

# ПРЕНАТАЛЬНАЯ ЭХОГРАФИЯ

Под редакцией М.В. Медведева



# ПРЕНАТАЛЬНАЯ ЭХОГРАФИЯ

Под редакцией М.В. Медведева



Реальное Время

Москва  
2005

**УДК 616-007-07**  
**ББК 57.16**  
**М 59**  
**ISBN 5-900080-29-3**

**М59 Пренатальная эхография**

Под редакцией М.В. Медведева  
1-е изд., – М.: Реальное Время, 2005. 560 с.: ил.

В руководстве представлены современные аспекты пренатальной ультразвуковой диагностики в разные сроки беременности. Подробно рассмотрены вопросы ультразвуковой фетометрии, плацентографии и оценки околоплодных вод. Особое внимание уделено освещению эхографических критериев и дифференциальной диагностике наиболее часто встречающихся врожденных аномалий, генетической основы пороков, а также прогнозу и тактике ведения. Приведены подробные данные о пренатальных эхографических маркерах хромосомных аномалий. Отдельные главы посвящены доплерографии маточно-плацентарно-плодового кровотока в ранние сроки и во второй половине беременности.

Руководство предназначено для врачей ультразвуковой диагностики, специалистов по пренатальной диагностике, акушеров-гинекологов, перинатологов и генетиков.

**ББК 57.16**

**ISBN 5-900080-29-3**

© М.В. Медведев, 2005

*Ни одна из частей этой книги не может быть перепечатана и воспроизведена в любом виде (электронном, механическом, фотографическом, письменном и др.), полностью или частями, без письменного разрешения авторов.*

---

# ПРЕДИСЛОВИЕ

---

За последние десятилетия трудно выделить другой диагностический метод, который развивался бы с такой интенсивностью и получил столь широкое распространение в акушерстве, как пренатальная эхография. Широкие возможности ультразвукового исследования в пренатальной диагностике врожденных и наследственных заболеваний сделали этот метод основой пренатальной медицины.

В этой книге мы постарались объективно и всесторонне рассмотреть все основные современные аспекты применения пренатальной эхографии в разные сроки беременности. При этом нами был использован богатый опыт как отечественных, так и зарубежных специалистов. В авторский коллектив были приглашены многие известные отечественные специалисты, которые любезно согласились предоставить результаты своих последних работ.

Издание этой книги было бы невозможно без помощи и поддержки многих людей и организаций. Настоящее руководство подготовлено во многом благодаря кропотливой работе сотрудников Центра пренатальной диагностики при родильном доме № 27 (г. Москва), которым мы выражаем особую благодарность. Авторский коллектив признателен фирмам МЕДИНВЕСТ, General Electric Medical Systems Ultrasound, Aloka, Siemens Medical Solutions, Toshiba Medical Systems, Снектромед и Медкор – Медицинские Системы за поддержку в издании книги.

Надеемся, что эта книга окажет Вам реальную помощь в повседневной работе и будет способствовать повышению квалификации отечественных специалистов пренатальной диагностики.

С благодарностью примем любые замечания и пожелания, касающиеся содержания книги.

*Авторский коллектив*

---

# АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ

---

**Алтынник Наталья Анатольевна**

кандидат медицинских наук, ГОУ «Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства», Москва

**Волков Андрей Евгеньевич**

кандидат медицинских наук, кафедра акушерства и гинекологии № 1 Ростовского государственного медицинского университета, Ростов-на-Дону

**Гусева Ольга Игоревна**

кандидат медицинских наук, доцент, кафедра акушерства и гинекологии ЦПК и ППС ГОУ ВПО Нижегородской медицинской академии, Нижний Новгород

**Кусова Светлана Османовна**

кандидат медицинских наук, ГУ Республиканский центр планирования семьи и репродукции, Владикавказ

**Медведев Михаил Васильевич**

доктор медицинских наук, профессор, ГОУ «Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства», Москва

**Потапова Наталья Валерьевна**

кандидат медицинских наук, ГОУ «Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства», Москва

**Рудько Галина Геннадьевна**

ГОУ «Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства», Москва

**Стручкова Наталья Юрьевна**

кандидат медицинских наук, врач-эксперт по ультразвуковому оборудованию, Москва

**Сыпченко Елена Вячеславовна**

Центр пренатальной диагностики при роддоме № 27, Москва

**Шевченко Елена Анатольевна**

кандидат медицинских наук, МУЗ «Родильный дом № 5», Красноярск

**Эсетов Мурад Азединович**

кандидат медицинских наук, перинатальный центр Республиканской клинической больницы, Махачкала

**Юдина Елена Владимировна**

доктор медицинских наук, центр пренатальной диагностики при роддоме № 27, Москва

**Юсупов Камиль Фаузеевич**

кандидат медицинских наук, ГУ «Межрегиональный Клинико-диагностический Центр», Казань

---

# СОДЕРЖАНИЕ

---

Предисловие .....	3
Авторский коллектив .....	4
<b>Часть I. Основы ультразвукового обследования во время беременности .....</b>	<b>11</b>
Глава 1. Эхография в акушерстве	
<i>Е.В. Юдина, М.В. Медведев .....</i>	<i>11</i>
Квалификация врачей ультразвуковой диагностики .....	12
Сроки проведения и количество ультразвуковых исследований при беременности .....	12
I и II уровни обследования .....	13
Диагностические возможности ультразвукового оборудования .....	14
Единые протоколы ультразвукового исследования .....	15
Единый учет врожденной и наследственной патологии .....	19
Верификация ультразвукового диагноза .....	20
Опыт работы центра пренатальной диагностики при родильном доме № 27 г. Москвы .....	21
Глава 2. Ультразвуковая фетометрия	
<i>М.В. Медведев, Е.В. Юдина .....</i>	<i>27</i>
Ранние сроки беременности .....	27
II и III триместры беременности .....	31
Симметричная форма ЗВРП .....	35
Асимметричная форма ЗВРП .....	35
Глава 3. Ультразвуковое исследование плаценты, пуповины и околоплодных вод	
<i>Е.В. Юдина, А.Е. Волков, М.В. Медведев .....</i>	<i>37</i>
Плацента .....	37
Локализация плаценты .....	38
Размеры плаценты .....	40
Эхоструктура плаценты .....	40
Патологические изменения плаценты .....	44
Отслойка плаценты .....	44
Истинное приращение плаценты .....	45
Добавочная доля плаценты .....	47
Кольцевидная плацента .....	47
Экстраплацентарные (субхориальные) аневризмы .....	47
Истинные и ложные инфаркты плаценты .....	48
Кисты плацентарных перегородок .....	48
Субамниотические кисты плаценты .....	48
Хориоангиомы .....	49
Отек плаценты .....	50
Внутриутробное инфицирование .....	50
Пуповина .....	54
Аномалии прикрепления пуповины к плаценте .....	54
Краевое прикрепление .....	55
Оболочечное (плевистое) прикрепление .....	55
Предлежание сосудов пуповины .....	56
Расщепленное прикрепление пуповины .....	57
Аномалии прикрепления пуповины к передней брюшной стенке .....	57
Аномалии количества сосудов пуповины .....	57
Единственная артерия пуповины .....	57
Две вены и две артерии .....	58
Две вены и три артерии .....	58
Одна вена и три артерии .....	58
Одна вена, две артерии и проток .....	58
Пуповина с разным количеством сосудов в плодовом и плацентарном участках .....	59

	Другие аномалии и патологические изменения пуповины .....	59
	Аневризма артерии пуповины .....	59
	Аневризматическое расширение внутричерепного отдела пуповины .....	59
	Тромбоз сосудов пуповины .....	59
	Варикозное расширение вены пуповины .....	59
	Гематома пуповины .....	60
	Истинные узлы пуповины .....	60
	Отек вартонова студня .....	60
	Абсолютно короткая пуповина .....	60
	Чрезмерно длинная пуповина .....	61
	Киста пуповины .....	61
	Пупочно-брыжеечная киста .....	61
	Обвитие пуповины .....	62
	Истинные опухоли пуповины .....	62
	Гемангиома (ангиомиксома) пуповины .....	62
	Тератома пуповины .....	63
	Околоплодные воды .....	64
<b>Глава 4.</b>	<b>Многоплодная беременность</b>	
	<i>О.И. Гусева, М.В. Медведев</i> .....	71
	Ультразвуковая диагностика многоплодной беременности .....	73
	Ультразвуковое исследование при многоплодии во II и III триместрах беременности .....	76
	Неразделившиеся близнецы .....	80
	Плод в плоде .....	83
	Обратная артериальная перфузия .....	85
	Фето-фетальный трансфузионный синдром .....	87
	Переплетение пуповин .....	89
	Инвазивные вмешательства при многоплодной беременности .....	90
	Редукция многоплодной беременности .....	91
	Гибель одного из близнецов .....	93
<b>Глава 5.</b>	<b>Трехмерная эхография</b>	
	<i>К.Ф. Юсупов</i> .....	97
	Методика исследования .....	97
	Череп и лицо .....	98
	Головной мозг .....	101
	Позвоночник и конечности .....	101
	Живот .....	103
	Грудная клетка .....	105
	Сердце .....	106
<b>Глава 6.</b>	<b>Допплеровское исследование маточно-плацентарного и плодового кровотока</b>	
	<i>М.В. Медведев</i> .....	109
	Маточные артерии .....	109
	Артерии пуповины .....	111
	Установка частотного фильтра .....	112
	Учет дыхательных движений, двигательной активности и частоты сердцебиения плода .....	112
	Расположение контрольного объема .....	113
	Расчет индексов сосудистого сопротивления .....	113
	Аорта и средняя мозговая артерия плода .....	115
	Венозный проток .....	118
	Клиническое применение .....	119
<b>Часть II.</b>	<b>Ультразвуковое исследование в ранние сроки беременности</b>	125
<b>Глава 7.</b>	<b>Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков в ранние сроки беременности</b>	
	<i>М.В. Медведев, Е.А. Шевченко, М.А. Эсетов</i> .....	125
	Методика исследования .....	125
	Центральная нервная система .....	130
	Акрания/экзэнцефалия/анэнцефалия .....	130
	Энцефалоцеле .....	132
	Иниэнцефалия .....	134
	Голопрозэнцефалия .....	135
	Синдром Денди – Уокера .....	137
	Гидролетальный синдром .....	139

	Арахноидальные кисты .....	139
	Spina bifida .....	139
	Структуры лица и шеи .....	143
	Органы грудной клетки .....	148
	Передняя брюшная стенка и желудок .....	150
	Омфалоцеле .....	150
	Гастрошизис .....	152
	Аномалия развития стебля тела .....	152
	Мочевыделительная система .....	156
	Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек .....	156
	Мультикистозная дисплазия почек .....	157
	Агенезия почек .....	158
	Мегацистис .....	158
	Опорно-двигательный аппарат .....	161
Глава 8.	<b>Воротниковое пространство плода</b> <i>Н.А. Алтынник, М.В. Медведев, Е.В. Юдина</i> .....	167
	Методика исследования .....	167
	Хромосомные аномалии .....	173
	Врожденные пороки .....	179
Глава 9.	<b>Длина костей носа плода и хромосомные аномалии</b> <i>М.В. Медведев, Н.А. Алтынник</i> .....	185
Глава 10.	<b>Трансвагинальная эхокардиография</b> <i>М.В. Медведев</i> .....	191
Глава 11.	<b>Допплеровское исследование маточно-плацентарного и плодово-плацентарного кровотока в ранние сроки беременности</b> <i>М.В. Медведев</i> .....	203
	Маточные артерии .....	204
	Угрожающий аборт .....	207
	Гестоз, задержка внутриутробного развития .....	208
	Артерии пуповины .....	210
	Венозный проток .....	213
<b>Часть III. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных и наследственных пороков во второй половине беременности</b> .....		217
Глава 12.	<b>Головной мозг и позвоночник</b> <i>М.В. Медведев, Е.В. Юдина, С.О. Кусова</i> .....	217
	Методика исследования .....	218
	Анэнцефалия/экзэнцефалия/акрания .....	223
	Иниэнцефалия .....	226
	Черепно-мозговая грыжа .....	228
	Агенезия мозолистого тела .....	231
	Шизэнцефалия .....	234
	Голопрозэнцефалия .....	236
	Микроцефалия .....	240
	Лиссэнцефалия .....	242
	Синдром Арнольда – Киари .....	244
	Гидроцефалия и вентрикуломегалия .....	246
	Синдром Денди – Уокера .....	251
	Аневризма вены Галена .....	255
	Арахноидальные кисты .....	260
	Внутричерепные кровоизлияния .....	266
	Внутричерепные опухоли .....	270
	Кисты сосудистого сплетения .....	275
	Spina bifida .....	278
	Диастематомиелия .....	285
Глава 13.	<b>Лицо</b> <i>М.В. Медведев, Е.В. Юдина, Н.В. Потапова</i> .....	289
	Методика исследования .....	289
	Расщелины лица .....	302
	Аномалии носа .....	309
	Ариния .....	309
	Фронтоназальная дисплазия .....	310
	Пробосцис .....	311



Гипоплазия костей носа .....	312
Аномалии нижней челюсти .....	314
Микрогения .....	314
Отоцефалия .....	315
Опухоли .....	318
Тератома .....	318
Гемангиома .....	321
Эпигнатус .....	323
Эпулис .....	327
Лимфангиома .....	328
Аномалии органов зрения .....	329
Циклопия, анофтальмия, микрофтальмия .....	329
Гипотелоризм, гипертелоризм .....	331
Врожденная катаракта .....	332
Дакриоцистоцеле .....	334
Ретинобластома .....	336
Макроглоссия .....	336
Аномалии ушных раковин .....	338
Врожденный ихтиоз .....	339
<b>Глава 14. Легкие</b>	
<b><i>Е.В. Юдина</i></b> .....	<b>341</b>
Методика исследования и классификация врожденных пороков легких .....	341
Врожденные заболевания, приводящие к повреждению легких .....	345
Врожденная диафрагмальная грыжа .....	345
Плевральный выпот .....	351
Скелетные дисплазии, сопровождающиеся уменьшением размеров грудной клетки .....	354
Обструктивные поражения гортани, трахеи, бронхов .....	355
Врожденный кистозно-аденоматозный порок развития легких .....	358
Легочная секвестрация .....	365
Бронхогенная киста .....	368
<b>Глава 15. Сердце</b>	
<b><i>М.В. Медведев</i></b> .....	<b>371</b>
Методика исследования .....	371
Четырехкамерный срез сердца .....	372
Срез через три сосуда .....	376
Срезы через главные артерии .....	379
Цветовое доплеровское картирование и импульсная доплерография .....	383
Аномалии расположения сердца .....	387
Дефекты интракардиальных перегородок .....	389
Общий предсердно-желудочковый канал .....	393
Гипопластический синдром левых отделов сердца .....	395
Единственный желудочек сердца .....	398
Атрезия трикуспидального клапана .....	400
Аномалия Эбштейна .....	401
Фиброэластоз эндокарда .....	403
Инфантильная артериальная кальцификация .....	405
Аномалия Уля .....	406
Кардиомиопатии .....	407
Дивертикулы/аневризмы желудочков .....	408
Тетрада Фалло .....	411
Общий артериальный ствол .....	413
Транспозиция главных артерий .....	415
Коарктация аорты .....	418
Стеноз аорты .....	420
Стеноз и атрезия легочной артерии .....	422
Двойной выход главных артерий из правого желудочка .....	425
Аномалии впадения верхней полой вены .....	427
Опухоли сердца .....	427

Глава 16. Передняя брюшная стенка	
<i>О.И. Гусева, М.В. Медведев</i> .....	431
Омфалоцеле .....	431
Гастрошизис .....	435
Глава 17. Желудочно-кишечный тракт	
<i>М.В. Медведев, Е.В. Сыпченко, О.И. Гусева</i> .....	439
Пищевод .....	439
Атрезия пищевода .....	439
Желудок .....	442
Атрезия желудка .....	442
Микрогастрия .....	443
Аномальное расположение .....	443
Кишечник .....	444
Обструктивные поражения .....	444
Двенадцатиперстная кишка .....	444
Тонкая кишка .....	446
Толстая кишка .....	447
Прямая кишка и задний проход .....	448
Аномалии вращения кишечника .....	450
Гиперэхогенный кишечник .....	451
Мекониевый перитонит .....	456
Энтерогенные кисты .....	459
Дивертикул Меккеля .....	460
Болезнь Гиршпрунга .....	461
Печень .....	462
Гепатомегалия .....	462
Гиперэхогенные включения .....	464
Кисты печени .....	466
Опухоли печени .....	467
Желчный пузырь .....	471
Визуализация .....	471
Билиарная атрезия .....	472
Агенезия желчного пузыря .....	473
Удвоение желчного пузыря .....	473
Холецистомегалия .....	474
Эхогенные включения .....	474
Кисты общего желчного протока .....	476
Селезенка .....	478
Аспления/полиспления .....	479
Спленомегалия .....	480
Новообразования брюшной полости .....	481
Лимфангиома .....	481
Тератома .....	483
Глава 18. Мочевыделительная система	
<i>Г.Г. Рудько, Н.Ю. Стручкова, М.В. Медведев</i> .....	485
Методика исследования .....	485
Почки .....	488
Агенезия почек .....	488
Мультикистозная дисплазия почек .....	489
Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек .....	491
Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек .....	492
Гиперэхогенные почки .....	493
Удвоение почек .....	494
Дистопия почек .....	495
Подковообразная почка .....	496
Одиночные кисты почек .....	497
Опухоли почек и надпочечников .....	497
Мезобластическая нефрома .....	497
Опухоль Вильмса .....	498
Нейробластома .....	499
Пиелозктазия и гидронефроз .....	505
Мочевой пузырь .....	508

---

Мегацистис .....	508
Синдром задних уретральных клапанов .....	508
Синдром prune belly .....	509
Мегацистис-микроколон-интестинальный гипоперистальтический синдром .....	510
Экстрофия мочевого пузыря .....	512
Удвоение мочевого пузыря .....	514
Глава 19. Половая система	
<i>М.В. Медведев, Г.Г. Рудько</i> .....	515
Определение пола плода .....	515
Аномалии мужских половых органов .....	518
Аномалии женских половых органов .....	521
Глава 20. Опорно-двигательная система	
<i>Е.В. Юдина, М.В. Медведев</i> .....	525
Методика исследования и классификация врожденных пороков опорно-двигательной системы .....	525
Ахондроплазия .....	529
Танатофорная дисплазия .....	529
Несовершенный остеогенез .....	531
Ахондрогенез .....	533
Кампомелическая дисплазия .....	535
Диастрофическая дисплазия .....	537
Гипофосфатазия .....	538
Скелетные дисплазии, сопровождающиеся изменениями грудной клетки .....	540
Другие пороки развития опорно-двигательной системы .....	542
Врожденные ампутации конечностей .....	542
Косолапость .....	544
Синдром расщепления кистей и стоп .....	546
Деформация кистей (косорукость) .....	547
Полидактилия .....	547
Аномалии хромосом при пороках развития опорно-двигательной системы .....	548
Аномалии кистей и стоп .....	548
Укорочение трубчатых костей .....	549

---

# Глава 1

## ЭХОГРАФИЯ В АКУШЕРСТВЕ

---

Эхография в акушерстве известна давно, с тех пор, как в 1958 году J. Donald с коллегами сообщили о возможности ее использования у беременных. С того момента прошло почти 50 лет. Метод стремительно развивался. Практически ежегодно появлялись новые технологии, изменялись принципы работы ультразвуковых датчиков, совершенствовались программное обеспечение аппаратов, разрабатывались оригинальные подходы к обработке эхографического изображения.

В настоящее время практическое здравоохранение располагает возможностью проводить исследования на аппаратах с высочайшей разрешающей способностью с использованием доплерографии, цветового доплеровского картирования, энергетического доплера. С каждым годом все большее распространение получает трехмерная эхография; активно осваивается режим, так называемого, четырехмерного изображения.

Трудно предсказать, какой станет эхография в акушерстве через десяток лет, что за открытия нас ждут в недалеком будущем. Очевидно лишь одно: ультразвуковые исследования сегодня – это самый популярный диагностический метод, без которого не обходится ведение ни одной беременности. Современная эхография выгодно отличается от других методов исследования уникальным сочетанием качеств: неинвазивностью, высокой информативностью, безопасностью, возможностью многократного применения у одной пациентки, оптимальным соотношением стоимости исследования и его качества.

Уникальные свойства эхографии сделали ее незаменимой в традиционной схеме акушерского обследования. Ультразвуковые исследования позволяют врачу получить точные ответы на нелегкие вопросы и решить множество задач, главными из которых являются:

- 1) оценка фетометрических параметров для определения их соответствия менструальному сроку беременности и исключения задержки внутриутробного развития плода;

- 2) оценка ультразвуковой анатомии плода с целью дородовой диагностики врожденных пороков развития (ВПР) и других патологических состояний;

- 2) формирование среди беременных группы риска, угрожаемой по рождению детей с хромосомными аномалиями и другими врожденными и наследственными заболеваниями, путем выявления эхографических маркеров этих заболеваний;

- 3) изучение особенностей развития плаценты и других провизорных органов, а также оценка коли-

чества околоплодных вод с целью получения дополнительной информации о развитии и течении беременности.

Хорошо известно, что в большинстве случаев отклонения от нормального развития беременности, будь то ВПР или другая грубая патология плода, встречаются у молодых и ничем неотягощенных пациенток. Следовательно, всем беременным показано комплексное пренатальное обследование, неотъемлемой частью которого является эхография.

В настоящее время практически во всех странах мира ультразвуковые исследования при беременности носят массовый характер. Другими словами, эхография является скрининговым методом, позволяющим из общего потока пациенток не только выделить тех, у которых есть та или иная патология плода, но и сформировать разные группы риска, подлежащие динамическому контролю и дополнительным обследованиям.

По данным Всемирной организации здравоохранения, скрининг должен охватывать не менее 85% исследуемой группы пациентов. В большинстве стран в настоящее время ультразвуковой скрининг при беременности является составляющей частью национальных программ здравоохранения, однако такое положение он занял только в конце 80-х – начале 90-х годов. Именно тогда в ходе многолетних рандомизированных исследований было доказано, что массовые безвыборочные ультразвуковые исследования являются эффективным методом выявления ВПР у плода, что существенно снижает показатели перинатальной смертности. Очевидно, что врожденные и наследственные заболевания (ВНЗ), в частности ВПР являются патологией, которая принципиально влияет на прогноз для жизни и здоровья детей. Именно поэтому пренатальная диагностика ВНЗ была определена специалистами как основная задача эхографического скрининга при беременности, а показатель выявляемости пороков стал главным критерием его эффективности [1–8].

Несмотря на повсеместное распространение ультразвуковых исследований, дородовая диагностика ВПР продолжает вызывать трудности. По данным многочисленных зарубежных исследований, проведенных в разные годы, показатель их выявляемости в среднем составляет 45%. Российское мультицентровое исследование продемонстрировало аналогичный результат – 55% [8]. Таким образом, можно сделать неутешительный вывод о том, что при скрининговых исследованиях каждый второй ВПР,

подлежащий ультразвуковой диагностике, в условиях практического здравоохранения пропускается и констатируется только после рождения ребенка.

Очевидно, что средние показатели отражают лишь тенденции в ультразвуковой диагностике и не характеризуют работу каждого специалиста. В разных клиниках чувствительность эхографии в отношении ВПР варьирует в очень широких пределах – от 20 до 97%. Тем не менее эти цифры позволяют сделать вывод о том, что максимальный охват беременных эхографическими исследованиями не является единственным условием успешной борьбы с ВПР. Эффективность как скрининговых, так и селективных ультразвуковых исследований зависит от многих факторов, главными из которых являются:

- 1) квалификация врачей ультразвуковой диагностики;
- 2) сроки проведения и количество исследований;
- 3) место проведения исследований (лечебное учреждение I или II уровня);
- 4) диагностические возможности ультразвукового оборудования;
- 5) наличие единого протокола ультразвукового исследования;
- 6) единый учет ВНЗ;
- 7) качество верификации ультразвукового диагноза (возможности патологоанатомической службы региона).

**Квалификация врачей ультразвуковой диагностики** – это главное условие, влияющее на точность и своевременность эхографического диагноза. Следует помнить, что эхография и тем более пренатальная ультразвуковая диагностика – это самостоятельная область медицины, требующая глубоких специальных знаний. Акушер-гинеколог, взявший в руки ультразвуковой датчик, а *grigri* не может быть специалистом в пренатальной диагностике и нуждается в длительной специализированной подготовке.

К сожалению, в России до сих пор отсутствует единая система подготовки специалистов ультразвуковой пренатальной диагностики. Нередко обучение проводится на кафедрах акушерства и гинекологии, для которых эхография не является профильной специальностью, что неизбежно приводит к снижению качества подготовки.

Практика показывает, что именно недостаточная квалификация врачей является основной причиной диагностических ошибок, а также случаев постановки ложных диагнозов, которые влекут за собой неоправданное и неэффективное лечение, необоснованные госпитализации, а иногда и ошибочное прерывание беременности по медицинским показаниям.

Анализ результатов работы нашего центра показал, что в 2003 г. у пациенток, направленных к нам на консультацию с диагнозом «задержка внутриутробного развития плода», в 73% случаев фетометрические данные полностью соответствовали норме. При подозрении на наличие фетоплацентарной недостаточности этот диагноз был снят в 95% наблюдений!

Еще одним примером зависимости качества пренатального диагноза от квалификации врача могут служить данные по совпадению диагнозов при нали-

чии ВПР у плода. По нашим данным, в группе пациенток (1567 человек), направленных с диагнозом «порок развития» в 60% диагноз был полностью снят, в 9% – не совпал, в 15% – был уточнен или совпал частично и только в 16% был подтвержден. Гарантией абсолютной достоверности этих цифр служит тот факт, что во всех случаях беременности были прослежены до конца и получены данные о родах и новорожденных или патологоанатомические заключения.

Таким образом, знания врача, проводящего ультразвуковое исследование, лежат в основе правильного родового диагноза, который в свою очередь является главной составной частью пренатальной службы и позволяет точно прогнозировать исходы беременностей, качество жизни и здоровья будущего ребенка, а также заранее планировать тактику ведения беременности, родов и помощь новорожденному в неонатальном периоде.

**Сроки проведения и количество ультразвуковых исследований при беременности** оказывают серьезное влияние на качество родового обследования. Внутриутробное развитие – процесс динамический, поэтому эхографическое исследование необходимо проводить в сроки, дающие максимальную информацию об анатомии плода. По данным работы нашего центра, за три последних года, в среднем 27% ВПР, подлежащих ультразвуковой диагностике, своевременно не выявляются только в связи с несоблюдением сроков проведения ультразвукового обследования.

Схема организации ультразвукового скрининга при беременности направлена на эффективное и своевременное выявление ВНЗ и других патологических состояний, а также на комплексное родовое обследование плода. В большинстве стран Европы в настоящее время она включает три обязательных исследования: в 10–14, 20–24 и 32–34 нед беременности.

Основная цель скринингового ультразвукового исследования в 10–14 нед беременности – формирование группы риска по хромосомной патологии плода и некоторым ВПР на основании оценки толщины воротничкового пространства (ТВП). Четкая связь между увеличением этого эхографического маркера и хромосомными aberrациями (ХА), а также некоторыми формами пороков развития позволяет уже в ранние сроки выделять из общего потока беременных, которые нуждаются в пренатальном кариотипировании и тщательном динамическом контроле. По данным литературы, каждый третий плод с ТВП превышающей 95-й перцентиль нормативных значений, имеет ХА. При расширенной ТВП и нормальном кариотипе в среднем в 12–13% регистрируются неблагоприятные перинатальные исходы, в 6% – ВПР [9].

Помимо измерения ТВП во время первого скринингового ультразвукового исследования возможна оценка некоторых органов и структур плода, что оказывает существенное влияние на повышение эффективности ранней пренатальной диагностики многих грубых ВПР. Следует подчеркнуть, что диагностика ВПР в ранние сроки не является основной целью этого исследования, поскольку доскональная оценка анатомии плода невозможна.

Оптимальными сроками для проведения первого скринингового ультразвукового исследования являются не 10–14, а 12–14 нед беременности [10]. Во-первых, в эти сроки более точно оценивается ТВП. Этот ультразвуковой маркер не является постоянным признаком. Его можно зарегистрировать не ранее 10 нед, но наибольших значений он достигает к 12 нед и исчезает после 14 нед беременности. Во-вторых, в 12–14 нед становится более реальной оценка разных органов и структур плода, что оказывает существенное влияние на повышение эффективности ранней пренатальной диагностики ВПР.

Второе скрининговое ультразвуковое исследование следует проводить в 20–24 нед беременности. Основная цель этого исследования – тщательная оценка анатомии плода для диагностики наибольшего количества ВПР, подлежащих дородовому выявлению. Многими исследованиями было доказано, что оптимальными сроками для проведения второго скринингового ультразвукового исследования является интервал от 20 до 22 нед беременности. В эти сроки четкая визуализация всех структур плода возможна в 90% случаев, тогда как в 18–19 нед – только в 76% [11]. Таким образом, выбор сроков проведения второго скринингового исследования определяется оптимальной визуализацией внутренних органов плода, а также возможностью прерывания беременности по медицинским показаниям в тех случаях, когда выявляются ВНЗ и ВПР не совместимые с жизнью.

Цель третьего скринингового ультразвукового исследования – выявление ВПР с поздней манифестацией, диагностика задержки внутриутробного развития плода, а также функциональная оценка состояния плода.

Задержка развития, возникающая к III триместру беременности, в подавляющем большинстве случаев связана с функциональными нарушениями в маточно-плацентарно-плодовом комплексе, поэтому требует проведения адекватной оценки кровотока с помощью доплерографии, а также выявления признаков дистресса плода с помощью кардиотокографии. Обследование в интервале 32–34 нед позволяет решить поставленные задачи в полном объеме. Следует подчеркнуть, что небольшие диспропорции в размерах плода, нередко наблюдающиеся в 28–30 нед, к 32–34 нед выравниваются, и количество случаев ложноположительной диагностики задержки развития уменьшается. Кроме того, в интервале 32–34 нед можно проводить кардиотокографическое исследование в тех случаях, когда в клинике отсутствуют кардиомониторы с автоматическим анализом [12].

Таким образом, наиболее оптимальной схемой ультразвукового скрининга во время беременности следует считать трехкратное обследование в I, II и III триместрах (в 12–14, 20–24 и 32–34 нед). Именно такая схема является в России законом и регламентирована приказом МЗ РФ № 457 «О совершенствовании пренатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей» от 28.12.2000 г. Следует отметить, что этот приказ в первую очередь направлен на улучшение пренаталь-

ного выявления ВНЗ, то есть наиболее тяжелых форм патологии плода. Он ни в коем случае не исключает проведение эхографических исследований в другие сроки с другими целями, но строго предписывает соблюдать схему ультразвукового скрининга на ВНЗ.

**I и II уровни обследования** – это условное разделение медицинских учреждений, проводящих ультразвуковые пренатальные исследования. В настоящее время эхография плода входит в комплекс обязательного обследования практически во всех клиниках, имеющих хоть какое-то отношение к обследованию беременных. В большинстве случаев первое ультразвуковое исследование осуществляется в женских консультациях, то есть в медицинских учреждениях, которые принято относить к I уровню обследования.

Каждый регион имеет систему женских консультаций (I уровень) и диагностических центров (II уровень). Центры, как правило, укомплектованы специалистами разного профиля и оснащены диагностической аппаратурой более высокого класса. Женские консультации в целом имеют более скромную материально-техническую и кадровую базы, но вносят неоценимый вклад в развитие и ежедневную работу акушерской службы. Тем не менее качество пренатальных ультразвуковых исследований в женских консультациях относительно невысоко. Это связано с меньшим эхографическим опытом врачей женских консультаций, особенностями организации их работы (большинство из них работают по совместительству), редкой встречаемостью ВНЗ и сложностью интерпретации ультразвуковых данных, полученных на аппаратах среднего класса, которыми в основном оснащены учреждения I уровня.

Цифры говорят сами за себя. По данным немецких исследователей [7], в середине 90-х годов выявляемость ВПР у плода в учреждениях I уровня не превышала 30%, что, по их мнению, было связано с недостаточным уровнем подготовки специалистов. Аналогичные данные были получены австрийскими специалистами [13], которые продемонстрировали, что в лечебно-диагностических учреждениях I уровня точность диагностики всех ВПР не превышала 22%, в акушерских стационарах – 40%, а в центрах пренатальной диагностики достигала 90%.

Наши исследования последних лет показали, что чувствительность эхографии в выявлении ВПР в условиях регионального центра пренатальной диагностики стремится к 90%. По данным специалистов Кемеровской области, выявляемость ВПР в пренатальном центре этого региона составляет 85%, в учреждениях I уровня – только 10–20% [14].

Ярким примером неудовлетворительного качества ультразвуковой диагностики на I уровне может служить состояние дородового выявления пороков сердца, которые занимают ведущее место в структуре младенческой смертности. Согласно исследованиям, проведенным Российской ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии в 1999 г., выявляемость врожденных пороков сердца в нашей стране на I уровне в конце 90-х годов не достигала 10% (то есть 90% пороков сердца были диагностированы только после родов!),

тогда как в региональных центрах пренатальной диагностики она превышала 40% [15]. По данным нашего центра, при комплексном подходе к оценке структур сердца плода удалось повысить чувствительность эхографии в отношении значимых пороков сердца с 54 до 90%.

Таким образом, приведенные данные убедительно доказывают, что в настоящее время скрининговые ультразвуковые исследования беременных, проводимые в условиях женских консультаций, имеют крайне низкую эффективность. Быстрое улучшение качества ультразвуковой диагностики на I уровне невозможно, поскольку это требует колоссальных материальных затрат на смену парка аппаратуры, а также на переподготовку старых кадров и обучение большого количества новых специалистов.

Решение проблемы лежит в реорганизации службы пренатальной ультразвуковой диагностики. К сожалению, приказ № 457 предписывает проведение всех ультразвуковых исследований при беременности в учреждениях I уровня. В региональные центры следует направлять только тех пациенток, которые изначально относятся к группе риска по рождению детей с ВНЗ, а также беременных, у которых в ходе эхографии или биохимического скрининга выявлены какие-либо отклонения. Таким образом, основной груз в выявлении ВНЗ падает на плечи врачей женских консультаций.

Эту схему работы нельзя назвать идеальной, поскольку, как уже упоминалось выше, основная масса ВНЗ возникает спонтанно в молодых и здоровых семьях, то есть большая часть пациенток с патологией у плодов будут обследованы в учреждениях I уровня, то есть в заведомо худших условиях. Эта схема, несомненно, снижает качество пренатального обследования и увеличивает количество не диагностированных ВНЗ.

Первым шагом к улучшению качества пренатальной диагностики ВНЗ мог бы стать перевод второго скринингового ультразвукового исследования (20–24 нед) на II уровень в тех регионах, где географические условия позволяют применить эту схему обследования. Перенесение второго скринингового обследования в региональный центр, безусловно, носит рекомендательный характер. Убедившись на опыте нашего центра пренатальной диагностики в эффективности этой схемы обследования, мы стали предлагать ее к внедрению на занятиях Курса пренатальной диагностики и конференциях Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии. Результат не заставил себя долго ждать. В Оренбурге только за один год работы по этой схеме выявляемость наиболее трудно диагностируемых аномалий развития – пороков сердца – возросла с 29% до 66% [16]. В Красноярске менее чем за 2 года показатель чувствительности эхографии в отношении ВПР увеличился с 30 до 77%, а показатель перинатальной смертности за счет улучшения выявляемости ВПР уменьшился на 11% [17]. Аналогичных результатов достигли специалисты Оренбурга, Астрахани, Казани, Кемеровской области и многих других регионов.

Проведение всех эхографических исследований в 20–24 нед в региональном центре не только позволяет улучшить качество диагностики ВНЗ, но и уменьшить нагрузку на врачей ультразвуковой диагностики женских консультаций. Работа врача I уровня существенно облегчается, поскольку самое сложное и трудоемкое исследование проводится специалистами диагностического центра и вероятность постановки правильного диагноза в более короткие сроки увеличивается. Врачи I уровня получают возможность сконцентрировать внимание на проведении I и III этапов скрининга, а также расширить спектр гинекологических и акушерских эхографических исследований, проводимых по показаниям, не регламентированным рамками приказа № 457.

Значительным преимуществом двухуровневой схемы скрининга является концентрация специализированной помощи в одном диагностическом центре и, следовательно, существенная экономия средств региона на оснащении ультразвуковыми машинами экспертного класса и другим оборудованием только одного учреждения.

Двухуровневая схема организации ультразвукового обследования беременных в течение многих лет действует в большинстве стран Европы. Западные специалисты подсчитали, что организация диагностического центра с медицинской и экономической точек зрения оправдывает себя в регионе с населением от 500 тыс. до 1 млн человек. Аналогичные расчеты в российском здравоохранении отсутствуют, но недавно отечественными специалистами были опубликованы интересные данные, касающиеся экономического эффекта пренатальной диагностики. В Кемеровской области менее, чем за 5 лет экономия бюджетных средств за счет перехода к двухуровневой системе, улучшения диагностики ВПР и прерывания в пренатальном периоде беременностей с тяжелыми формами ВНЗ составила 13 220 000 рублей [14].

По нашему мнению, приведенные факты убедительно доказывают целесообразность реорганизации системы службы пренатальной диагностики и перехода к двухуровневому обследованию с проведением основного (20–24 нед) ультразвукового исследования в региональных диагностических центрах. Пренатальная диагностика дает великолепную возможность реализовать потенциал этих центров, реально в короткие сроки улучшить дородовую диагностику ВНЗ и изменить показатели перинатальной заболеваемости и смертности.

**Диагностические возможности ультразвукового оборудования** – один из факторов, существенно влияющих на качество пренатального обследования. Однако вопрос оснащения ультразвуковыми аппаратами учреждений I и II уровня часто лежит за пределами компетенции главных врачей, тем более специалистов ультразвуковой диагностики. Подавляющее большинство российских лечебно-диагностических учреждений как I, так и II уровня оснащены ультразвуковой аппаратурой невысокого класса с низкой разрешающей способностью, что существенно снижает качество пренатальной диагностики ВПР.

Нередко комплектация аппаратов осуществляется без учета основной сферы использования (ис-

следование плода). Например, отсутствие датчика с частотой 5 МГц существенно влияет на качество получаемого изображения. Изучение сердца плода во II триместре продемонстрировало, что получение качественного изображения четырехкамерного среза сердца с помощью датчика с частотой 5 МГц достигается в 93,5% случаев, тогда как при применении датчика 3,5 МГц – в 73,3% наблюдений [18].

Большое влияние на качество диагностики оказывает применение современных технологий: доплерографии, цветового доплеровского картирования и т.д. К сожалению, в настоящее время только 68% региональных центров имеют возможность проводить ультразвуковое исследование в режиме цветового доплеровского картирования, которое имеет важное значение для проведения дифференциальной пренатальной диагностики и прогнозирования перинатальных исходов, особенно при выявлении врожденных пороков сердца.

Помимо разрешающей способности аппаратуры большую роль играет выбор доступа к объекту изучения. При использовании трансвагинального сканирования диагностические возможности эхографии в I триместре беременности значительно расширяются. Отсутствие трансвагинальных датчиков не является препятствием для организации скринингового ультразвукового исследования в конце I триместра беременности, поскольку оценку воротниковой зоны можно проводить трансабдоминально, однако объем дополнительной информации о плоде уменьшается, что ставит под сомнение возможность адекватной оценки анатомических структур в ранние сроки.

Отрадно отметить, что в последние годы резко возрос интерес к пренатальной диагностике не только у специалистов, но и у руководящих работников от медицины. Многие региональные диагностические центры были переоснащены, и этот процесс продолжается. Тем не менее хотелось бы еще раз подчеркнуть, что квалификация специалистов, по нашему мнению, имеет существенно большее значение для качества пренатальной диагностики, нежели качество ультразвукового оборудования. Практика показывает, что опытный врач, работающий на аппарате среднего класса, вносит существенно больший вклад в пренатальное выявление ВНЗ, нежели недостаточно подготовленный специалист за экраном прибора экспертного класса.

**Единые протоколы ультразвукового исследования** – это главное условие стандартизации эхографических исследований, позволяющее сравнивать результаты работы разных врачей и анализировать допущенные ошибки. До недавнего времени в пренатальной ультразвуковой диагностике единый протокол эхографического исследования плода отсутствовал, что затрудняло взаимопонимание врачей разных клиник и лишало специалистов возможности корректной статистической обработки ультразвуковых данных.

*Протокол скринингового ультразвукового исследования во II и III триместрах беременности* появился в практике ультразвуковых исследований несколько лет назад. Решение проблемы стандартизации эхографи-

ческого исследования в нашей стране взяла на себя Российская ассоциация врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии. Предложенный специалистами Ассоциации протокол был утвержден Министерством здравоохранения РФ в 2000 г. (приказ № 457) в качестве официальной формы обязательной для заполнения после каждого эхографического исследования, как в женских консультациях, так и в диагностических центрах (см. протокол 1).

Протокол включает несколько частей: паспортные данные, оценку фетометрических параметров, оценку анатомии плода и провизорных органов, заключение.

В разделе «паспортные данные» особое внимание следует уделять подсчету срока беременности по данным последней менструации. Следует помнить, что при регулярном менструальном цикле срок беременности рассчитывается от первого дня последней менструации. Категорически неправильно вносить поправки в срок беременности на основании полученных фетометрических данных. Вольное обращение с установленным сроком беременности неизменно приводит к несвоевременному выявлению задержки внутриутробного развития плода и к другим серьезным диагностическим ошибкам.

Правила измерения основных фетометрических параметров и оценки органов и систем плода неоднократно были описаны в отечественных изданиях [8, 19, 20]. На страницах этой книги в соответствующих разделах мы подробно обсудим каждую позицию скринингового протокола. Пока лишь подчеркнем, что соблюдение методики измерения каждой структуры и ультразвуковой оценки органов плода лежит в основе правильной своевременной диагностики ВНЗ.

Данные фетометрических измерений, занесенные в протокол, дают возможность врачу судить о размерах плода и об их соответствии менструальному сроку беременности. Все полученные значения необходимо сравнивать с нормативными показателями. В 2002 г. был опубликован сборник «Ультразвуковая фетометрия», который пользовался столь большим спросом, что уже выдержал четвертое издание. Он включает отечественные и зарубежные справочные таблицы и номограммы по всем фетометрическим параметрам, без которых проведение качественных ультразвуковых исследований при беременности невозможно [21]. Следует отметить, что точность диагностики многих ВПП, а также задержки внутриутробного развития плода заметно улучшается при использовании региональных нормативов, учитывающих конституциональные особенности основного населения региона [22].

После оценки основных фетометрических параметров следует изучение анатомии плода, которое целесообразно проводить последовательно по единой схеме (голова, лицо, позвоночник, легкие, сердце, органы брюшной полости, почки и мочевого пузыря) методом исключения. Например, нормальное изображение полости прозрачной перегородки позволяет исключить голопрозэнцефалию, измерение боковых желудочков – вентрикуломегалию, визуализи-



Название лечебного учреждения, телефон \_\_\_\_\_

**ПРОТОКОЛ СКРИНИНГОВОГО УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ  
В 20–24 НЕДЕЛИ БЕРЕМЕННОСТИ**

Дата исследования \_\_\_\_\_ № исследования \_\_\_\_\_  
 Ф.И.О. \_\_\_\_\_ Возраст \_\_\_\_\_  
 Первый день последней менструации \_\_\_\_\_ Срок беременности \_\_\_\_\_ нед  
 Имеется \_\_\_\_\_ живой(ые) плод(ы) в головном/тазовом предлежании

**ФЕТОМЕТРИЯ:**

Бипариетальный размер головы \_\_\_\_\_ мм Окружность головы \_\_\_\_\_ мм  
 Лобно-затылочный размер \_\_\_\_\_ мм Диаметр/окружность живота \_\_\_\_\_ мм  
 Длина бедренной кости: левой \_\_\_\_\_ мм правой \_\_\_\_\_ мм  
 Длина костей голени: левой \_\_\_\_\_ мм правой \_\_\_\_\_ мм  
 Длина плечевой кости: левой \_\_\_\_\_ мм правой \_\_\_\_\_ мм  
 Длина костей предплечья: левого \_\_\_\_\_ мм правого \_\_\_\_\_ мм  
 Размеры плода: соответствуют \_\_\_\_\_ нед  
 непропорциональны и не позволяют судить о сроке беременности

**АНАТОМИЯ ПЛОДА:**

Боковые желудочки мозга \_\_\_\_\_ Мозжечок \_\_\_\_\_  
 Большая цистерна \_\_\_\_\_  
 Лицевые структуры: профиль \_\_\_\_\_ Глазницы \_\_\_\_\_  
 Носогубный треугольник \_\_\_\_\_ Легкие \_\_\_\_\_  
 Позвоночник \_\_\_\_\_ Срез через 3 сосуда \_\_\_\_\_  
 4-камерный срез сердца \_\_\_\_\_ Кишечник \_\_\_\_\_  
 Желудок \_\_\_\_\_ Почки \_\_\_\_\_  
 Желчный пузырь \_\_\_\_\_  
 Мочевой пузырь \_\_\_\_\_  
 Место прикрепления пуповины к передней брюшной стенке \_\_\_\_\_

**ПЛАЦЕНТА, ПУПОВИНА, ОКОЛОПЛОДНЫЕ ВОДЫ:**

Плацента расположена по передней, задней стенке матки, больше справа/слева, в дне, на \_\_\_\_\_ см  
 выше внутреннего зева, область внутреннего зева \_\_\_\_\_  
 Толщина плаценты: нормальная, уменьшена/увеличена до \_\_\_\_\_ мм  
 Структура плаценты: \_\_\_\_\_  
 Степень зрелости: 0, I, II, III, что соответствует/не соответствует сроку беременности  
 Количество околоплодных вод: нормальное, многоводие/маловодие  
 Индекс амниотической жидкости \_\_\_\_\_ см  
 Пуповина имеет \_\_\_\_\_ сосуда

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ: данных не обнаружено**

Обнаружены: \_\_\_\_\_  
**ШЕЙКА И СТЕНКИ МАТКИ:** особенности строения \_\_\_\_\_  
**ОБЛАСТЬ ПРИДАТКОВ:** \_\_\_\_\_  
**ВИЗУАЛИЗАЦИЯ:** удовлетворительная/затруднена  
**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** \_\_\_\_\_

Ф.И.О. врача, подпись \_\_\_\_\_

зация структур задней черепной ямки – синдром Ден-  
 ди – Уокера и т.д. Однако даже самое тщательное ис-  
 следование во II триместре не позволяет диагности-  
 ровать все пороки развития, поскольку некоторые

нозологические формы проявляют себя только в по-  
 здние сроки беременности.

После изучения анатомии плода следует оценка  
 провизорных органов и количества околоплодных

вод. Исследование плаценты включает оценку ее локализации, толщины, структуры и степени зрелости. Отличительной особенностью протокола является обязательная оценка количества сосудов пуповины. В норме пуповина содержит три сосуда – одну вену и две артерии. Единственная артерия пуповины нередко обнаруживается при различных ВНЗ.

Количество околоплодных вод оценивается путем подсчета индекса амниотической жидкости (сумма максимальных свободных вертикальных карманов в четырех квадрантах амниотической полости). При маловодии численные значения индекса находятся ниже 5-го перцентиля, при этом глубина наибольшего кармана амниотической жидкости составляет не более 2 см. Многоводие характеризуется увеличением численных значений индекса амниотической жидкости более 97,5 перцентиля, а глубины наибольшего кармана околоплодных вод – более 8 см.

В случае невозможности судить о каких-либо структурах плода в связи с наличием ожирения у беременной, из-за неудобного положения плода или маловодия в специальной графе протокола следует сделать пометку «визуализация затруднена». Хотелось бы подчеркнуть, что в подавляющем большинстве случаев удается добиться удовлетворительной визуализации всех регламентированных протоколом структур плода путем оптимизации ультразвукового изображения, применения трансвагинального доступа, уменьшения тонуса матки после введения спазмолитиков. Если, несмотря на принятые меры, адекватной визуализации органов плода добиться не удается, следует пригласить пациентку на повторное исследование через 1–2 нед.

Каждое ультразвуковое исследование должно заканчиваться заключением. Прежде всего, специалист, проводящий скрининговое исследование, обязан сделать вывод о соответствии размеров плода менструальному сроку беременности. В тех случаях, когда размеры плода пропорциональны, соответствуют менструальному сроку, а структуры, включенные в протокол и подлежащие оценке, нормальны, очередная явка пациентки на прием назначается в срок, регламентированный скринингом.

Если размеры плода непропорциональны или имеется несоответствие фетометрических данных предполагаемому сроку беременности, следует отметить возможную причину этого несоответствия (нарушение менструального цикла, позднее зачатие, конституциональные особенности родителей, задержка внутриутробного развития плода и т.д.). При выявлении несоответствий такого рода, но при отсутствии анатомических нарушений необходимо рекомендовать ультразвуковой контроль в условиях центра пренатальной диагностики не позднее, чем через 2–3 нед.

В случае проведения эхографии в учреждении I уровня и выявлении любого порока развития или подозрения на ВПП показана обязательная консультация пациентки в региональном диагностическом центре в течение ближайших 1–2 дней.

Все позиции протокола являются обязательными для оценки на любом уровне обследования. А priori можно полагать, что диагностические центры вклю-

чают весь перечень параметров в свои протоколы, поэтому специалисты центров имеют право не придерживаться утвержденной формы протокола, давать заключение об ультразвуковом обследовании в произвольной форме и включать в них дополнительные параметры.

*Протокол скринингового ультразвукового исследования в ранние (11–14 нед) сроки беременности* был разработан Ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии практически одновременно с протоколом II триместра и рекомендован к применению в практическом здравоохранении, однако до сих пор носит рекомендательный характер [23].

Основной трудностью составления унифицированного протокола ранних сроков является быстрая динамика изменений структур плода. Отличия в ультразвуковой анатомии плода в 8 и 14 нед разительны и не подлежат описанию в рамках единого протокола. Специалистами Ассоциации был предложен документ для I скринингового исследования, оптимальными сроками для применения которого является интервал 12–14 нед. Быстрое пополнение знаний о развитии плода в I триместре беременности и новое ультразвуковое оборудование, позволяющее визуализировать структуры плода, ранее не поддававшиеся оценке, требуют внесения некоторых изменений в этот документ (см. протокол 2).

Предлагаемый протокол может быть использован только в сроки скринингового ультразвукового исследования, то есть в 12–14 нед. Результаты ультразвуковых исследований, проводимых по тем или иным причинам в более ранние сроки беременности, могут быть описаны в произвольной форме, поскольку в начале I триместра объем объективной информации об эмбрионе и плодном яйце невелик.

Предлагаемый протокол включает описание эхографических параметров, доступных для изучения в сроки первого скринингового обследования, которые имеют значение для составления прогноза развития плода и формирования показаний к другим видам пренатального обследования.

Фетометрические параметры протокола включают только копчиково-теменной размер и его соответствие менструальному сроку беременности, выраженному в полных неделях и днях. Измерение среднего внутреннего диаметра желточного мешка имеет принципиальное значение для прогностической оценки характера развития беременности. В норме эта структура визуализируется до 12 нед, а затем исчезает. Известно, что при аномальных размерах желточного мешка и повышении его эктогенности вероятность неразвивающейся беременности возрастает, следовательно, отклонения от нормативных значений при оценке этой структуры требуют динамического ультразвукового и клинического контроля за пациенткой.

Необходимо подчеркнуть, что такие параметры, как абсолютные размеры матки, а также диаметр плодного яйца в 11–14 нед, не имеют большого клинического значения, поэтому они были исключены из протокола.

Измерение ТВП имеет принципиальное значение и должно проводиться во всех случаях согласно

Название лечебного учреждения, телефон

## ПРОТОКОЛ СКРИНИНГОВОГО УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В 11–14 НЕДЕЛЬ БЕРЕМЕННОСТИ

« \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 200\_\_ г. № исследования \_\_\_\_\_

Ф.И.О. пациентки \_\_\_\_\_ возраст \_\_\_\_\_ лет

Первый день последней менструации \_\_\_\_\_ срок беременности \_\_\_\_\_ нед \_\_\_\_\_ дн

Предполагаемая дата родов « \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 200\_\_ г.

Вид исследования: трансабдоминальный, трансвагинальный

В полости матки визуализируется, не визуализируется \_\_\_\_\_ плод(а)

Копчико-теменной размер плода \_\_\_\_\_ мм, соответствует, не соответствует менструальному сроку беременности

Частота сердечных сокращений плода \_\_\_\_\_ ударов в 1 мин

Толщина воротникового пространства \_\_\_\_\_ мм

Желточный мешок: визуализируется, не визуализируется

Средний внутренний диаметр желточного мешка \_\_\_\_\_ мм

Преимущественная локализация хориона: передняя, задняя, правая, левая боковая стенки, дно матки, область внутреннего зева

Структура хориона: не изменена, изменена \_\_\_\_\_

Особенности придатков матки \_\_\_\_\_

Особенности строения стенок матки \_\_\_\_\_

Визуализация: удовлетворительная, затруднена \_\_\_\_\_

Особенности: \_\_\_\_\_

Заключение: \_\_\_\_\_

Рекомендации: \_\_\_\_\_

Ультразвуковой контроль в \_\_\_\_\_ нед

Ф.И.О. врача, подпись \_\_\_\_\_

общепринятым правилам [24]. За отклонение от нормы принимается значение, превышающее 95-й перцентиль нормативных значений [25].

Оценка сердечной деятельности плода введена в протокол в качестве косвенного критерия отбора в группу риска по хромосомной патологии плода. Взаимосвязь частоты сердечных сокращений и частоты аномалий хромосом у плода требует дальнейшего изучения тем не менее желательно подсчитывать этот показатель при каждом ультразвуковом исследовании.

Помимо измерения толщины воротниковой зоны и традиционных параметров (локализация хориона, частота сердечных сокращений и т.д.) в сроки первого скринингового обследования можно оценить ряд анатомических структур плода. В последнее время результаты работы многих центров пренатальной диагностики нашей страны убедительно продемон-

стрировали реальные достижения практических врачей в диагностике различных пороков в ранние сроки беременности. Это диктует необходимость внесения определенных изменений в протокол и включения в обязательную оценку некоторых анатомических образований [26].

Оценка костей свода черепа уже в конце I триместра дает возможность выявления таких тяжелых пороков развития как акrania, экзэнцефалия, анэнцефалия, а также увеличивает вероятность ранней диагностики черепно-мозговой грыжи.

Термин «бабочка» включает в себя нормальное изображение структур головного мозга, представленное сосудистыми сплетениями боковых желудочков и М-эхо. Отсутствие четкой визуализации М-эхо позволяет уже в ранние сроки заподозрить многие тяжелые пороки головного мозга, например, голопроэнцефалию.

В последнее время особое внимание уделяется оценке длины костей носа плода в ранние сроки беременности. Согласно данным зарубежных специалистов, оценка длины костей носа является информативным критерием в ранней пренатальной диагностике синдрома Дауна. Укорочение ее менее 5-го перцентилля нормативных значений или отсутствие носовой кости встречается у 70% плодов с трисомией 21 [27]. Следует помнить, что как в I, так и во II триместрах носовые кости можно измерять только в строго сагиттальной плоскости.

Позвоночник, желудок, мочевой пузырь и кости конечностей плода оцениваются так же, как и во II триместре беременности. Врачу, проводящему исследование, необходимо констатировать наличие всех перечисленных структур, и в случае нетипичной ультразвуковой картины рекомендовать динамический ультразвуковой контроль.

Хотелось бы еще раз подчеркнуть, что основная задача I скринингового ультразвукового исследования состоит в формировании группы риска по ВНЗ. Ранняя диагностика ВПР – это сверхзадача, которая пока не может быть эффективно решена в рамках практического здравоохранения. Протокол ранних сроков содержит обязательную рекомендацию о проведении следующего ультразвукового исследования с указанием конкретной даты или срока беременности. Эта графа является напоминанием пациентке и лечащему врачу о том, что эхография в I триместре не заменяет комплексное пренатальное обследование в более поздние сроки.

**Единый учет врожденной и наследственной патологии** оказывает существенное влияние на качество скринингового ультразвукового исследования. Объективная оценка эффективности эхографии возможна только при получении полных сведений по исходам всех беременностей, а также при сравнении данных, полученных в пренатальном периоде, с патологоанатомическими исследованиями или результатами обследования новорожденных.

Очевидно, что только полная информация о диагностированных и пропущенных ВПР дает объективную основу для оценки качества пренатальной эхографии. Главным критерием качества ультразвуковых исследований является показатель чувствительности эхографии, то есть доля выявленных в дородовом периоде ВПР в общей структуре ВПР у плодов и новорожденных.

Корректная оценка чувствительности скрининга подразумевает очень тщательный сбор результатов «обратной связи», то есть сведений об исходах беременностей у всех пациенток, прошедших эхографическое исследование в конкретном центре. В том случае, когда такая информация имеется в неполном объеме, показатель чувствительности скрининга резко повышается за счет отсутствия сведений о пропущенных ВПР и, соответственно, «уменьшения» общего числа ВПР.

По данным литературы, частота выявляемости ВПР в пренатальном периоде варьирует от 23,6 до 80,8% [8]. С целью объективизации данных о чувствительности ультразвукового скрининга необходимо

привести все данные к «общему знаменателю». С этой целью можно использовать понятие стандартизованной чувствительности, которое подразумевает корректировку показателя, полученного в конкретной клинике. Известно, что при безвыборочном обследовании беременных в среднем частота ВПР, подлежащих эхографической диагностике, составляет 2%. В этот показатель входят как выявленные, так и пропущенные пороки. Введение показателя стандартизованной чувствительности в расчеты дает ответ на следующий вопрос: «Какова была бы чувствительность скрининга в конкретной клинике, если бы ее специалисты имели сведения обо всех ВПР, имеющих в обследованной группе беременных?».

Стандартизованные показатели позволили более объективно сравнить работу разных лечебно-диагностических учреждений. Оказалось, что чувствительность эхографических исследований при беременности, по данным литературы, варьирует в еще более широких пределах – от 13,3 до 89,8% [8]. Анализ причин такой разницы (квалификация врачей? качество оборудования? и т.д.) и ошибок в работе является задачей администрации. Мы лишь хотели подчеркнуть, что только использование единых критериев учета ВНЗ во всех клиниках страны позволяет получить объективную информацию о состоянии их пренатальной диагностики.

В ходе обсуждения факторов, влияющих на качество пренатального выявления ВНЗ, хотелось бы отметить, что для практического здравоохранения большое значение имеют как пропущенные при ультразвуковом исследовании пороки, так и «диагностика» ВПР, которые не подтверждаются после рождения. Ложноположительные диагнозы не только пагубно влияют на психику беременных, но и существенно искажают статистику.

Объективная оценка выявленной и пропущенной патологии позволяет правильно трактовать данные, полученные в ходе обследования разных групп пациенток. В тех случаях, когда диагностический центр обследует пациенток высокого генетического риска, частота диагностированных при ультразвуковом исследовании ВПР увеличивается в 2–3 раза. По данным нашего центра, за последние 5 лет, частота ВПР при обследовании беременных, относящихся к скрининговой группе, варьировала в пределах 1,2–1,7%, а в селективной (консультативной) группе – достигала 3,5%.

Большое значение в создании единой системы учета ВНЗ имеет использование единых классификаций этих состояний врачами разных специальностей. К сожалению, до сих пор единая классификация ВНЗ отсутствует. Международная классификация пороков развития, принятая Всемирной организацией здравоохранения, международная статистическая классификация болезней и причин, связанных со здоровьем, классификации ВПР, предлагаемые в различных руководствах по ультразвуковой диагностике, а также система учета ВПР у неонатологов и патологоанатомов, существенно различаются между собой. Очевидно, что в таких условиях сравнить показатели работы разных медицинских учреждений, занимающихся перинатальной диагностикой ВНЗ, а,

следовательно, и оценивать точность ультразвуковой диагностики, практически невозможно.

Официально существующий в России регистр ВНЗ [28] у новорожденных включает в себя крайне ограниченный и несистематизированный перечень нозологических форм. Одновременно в него входят пороки, однозначно подлежащие выявлению в пренатальном периоде (например, анэнцефалия), и аномалии развития не доступные эхографии (например, микроотия). Еще одно противоречие заключается в том, что количество нозологических форм ВПР, которые можно диагностировать при ультразвуковом скрининге, значительно больше, чем указано в регламентированном перечне. Следовательно, оценить эффективность ультразвукового скрининга, используя этот регистр, невозможно.

Таким образом, отсутствие системного подхода в оценке ВНЗ различными специалистами существенно влияет на качественные показатели работы пренатальной службы. В связи с разобщенностью врачей разных специальностей, так или иначе участвующих в формировании перинатального диагноза, в ближайшее время этот вопрос решен не будет. Тем не менее каждый специалист, работающий в пренатальной диагностике и анализирующий свою работу, должен учитывать эти особенности для получения максимально объективной информации о состоянии плода и новорожденного.

**Верификация ультразвукового диагноза** в ходе постнатального обследования ребенка или при патологоанатомических исследованиях плода после прерывания беременности по медицинским показаниям – это важное звено в работе пренатальной службы.

Приказ № 457 вменил в обязанности патологоанатомической службе проведение вскрытий плодов независимо от их массы во всех случаях пренатального обнаружения ВНЗ и прерывания беременностей по медицинским показаниям, тем не менее до сих пор детальные патологоанатомические исследования во многих регионах не проводятся, что снижает оценку точности ультразвуковой диагностики ВНЗ.

Несомненно, всем врачам, работающим в области ультразвуковой пренатальной диагностики, следует стремиться к тесному контакту с патологоанатомами и к использованию единых критериев в оценке результатов. Необходимо учитывать, что некоторые эхографические находки требуют специальной подготовки материала к секции и применения определенных методик вскрытия. Прежде всего это касается изменений, найденных при эхографическом исследовании в головном мозге плода. Структуры мозга одними из первых подвергаются аутолизу, который начинается сразу после внутриутробной гибели плода в ходе прерывания беременности по медицинским показаниям. В отсутствие мер, направленных на сохранение мозговых структур, подтвердить или опровергнуть мнение врача ультразвуковой диагностики и, соответственно, окончательно определить наличие тех или иных изменений у плода невозможно.

Оценка эффективности ультразвукового скрининга, а также эффективность работы всей пренатальной диагностики в целом невозможна без интег-

рации патологоанатомической службы в эту область медицины. По данным N. Sebire (Международный конгресс по медицине плода, доклад «Перинатальная патология», Афины, 2002 г.), который проанализировал опыт работы патологоанатомической службы Великобритании, 95% причин перинатальной смертности могут быть установлены или подтверждены с помощью адекватного секционного исследования. Каждый третий (35%) диагноз, поставленный с помощью эхографии, доказать невозможно (вентрикуломегалия, пиелозктазия, начальные формы неиммунной водянки плода и т.д.). В 5–10% случаев в ходе патологоанатомических исследований выявляются ВПР, которые не подлежат ультразвуковой диагностике. В целом, по данным автора, патологоанатомы дают дополнительную к ультразвуковым заключениям информацию об аномалиях развития внутренних органов плода в 41–50% случаев.

Проблемы единой оценки и интерпретации данных возникают при сопоставлении ультразвукового пренатального диагноза с результатами обследования новорожденного. Обязательный объем обследования новорожденных с ВНЗ не определен, поэтому ряд заболеваний, диагностированных пренатально, не удастся подтвердить после родов. Это не только влияет на показатели эффективности скрининга, но и снижает качество лечения новорожденных.

Ярким примером может служить кистозно-аденоматозный порок развития легких, который достаточно легко диагностируется в пренатальном периоде. После родов это заболевание имеет разную степень выраженности клинического проявления от полного его отсутствия до постепенного развития стойкой легочной симптоматики [29]. При рентгеновском исследовании легких диагноз кистозно-аденоматозного порока, поставленный в дородовом периоде, подтвердить невозможно. Наличие очага поражения легочной ткани можно доказать только с помощью магнитно-резонансной или компьютерной томографии, которые при отсутствии клинических симптомов у ребенка, как правило, не проводятся, несмотря на рекомендации врачей пренатальной ультразвуковой диагностики. В этих случаях дородовый диагноз снимается и показатели чувствительности эхографического скрининга, соответственно, снижаются.

До сих пор остается открытым вопрос о длительности наблюдения новорожденных с целью выявления ВНЗ. По данным G. Pili, выступившего с докладом «Проблемы ультразвукового диагноза врожденных пороков развития плода» на Международном конгрессе по медицине плода (Афины, 2002 г.), частота ВПР у новорожденных не превышает 1,5–2,0%. В возрасте двух лет этот показатель становится равным 2,5–3,0%, поскольку начинают манифестировать «малые» формы пороков. К 14 годам частота ВНЗ достигает 13%, так как развивается полная клиническая картина моногенных заболеваний, ферментопатий и т.д.

По нашему мнению, при оценке эффективности ультразвукового скрининга, целесообразно ограничивать период наблюдения за детьми 1 годом, в течение которого можно доказать наличие или отсутствие ВПР или других грубых форм ВНЗ, влияющих

на прогноз для здоровья, диагноз которых потенциально возможен в пренатальном периоде.

Таким образом, постановка точного дородового ультразвукового диагноза – это лишь верхушка айсберга пренатальной диагностики. Наиболее трудная часть работы – подтверждение диагноза и интерпретация полученных данных. Приходится констатировать, что в настоящее время во многих случаях врачи ультразвуковой диагностики, проводящие как скрининговые, так и селективные исследования, лишены возможности верифицировать пренатальный диагноз и сопоставлять дородовые эхографические находки с постнатальными проявлениями ВНЗ. Несмотря на кажущуюся простоту,

проблема оценки эффективности ультразвукового скрининга до сих пор не решена. Консолидация врачей разных специальностей, так или иначе работающих в пренатальной диагностике, постепенно должна привести к разработке единых критериев, позволяющих оценить качество работы разных звеньев пренатальной службы. До тех пор, пока этого не произошло, врачи, проводящие скрининговые исследования, должны стремиться к точному соблюдению методики ультразвукового обследования плода во всех случаях, чтобы минимизировать субъективность эхографии и снизить количество как ложноотрицательных, так и ложноположительных диагнозов ВНЗ.

## **ОПЫТ РАБОТЫ ЦЕНТРА ПРЕНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПРИ РОДИЛЬНОМ ДОМЕ № 27 (МОСКВА)**

В 2004 г. исполнилось 25 лет одному из старейших пренатальных центров России – Центру пренатальной диагностики (ЦПД) при родильном доме № 27 (Москва). Он начинался в 1979 г. с кабинета ультразвуковой диагностики в стенах обычного городского родильного дома. До этого времени ультразвуковые исследования беременным в Москве проводились на акушерских кафедрах некоторых ВУЗов и в исследовательских институтах и носили больше научный, чем практический характер. Еще были «живы» ультразвуковые аппараты, использующие А-режим, возможности В-режима в акушерстве только начинали изучаться, не были известны пренатальные доплерографические исследования, кордоцентез в мире еще не изобрели, о биохимическом скрининге в нашей стране информация полностью отсутствовала.

Будущий Центр пренатальной диагностики при родильном доме № 27, который сегодня знают во многих регионах России, стал первой ласточкой среди учреждений практического здравоохранения, занимающихся проблемами диагностики патологии беременности и ВНЗ. Он был создан истинными энтузиастами. Первым заведующим Центром стал врач родильного дома Александр Наумович Баранов. Во всех начинаниях его поддерживал главный врач родильного дома Евгений Абрамович Волпин. Именно он вовремя оценил значимость для практического здравоохранения и перспективы ультразвуковой пренатальной диагностики.

Центр начинал свою работу с исследований на простеньком ультразвуковом аппарате фирмы Toshiba. Знания по ультразвуковой анатомии плода и особенностям развития беременности в основном приобретались на собственных ошибках, поскольку специальная литература практически отсутствовала. Поток пациенток складывался стихийно. Первым диагностированным пороком развития стала анэнцефалия, о чем имеется соответствующая запись в регистрационном журнале 1981 года.

В середине 80-х годов рамки эхографии стали тесными для нашего центра, который к тому времени стал уже лабораторией пренатальной диагности-

ки. Знакомство с А.М. Кулиевым – доктором медицинских наук, одним из ведущих сотрудников Института медицинской генетики – способствовало расширению спектра исследований. В содружестве с сотрудниками лаборатории пренатальной диагностики этого института (теперь Медико-генетический научный центр РАМН) постепенно мы начали работу по внедрению биохимического скрининга в клиническую практику, с 1987 г. приступили к подготовке к инвазивным методам исследования и в 1989 г. сделали первые плацентоцентезы. С тех пор самая сложная и ответственная цитогенетическая часть исследований выполняется сотрудниками лаборатории под руководством доктора биологических наук Татьяны Владимировны Золотухиной. Первым хромосомным заболеванием у плода, диагностированным совместными усилиями, стал синдром Дауна, зарегистрированный в начале 1989 г.

Быстрый прогресс науки в области изучения моногенных заболеваний и других видов наследственной патологии увеличил поток пациентов в наш Центр и расширил перечень диагностируемых нозологических форм. В настоящее время мы тесно сотрудничаем со многими лабораториями МГНЦ РАМН.

К 1990 г. появился первый ультразвуковой аппарат с доплеровским блоком, и начались исследования кровотока в системе мать – плацента – плод. В 1995 г. громоздкие и неудобные кардиотокографы сменили фетальные мониторы фирмы Oxford с автоматическим анализом. Таким образом, к середине 90-х годов мы получили возможность проводить комплексную функциональную оценку состояния плода.

Желание коллектива Центра улучшить качественные показатели работы привело к внедрению в ежедневную практику понятия «обратная связь». В середине 90-х годов мы начали трудоемкую и кропотливую работу по сбору результатов исходов беременностей у всех пациенток Центра. Это позволяет нам строго контролировать работу и анализировать ошибки, допущенные при постановке пренатальных диагнозов, а также достоверно рассчитывать

показатели чувствительности и специфичности эхографии и других методов дородового обследования.

Значительное улучшение показателей работы ЦПД произошло после начала сотрудничества со специализированной кафедрой ультразвуковой диагностики. Именно альянс практической медицины и науки дал толчок к активизации аналитической составляющей работы Центра, появлению первых статей и, самое главное, к повышению квалификации врачей. К настоящему времени из-под пера сотрудников Центра вышло более 100 научных работ, опубликованных в известных изданиях, и 7 монографий в соавторстве с ведущими специалистами нашей области.

Анализируя 25-летний путь в пренатальной диагностике, мы хотим продемонстрировать не только свои успехи, но прежде всего допущенные ошибки. Известное утверждение «умный учится на ошибках других» в пренатальной диагностике получило продолжение из уст замечательного специалиста, хорошо известного в нашей стране по книге «Пренатальная диагностика врожденных пороков развития», Филиппа Дженти. В лекции «Ошибки и артефакты в пренатальной ультразвуковой диагностике» он сказал: «Кто-то должен стать этими «другими»». Наш опыт позволяет причислить себя к «другим», поэтому мы и позволили себе выше высказать некоторые соображения по организации работы центров, так или иначе связанных с пренатальной диагностикой. В этом же разделе хотелось бы привести некоторые цифры, подтверждающие, на наш взгляд, правомочность нашей схемы.

На рис. 1.1 представлены некоторые показатели работы нашего Центра за последние 17 лет работы. Первые 13 лет, ознаменовавшие становление работы нового для отечественного здравоохранения типа лечебно-диагностического учреждения, канули в лету. Показатели работы этого времени, к сожалению, почти не сохранились. Тем не менее, имеющиеся цифры говорят о многом. Например, до 1993 г. мы не знали даже точного количества обследованных в ЦПД пациенток. Во всех отчетах фигурировали данные «по

валу», то есть по количеству проведенных ультразвуковых исследований, в том числе по количеству ультразвуковых исследований, при которых были выявлены те или иные пороки развития. Судить о частоте встречаемости ВПР в пренатальном периоде и об эффективности эхографии в эти годы не представлялось возможным. Интересно, что на протяжении многих лет, несмотря на рост количества ультразвуковых исследований, количество зарегистрированных случаев ВПР плода было стабильно низким (30–35 случаев в год). По нашему мнению, эти данные свидетельствуют в первую очередь об отсутствии у врачей опыта в пренатальной диагностике врожденной патологии.

В 1993 году нами впервые были получены данные о количестве пациенток, обследованных в ЦПД за год. Несмотря на очевидность этого показателя работы любого медицинского учреждения, до сих пор мы сталкиваемся с разночтениями в его интерпретации. Дело в том, что работа пренатального центра характеризуется тремя показателями, каждый из которых нужен для определенных целей.

1. *Количество обследованных пациенток.* Этот показатель представляет интерес для научной работы, так как позволяет рассчитать чувствительность и специфичность эхографии и других методов пренатальной диагностики, но практически не интересует администрацию, поскольку не отражает «валовые» показатели работы. Нередко количество обследованных пациенток трудно оценить, поскольку документация в большинстве диагностических центров ведется в виде журналов ультразвуковых исследований, в которых одна и та же пациентка регистрируется несколько раз, то есть при каждом проведении эхографии.

Мы предпочитаем проводить учет этого показателя по количеству индивидуальных карт пренатального обследования. С одной стороны, количество карт соответствует количеству обследованных в центре, с другой, мы точно знаем, какое количество и каких обследований прошла каждая пациентка за время наблюдения в центре. Кроме того, проблема

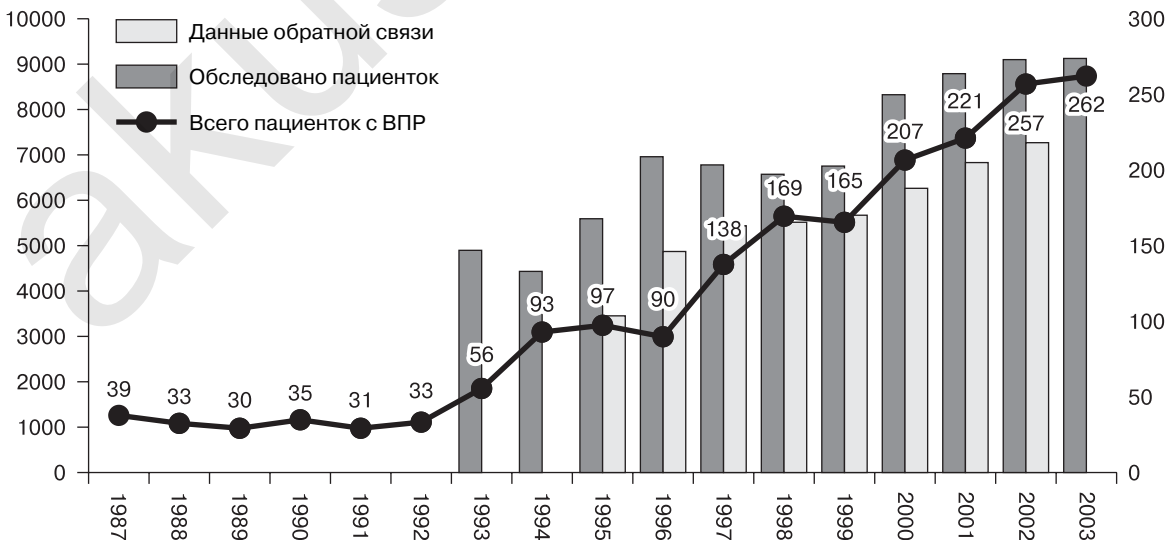


Рис. 1.1. Количество обследованных пациенток и абсолютное количество зарегистрированных ВПР.

учета может быть достаточно легко решена при использовании автоматизированных рабочих мест и соответствующих компьютерных программ.

2. *Количество посещений.* Этот показатель входит в сводки работы амбулаторных медицинских учреждений, поскольку лежит в основе расчета бюджетного финансирования. Он важен для главных врачей, но абсолютно бесполезен для анализа качества диагностической работы центра. Количество посещений практически всегда равно количеству проведенных ультразвуковых исследований, так как любое обследование в любом пренатальном центре, как правило, начинается с эхографии. В исключительно редких случаях пациентки приходят на другие исследования (например, кардиотокографию или какую-либо консультацию) и не проходят ультразвуковое исследование.

3. *Количество исследований, проведенных в диагностическом центре.* Этот показатель складывается из количества эхографий, а также учитывает другие исследования (доплерография, кардиотокография, инвазивные исследования, биохимические анализы крови на сывороточные маркеры, лабораторные анализы плодного материала и т.д.). В большей степени он важен для практических врачей, чем для администрации, особенно в тех случаях, когда зарплата связана с количеством исследований (страховая медицина или подсчет «условных единиц», приходящихся на каждое исследование).

В 1993 г. нами впервые был отмечен рост (почти в два раза) такого показателя, как абсолютное число случаев выявления ВПР плода при отсутствии существенного увеличения количества обследованных беременных. В то время изменение показателя было связано исключительно с улучшением качества регистрации патологии, но ни в коем случае не с улучшением качества диагностики. Впервые мы получили возможность судить о частоте встречаемости ВПР среди обследованного контингента беременных.

Несмотря на кажущуюся значимость для клинической практики, показатель частоты встречаемости ВПР в пренатальном периоде не может в полном

объеме свидетельствовать о качестве диагностической работы в конкретном центре. Он зависит не только от квалификации врачей, но и многих других факторов.

Действительно, чем лучше специалисты, тем больше ВПР может быть выявлено при пренатальном ультразвуковом исследовании, однако среди пациенток группы высокого риска частота ВПР и хромосомных аномалий у плода будет заведомо выше, чем в скрининговой группе. С тех пор, как мы получили возможность рассчитывать частоту встречаемости ВПР среди обследованных беременных, этот показатель вырос в среднем с 2 до 3,5% (табл. 1.1).

В какой-то степени это можно объяснить повышением квалификации врачей Центра, однако нельзя сбрасывать со счетов одновременное изменение потока обследуемых беременных. Если в 1993–1994 гг. скрининговая группа составляла 80% от всех обследованных, то в последние годы этот показатель не превышает 40–42%. По данным наших исследований, в скрининговой группе средняя частота ВПР составляет 1,3%, а в группе риска – достигает 3,7%.

Необходимо учитывать и тот факт, что показатель встречаемости ВПР в пренатальном периоде может отражать качество работы конкретного центра только в том случае, если имеется полная информация об исходах беременностей у всех пациенток, прошедших ультразвуковые исследования в этом учреждении. Эти данные необходимы во избежание как ложноотрицательных (то есть пропущенных ВПР), так и ложноположительных (то есть «вымышленных») ВПР вследствие неправильно интерпретированных ультразвуковых данных) результатов.

Именно сбор данных «обратной связи» является камнем преткновения в большинстве диагностических центров. Эту работу мы начали в 1994 г. и только к 1996 г. получили первые результаты, то есть смогли впервые рассчитать показатели чувствительности эхографии. Именно с 1996 г. понятие «количество пациенток с ВПР у плода» (см. рис. 1.1) стало формироваться из выявленных и пропущенных случаев, таким образом,

**Таблица 1.1.** Некоторые показатели работы ЦПД

Показатель	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003
Количество обследованных беременных	4875	4403	5591	6967	6775	6575	6743	8310	8768	9052	9080
Скрининговая группа	84%	78%	74%	62%	44%	46%	40%	44%	42%	42%	41%
Консультативная группа	16%	22%	26%	38%	56%	54%	60%	56%	58%	58%	59%
Количество беременных с данными «обратной связи»	–	–	3465	4899	5427	5597	5675	6238	6789	7268	Данные в процессе сбора
Количество плодов с ВПР*:			62%	70%	80%	85%	84%	74%	77%	80%	
всего	–	–	–	90	138	169	165	207	221	257	–
выявленные	56	93	97	80	133	158	154	191	212	241	262
пропущенные	–	–	–	10	5	11	11	16	9	16	–
Частота случаев ВПР в пренатальном периоде	–	–	2,8%	2,1%	2,7%	3,3%	2,9%	3,3%	3,2%	3,4%	3,0%
Частота ВПР в скрининговой группе	–	–	–	–	–	–	1,3%	1,7%	1,2%	1,2%	1,1%
Частота ВПР в группе риска	–	–	–	–	–	–	3,3%	3,2%	3,8%	4,3%	4,1%
Чувствительность эхографии	–	–	–	88,9%	96,4%	93,5%	93,3%	92,3%	95,9%	93,8%	–

*Примечание.* \* – 1987–1992 гг. 30–39 случаев.



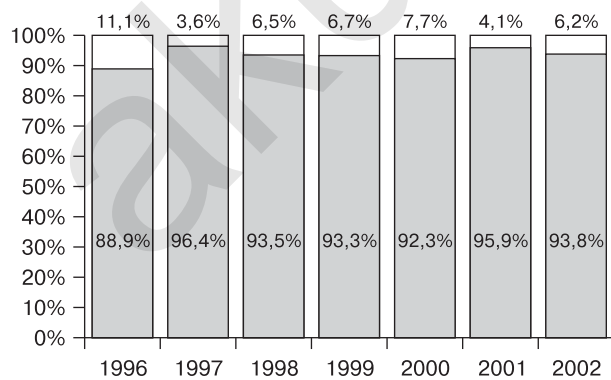
первый показатель чувствительности эхографии, полученный в нашем центре, составил 88,9% (рис. 1.2).

В первые годы охват «обратной связью» составлял 60–65%, потом этот показатель вырос до 85%, но в последние годы стабилизировался на уровне 75–80%. Главный результат невероятно сложной, кропотливой и трудоемкой работы по сбору данных «обратной связи» – получение реальных показателей выявляемости ВПР, то есть чувствительности эхографии, что позволяет анализировать собственные ошибки в диагностическом процессе.

К 1996 г. уже был накоплен значительный опыт в выявлении ВПР с помощью эхографии. Приятно отметить, что главный показатель работы пренатального центра за все последние годы работы не был ниже 89%, а в некоторые годы достигал 96%, что прежде всего связано с ростом квалификации врачей центра, в свою очередь объясняющейся совместной работой с ведущими научными сотрудниками специализированного курса пренатальной диагностики. Однако любой показатель имеет обратную сторону. Другими словами от 5 до 10% случаев ВПР, потенциально диагностируемых с помощью эхографии, были нами пропущены в силу объективных и субъективных причин. Более того, полученная цифра является результатом анализа только группы пациенток с известными исходами беременностей. С 1996 г. в нее не вошли более 11 000 пациенток. Вполне вероятно, что среди них есть случаи пропущенных ВПР, следовательно, реальные показатели чувствительности эхографии могут быть ниже заявленного уровня.

Наиболее опасное явление в пренатальной диагностике – это самоуспокоенность, то есть полная уверенность в своих возможностях и непогрешимости. Пренатальная диагностика этого не прощает. Действительно, каждый пропущенный случай врожденной и наследственной патологии – это трагедия конкретной семьи, следовательно, все исследования необходимо проводить тщательно, с соблюдением методических основ и рекомендаций.

Помимо учета выявленных и пропущенных случаев врожденной и наследственной патологии, большой научный и практический интерес, на наш взгляд, представляет анализ по конкретным нозологическим



■ Пациентки с выявленными ВПР  
□ Пациентки с пропущенными ВПР

Рис. 1.2. Чувствительность эхографии в выявлении ВПР.

формам ВПР. Цифры, представленные в табл. 1.1 и на рис. 1.1 и 1.2, складывались из количества пациенток, обследованных в Центре и количества пациенток, у которых при ультразвуковом исследовании были выявлены те или иные пороки развития плода.

В тех случаях, когда у исследователя возникает необходимость проанализировать возможности эхографии в диагностике того или иного вида ВПР, приходится учитывать случаи, когда этот порок является изолированным, и клинические наблюдения, когда он сочетается с пороками других органов и систем (табл. 1.2). Таким образом, понятия «количество ВПР» и «количество плодов с ВПР» не совпадают, и последнее число всегда оказывается меньше первого.

Изучению возможностей эхографии в выявлении аномалий развития разных органов и систем посвящено большинство публикаций в специализированных журналах. Ценность таких статей неоспорима, поскольку они расширяют наши представления об ультразвуковой пренатальной диагностике. Не менее интересный аспект обследований в дородовом периоде – пропущенные ВПР. Исследований, посвященных этой теме, значительно меньше, поскольку ее освещение требует колоссальных усилий по сбору данных «обратной связи» и нелицеприятного разговора о собственных ошибках.

Проблема не диагностированных ВПР состоит из двух частей. Первая – это пропущенные случаи пороков в составе множественных пороков развития (МВПР). При выявлении в дородовом периоде МВПР у плода и прерывании беременности по медицинским показаниям, в ходе последующего патологоанатомического исследования могут быть обнаружены дополнительные пороки развития, которые в целом не меняют диагноз, поэтому анализ таких ситуаций представляет больше научный интерес. Вторая составляющая этой проблемы – анализ пропущенных изолированных ВПР, подлежащих ультразвуковой диагностике. Эта часть, по нашему мнению, представляет наибольшую значимость с точки зрения клинической практики.

В ретроспективный анализ данных «обратной связи» по пропущенным ВПР были включены нозологические формы пороков, подлежащие ультразвуковой диагностике и имеющие клиническую значимость. Из этой группы мы исключили только мелкие дефекты межжелудочковой перегородки, которые закрылись в течение первого года жизни и не оказали влияния на здоровье ребенка.

В наших исследованиях среди плодов с ВПР, зарегистрированными до и после родов, частота пропущенных ВПР варьировала от 4 до 11% (см. рис. 1.2) и в среднем составила 6,3% (78/1247) (см. табл. 1.2). В этой группе доминировали пороки сердца (39,7%) (рис. 1.3), среди которых были зарегистрированы 10 нозологических форм. Подробный анализ ошибок, допущенных при дородовой диагностике пороков сердца, будет представлен в соответствующем разделе этой книги. Сейчас скажем лишь, что 64,5% (20/31) из них не подлежали диагностике путем изучения четырехкамерного среза и требовали тщательного исследования магистральных сосудов. Тем не менее анализ показал, что 29 из 31 порока сердца

Таблица 1.2. Структура ВПР

	Количество плодов с диагностированными ВПР		Количество плодов с пропущенными изолированными ВПР	Всего плодов с ВПР	Всего ВПР	В том числе диагностированные ВПР	В том числе пропущенные ВПР
	МВПР	Изолированные ВПР					
1996	30	50	10	90	181	138	43
1997	34	99	5	138	257	212	45
1998	34	124	11	169	280	237	43
1999	35	119	11	165	222	189	33
2000	48	143	16	207	309	274	35
2001	38	174	9	221	336	289	47
2002	49	192	16	257	357	320	37
2003		Данные «обратной связи» в процессе сбора и обработки					
Итого	268	901	78	1247	1942	1659	283

(кроме 2 случаев умеренно выраженных стенозов магистральных сосудов) могли быть диагностированы в условиях пренатального центра.

Второе место в структуре пропущенных ВПР в наших исследованиях принадлежит порокам желудочно-кишечного тракта (20,5%), при этом из 16 случаев 7 пришлось на атрезию пищевода (6 из них с трахеопищеводной фистулой), 5 – на атрезию ануса, 2 – на пилоростеноз, 1 – на атрезию желчевыводящих путей и 1 – на гастрошизис.

Трудности пренатальной диагностики атрезии пищевода и атрезии ануса хорошо известны, что и доказывает доминирование этой патологии в структуре невыявленных пороков. Видимо, сотрудникам Центра следует вернуться к изучению этих ВПР и больше внимания уделять исследованию желудочно-кишечного тракта плода. Два случая пилоростеноза не были распознаны, несмотря на то, что исследования проводились в III триместре. Видимо, в пренатальном периоде выраженная клиническая картина отсутствовала, хотя после родов потребовалось оперативное лечение. Гастрошизис однозначно подлежит ультразвуковой пренатальной диагностике, поэтому пропуск этого ВПР не требует комментариев. Случай атрезии желчевыводящих путей можно отнести к предотвратимым и еще раз подчеркнуть необходимость обязательной констатации факта наличия желчного пузыря плода при каждом ультразвуковом исследовании.

Третье место в структуре не выявленных ВПР (15,4%) в наших исследованиях принадлежит порокам лица. Носогубный треугольник является обязательным компонентом скринингового протокола, поэтому каждый пропущенный случай порока лица должен быть беспристрастно проанализирован. Из 12 случаев пропущенных расщелин в 7 были зарегистрированы факторы, затрудняющие диагноз (2 двойни, 4 исследования в сроках, близких к доношенной беременности, 1 случай дефекта только мягких тканей). К предотвратимым следует отнести 5 наблюдений, то есть 42% из всех пропущенных расщелин.

В отличие от лица, оценка кистей и стоп не входит в обязательный протокол скринингового ультразвукового исследования, тем не менее пропуски случаев аномалий развития конечностей существенно сказываются на авторитете диагностического центра.

В наших исследованиях из 6 (7,7%) случаев не диагностированных ВПР опорно-двигательного аппарата 2 пришлось на одностороннюю косолапость, при этом в одном случае ультразвуковое исследование было проведено в большом сроке беременности, когда оценка кистей и стоп объективно затруднена. В 4 случаях после родов были зарегистрированы различные аномалии пальцев рук, которые, к сожалению, в большинстве случаев не могут быть диагностированы по объективным причинам. Тем не менее можно сделать вывод о необходимости уделять больше внимания оценке мелких частей в ходе эхографии.

Спектр пропущенных пороков мочевыделительной системы (6 случаев, 7,7%) включал гипоплазию и аплазию одной почки, удвоение почки, кисту почки небольших размеров, обструкцию на среднем уровне, которая проявила себя через 1 месяц после рождения и односторонний мультикистоз. Анализ показал, что 4 из 6 этих ВПР подлежали пренатальной диагностике, поэтому могут быть расценены как диагностические ошибки.

К однозначно предотвратимым случаям можно отнести ВПР центральной нервной системы (spina bifida – 3, агенезия мозолистого тела – 1, менингоцеле – 1), а также артрогрипоз и диафрагмальную грыжу (группа «другие пороки»), которые были пропущены в ходе пренатального обследования.

Таким образом, подводя итог «работе над ошибками», следует констатировать, что высокие показатели выявляемости ВПР в пренатальном периоде не

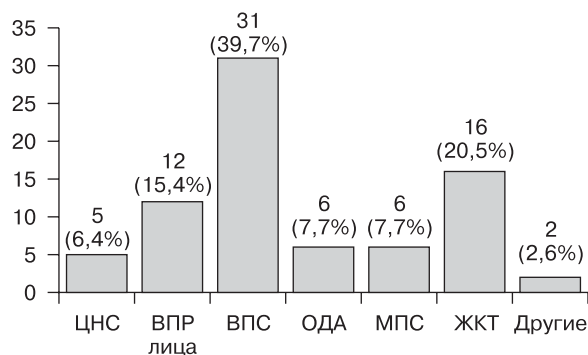


Рис. 1.3. Структура пропущенных ВПР (1996–2002 гг.).

могут нивелировать немногочисленные ошибки, допущенные в ходе дородовых ультразвуковых исследований. Ретроспективный анализ показал, что 22 (28,2%) ребенка из 78 с пропущенными в пренатальном периоде ВПР умерли. В целом из 78 случаев, не диагностированных по разным причинам аномалий развития, 49 (62,8%) можно квалифицировать как предотвратимые. Своевременный пренатальный диагноз в этих случаях позволил бы уточнить тактику ведения пре- и постнатального периодов, а в некоторых случаях при желании родителей прервать беременность по медицинским показаниям.

Приведенные данные доказывают, что детальный анализ собственной работы, в частности ошибок, допущенных в ходе пренатального обследования, позволяет вовремя заметить слабые места в работе учреждения и вовремя внести коррективы в организацию диагностического процесса.

Подводя итог пространному введению в книгу о пренатальной ультразвуковой диагностике, хотелось бы еще раз подчеркнуть, что эхография – это главный метод в арсенале средств дородового обследования плода. Эффективность эхографии зависит от многих факторов, важнейшим из которых является квалификация врача. Тем не менее один виртуоз с ультразвуковым датчиком в руках не может решить всех проблем ультразвуковой диагностики. Пренатальная служба – это комплекс, где эхография является важной, но не единственной составляющей. Ультразвуковая пренатальная диагностика требует сложной системы организации, строгого соблюдения методик и сроков обследования, а также тесного взаимодействия со всеми специалистами, так или иначе занимающимися проблемами перинатального периода и вопросами врожденных и наследственных заболеваний.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Grenner L., Gennser P.P. Benefits of ultrasonic screening of a pregnant population // Acta Obstet. Gynecol. Scand. 1978. V. 78. P. 4–14.
- Hacelorer B.J. Die Rolle der Ultraschalldiagnostik bei der Erkennung fetaler Gefahrenzustände // Z. Geburtsh. Perinatol. 1981. B. 186. S. 119–124.
- Blondel B., Ringe V., Breart G. The use of ultrasound examination intrapartum fetal heart rate monitoring and betamimetic drugs in France // Brit. J. Obstet. Gynaecol. 1989. V. 96. P. 44–51.
- US Preventive Service Task Force: Guide to Clinical Preventive Services. Baltimore, Williams & Wilkins, 1989.
- National Institutes of Health Consensus Development Conference: Diagnostic ultrasound in pregnancy: Consensus statement. Washington, US Government Printing Office, 1984.
- Дуболазов В.Д. Значение и возможности ультразвукового скрининга беременных для выявления врожденных пороков развития плода: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 1990.
- Bucher H., Schmidt J. Does routine ultrasound scanning improve outcome in pregnancy? Meta-analysis of various outcome measures // Brit. Med. J. 1993. V. 307. P. 13–20.
- Основы пренатальной диагностики / Под ред. Юдиной Е.В., Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2002.
- Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. 160 с.
- Медведев М.В., Алтынник Н.А. К вопросу об ультразвуковой оценке анатомии плода в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 2. С. 158–159.
- Schwarzler P., Senat M.V., Holden D. et al. Feasibility of the second-trimester fetal ultrasound examination in an unselected population at 18, 20 or 22 weeks of pregnancy: a randomized trial // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 2. P. 92–97.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Задержка внутриутробного развития плода / Изд. второе переработанное, дополненное. М. 1998. 205 с.
- Bernaschek G., Stuepfen I., Deutinger J. The influence of the experience of the investigator on the rate of sonographic diagnosis of fetal malformations in Vienna // Prenat. Diagn. 1996. V. 16. № 9. P. 807–811.
- Фокин А.П., Абрамова Л.В., Гаусс Е.Г. и др. О состоянии пренатального ультразвукового скрининга в Кемеровской области // Материалы I Конференции специалистов пренатальной диагностики Сибири. 2004.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Современные подходы к пренатальной диагностике врожденных пороков сердца // Эхокардиография плода / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 7–22.
- Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Сидорова А.В. Результаты пренатальной диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 2. С. 103–105.
- Шевченко Е.А. Вопросы организации ультразвукового скрининга беременных в Красноярске // Материалы I Конференции специалистов пренатальной диагностики Сибири. 2004.
- Respondek M. Current role of fetal echocardiography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. Suppl. 1. P. 99.
- Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. Т. 2. 405 с.
- Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. 254 с.
- Ультразвуковая фетометрия: справочные таблицы и номограммы / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2003. 80 с.
- Эсетов М.А. Значение региональных нормативов ультразвуковой фетометрии в диагностике ЗВРП: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2001.
- III Всероссийская зимняя школа специалистов ультразвуковой диагностики // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиатр. 2001. Т. 9. № 2. С. 86–89.
- Алтынник Н.А., Юдина Е.В., Медведев М.В. Воротниковое пространство и хромосомные аномалии // Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 73–96.
- Алтынник Н.А., Медведев М.В. Нормативные значения копчико-теменного размера и толщины воротникового пространства плода в ранние сроки беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 2001. Т. 9. № 1. С. 35–37.
- Медведев М.В., Алтынник Н.А. К вопросу об ультразвуковой оценке анатомии плода в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 2. С. 158–159.
- Cicero S., Curcino P., Papageorgiou A. et al. Absence of nasal bones in fetuses with trisomy 21 at 11–14 weeks of gestation: an observational study // Lancet. 2001. V. 358. P. 1665–1667.
- «О создании Федеральной системы эпидемиологического мониторинга врожденных и наследственных заболеваний и пороков у детей». Приказ Министерства здравоохранения РФ № 162 от 23.05.97.
- Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. VII. Кистозно-аденоматозный порок развития легких // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиатр. 2001. Т. 9. № 4. С. 274–283.

## Глава 2

# УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ФЕТОМЕТРИЯ

Фетометрия является обязательной составляющей протокола скринингового ультразвукового исследования как в ранние сроки, так и во второй половине беременности. Еще несколько лет назад каждый специалист в нашей стране самостоятельно решал, какие фетометрические параметры следует оценивать и включать в протокол ультразвукового исследования. Этот перечень зависел от знаний врача, его практических навыков, а также от диагностических возможностей используемой ультразвуковой аппаратуры.

### РАННИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ

К основным фетометрическим параметрам в I триместре беременности относятся копчико-теменной размер эмбриона и средний внутренний диаметр плодного яйца. Диаметр плодного яйца в основном измеряется в самые ранние сроки беременности, когда эмбрион еще не визуализируется (рис. 2.1). Для этого при продольном сканировании матки определяются длина и переднезадний размер плодного мешка, а при поперечном сканировании матки – его ширина (рис. 2.2). Измерения необходимо производить по внутреннему контуру плодного яйца. Затем вычисляется среднее арифметическое из этих трех размеров, то есть средний диаметр плодного яйца. Следует подчеркнуть, что средний внутренний диаметр

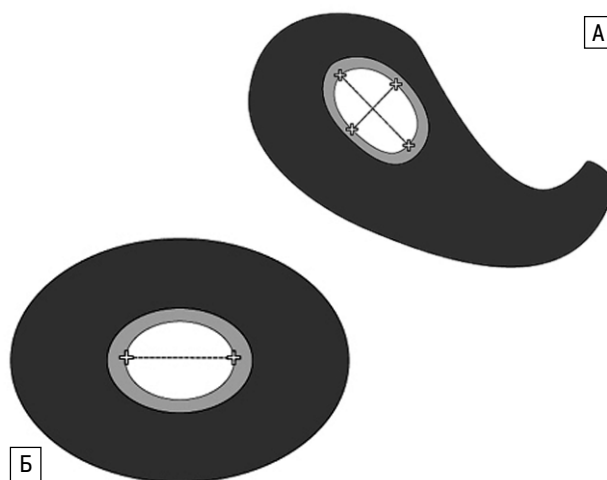


**Рис. 2.1.** Беременность 5 нед 2 дня. В полости матки видно плодное яйцо.

Все годы существования пренатальной ультразвуковой диагностики отсутствие единого скринингового ультразвукового протокола затрудняло взаимопонимание врачей разных клиник, лишало специалистов возможности корректной статистической обработки данных, вносило диссонанс во взаимоотношения доктора и пациентки. Решение проблемы стандартизации эхографического исследования в нашей стране взяла на себя Российская ассоциация врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии.

(СВД) плодного яйца является достаточно вариативной величиной. Ошибка при определении срока беременности по этому показателю составляет в среднем  $\pm 1,5$  нед (табл. 2.1) [1]. Проведенный нами сравнительный анализ наиболее часто используемых нормативов СВД плодного яйца показал отсутствие достоверных различий этого показателя в определении срока беременности в ранние сроки (табл. 2.2).

Более точно срок беременности можно определить путем измерения копчико-теменного размера (КТР) эмбриона, то есть максимального расстояния от головного конца до копчика. КТР меньше подвер-



**Рис. 2.2.** Схема измерения длины, переднезаднего размера (А) и ширины (Б) плодного яйца в ранние сроки беременности.

**Таблица 2.1.** Оценка срока беременности (5-й, 50-й и 95-й процентиля) по СВД плодного яйца [1]

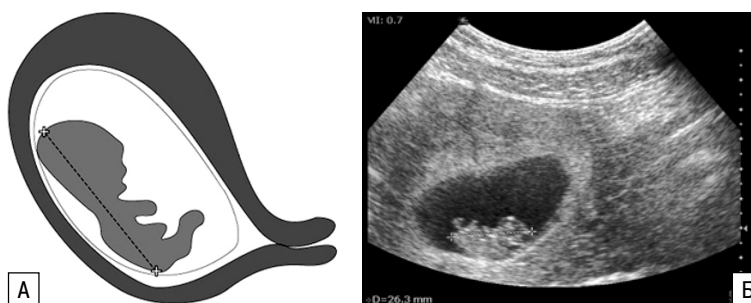
СВД, мм	Срок беременности, нед/дни			СВД, мм	Срок беременности, нед/дни			СВД, мм	Срок беременности, нед/дни		
	процентиль				процентиль				процентиль		
	5-й	50-й	95-й		5-й	50-й	95-й		5-й	50-й	95-й
<b>6</b>	3/6	5/3	6/6	<b>21</b>	5/5	7/2	8/5	<b>36</b>	7/4	9/1	10/4
<b>7</b>	4/0	5/3	7/0	<b>22</b>	5/6	7/3	8/6	<b>37</b>	7/5	9/1	10/5
<b>8</b>	4/1	5/4	7/1	<b>23</b>	6/0	7/4	9/0	<b>38</b>	7/5	9/2	10/5
<b>9</b>	4/2	5/5	7/1	<b>24</b>	6/1	7/5	9/1	<b>39</b>	7/6	9/3	10/6
<b>10</b>	4/3	5/6	7/2	<b>25</b>	6/2	7/5	9/2	<b>40</b>	8/0	9/4	11/0
<b>11</b>	4/3	6/0	7/3	<b>26</b>	6/3	7/6	9/3	<b>41</b>	8/1	9/4	11/1
<b>12</b>	4/4	6/1	7/4	<b>27</b>	6/4	8/0	9/3	<b>42</b>	8/2	9/5	11/2
<b>13</b>	4/5	6/2	7/5	<b>28</b>	6/5	8/1	9/4	<b>43</b>	8/3	9/6	11/3
<b>14</b>	4/6	6/3	7/6	<b>29</b>	6/5	8/2	9/5	<b>44</b>	8/3	10/0	11/3
<b>15</b>	5/0	6/4	8/0	<b>30</b>	6/6	8/3	9/6	<b>45</b>	8/4	10/1	11/4
<b>16</b>	5/1	6/5	8/1	<b>31</b>	7/0	8/3	10/0	<b>46</b>	8/5	10/1	11/5
<b>17</b>	5/2	6/5	8/2	<b>32</b>	7/1	8/4	10/1	<b>47</b>	8/5	10/2	11/5
<b>18</b>	5/3	6/6	8/3	<b>33</b>	7/2	8/5	10/1	<b>48</b>	8/6	10/3	11/6
<b>19</b>	5/4	7/0	8/4	<b>34</b>	7/3	8/6	10/2	<b>49</b>	9/0	10/3	12/0
<b>20</b>	5/5	7/1	8/5	<b>35</b>	7/3	9/0	10/3	<b>50</b>	9/1	10/4	12/1

**Таблица 2.2.** Оценка срока беременности по СВД плодного яйца

СВД, мм	Срок беременности, нед/дни			СВД, мм	Срок беременности, нед/дни		
	S. Daya и соавт., Канада [2]	A. Rempen, Германия [3]	G. Grisolia и соавт., Италия [1]		S. Daya и соавт., Канада [2]	A. Rempen, Германия [3]	G. Grisolia и соавт., Италия [1]
<b>1</b>	–	–	–	<b>16</b>	6/5	6/3	6/5
<b>2</b>	5/0	4/6	–	<b>17</b>	6/6	6/4	6/5
<b>3</b>	5/1	5/0	–	<b>18</b>	7/0	6/5	6/6
<b>4</b>	5/2	5/1	–	<b>19</b>	7/1	6/6	7/0
<b>5</b>	5/3	5/2	–	<b>20</b>	7/2	6/6	7/1
<b>6</b>	5/4	5/2	5/3	<b>21</b>	7/3	7/0	7/2
<b>7</b>	5/5	5/3	5/3	<b>22</b>	7/3	7/1	7/3
<b>8</b>	5/6	5/4	5/4	<b>23</b>	7/4	7/2	7/4
<b>9</b>	5/6	5/5	5/5	<b>24</b>	7/5	7/3	7/5
<b>10</b>	6/0	5/5	5/6	<b>25</b>	7/6	7/4	7/5
<b>11</b>	6/1	5/6	6/0	<b>26</b>	8/0	7/4	7/6
<b>12</b>	6/1	6/0	6/1	<b>27</b>	8/1	7/5	8/0
<b>13</b>	6/2	6/1	6/2	<b>28</b>	8/3	7/6	8/1
<b>14</b>	6/3	6/2	6/3	<b>29</b>	8/4	8/0	8/2
<b>15</b>	6/4	6/2	6/4	<b>30</b>	8/5	8/1	8/3

жен индивидуальным колебаниям, чем СВД плодного яйца, поэтому его использование для определения срока беременности дает лучшие результаты. В последние годы в нашей стране получили распространение процентильные нормативы КТР эмбриона/плода, разработанные Н.А. Алтынник и М.В. Медведевым [4] (табл. 2.3).

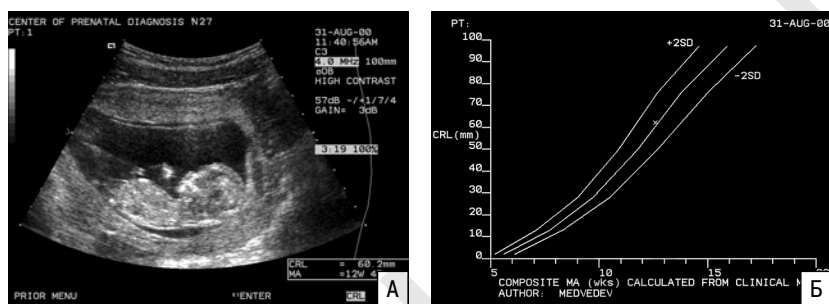
Для правильной оценки КТР измерение следует проводить при сагитальном сканировании в момент максимального разгибания эмбриона (рис. 2.3). КТР хорошо коррелирует со сроком беременности, поэтому его мож-



**Рис. 2.3.** Измерение КТР эмбриона. А – схема. Б – эхограмма.

**Таблица 2.3.** Нормативные показатели (5-й, 50-й и 95-й процентиля) КТР эмбриона/плода в зависимости от срока беременности [4]

Срок беременности, нед/дни	Процентильные значения КТР, мм			Срок беременности, нед/дни	Процентильные значения КТР, мм			Срок беременности, нед/дни	Процентильные значения КТР, мм		
	5-й	50-й	95-й		5-й	50-й	95-й		5-й	50-й	95-й
<b>7/0</b>	5	8	11	<b>9/3</b>	19	25	31	<b>11/6</b>	40	49	58
<b>7/1</b>	6	9	12	<b>9/4</b>	20	26	32	<b>12/0</b>	42	51	59
<b>7/2</b>	7	10	13	<b>9/5</b>	21	27	34	<b>12/1</b>	44	53	62
<b>7/3</b>	8	11	14	<b>9/6</b>	22	29	36	<b>12/2</b>	45	55	65
<b>7/4</b>	9	12	15	<b>10/0</b>	24	31	38	<b>12/3</b>	47	57	67
<b>7/5</b>	9	13	16	<b>10/1</b>	25	33	41	<b>12/4</b>	49	59	59
<b>7/6</b>	10	13	17	<b>10/2</b>	26	34	42	<b>12/5</b>	50	61	72
<b>8/0</b>	10	14	18	<b>10/3</b>	27	35	43	<b>12/6</b>	51	62	73
<b>8/1</b>	11	15	19	<b>10/4</b>	29	37	45	<b>13/0</b>	51	63	75
<b>8/2</b>	11	16	21	<b>10/5</b>	31	39	47	<b>13/1</b>	53	65	77
<b>8/3</b>	12	17	22	<b>10/6</b>	33	41	49	<b>13/2</b>	54	66	78
<b>8/4</b>	13	18	23	<b>11/0</b>	34	42	50	<b>13/3</b>	56	68	80
<b>8/5</b>	14	19	24	<b>11/1</b>	35	43	51	<b>13/4</b>	58	70	82
<b>8/6</b>	15	20	25	<b>11/2</b>	36	44	52	<b>13/5</b>	59	72	85
<b>9/0</b>	16	22	27	<b>11/3</b>	37	45	54	<b>13/6</b>	61	74	87
<b>9/1</b>	17	23	29	<b>11/4</b>	38	47	56	<b>14/0</b>	63	76	89
<b>9/2</b>	18	24	30	<b>11/5</b>	39	48	57	<b>14/1</b>	64	78	92



**Рис. 2.4.** Оценка соответствия КТР плода сроку беременности. А – измерение КТР плода. Б – сопоставление измеренного показателя с нормативными значениями.

но использовать для уточнения срока у пациенток с нерегулярным менструальным циклом. При регулярном менструальном цикле срок беременности вычисляется от первого дня последней менструации, а полученные значения КТР эмбриона/плода сопоставляются с нормативными показателями (рис. 2.4). Анализ литературы показал, что данные разных авторов по величине КТР в I триместре дос-

товерно не отличаются. Исключения составляют результаты исследований канадских специалистов [5] и только при численных значениях показателя более 70 мм (табл. 2.4).

Выраженное отставание численных значений КТР эмбриона/плода от нормативных показателей является прогностически неблагоприятным признаком и может предшествовать неразвивающейся беременности. Кроме того, КТР существенно меняется при хромосомных аномалиях у

плода (преимущественно при трисомии 18 и 13 [10, 11]).

В конце I триместра (11–14 нед) помимо измерения КТР дополнительно могут быть определены численные значения бипариетального размера и окружности головы, окружность/средний диаметр живота, а также длина бедренной кости плода (табл. 2.5).

**Таблица 2.5.** Нормативные показатели фетометрических параметров в 11–14 нед беременности [12]

Срок беременности, нед	Бипариетальный размер, мм			Окружность головы, мм			Окружность живота, мм			Средний диаметр живота, мм			Бедренная кость, мм		
	процентиль														
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
<b>11</b>	13	17	21	53	63	73	40	51	62	12	16	20	3,4	5,6	7,8
<b>12</b>	18	21	24	58	71	84	50	61	72	15	19	23	4,0	7,3	10,6
<b>13</b>	20	24	28	72	84	96	58	69	80	19	23	27	7,0	9,4	11,8
<b>14</b>	23	27	31	84	97	110	66	78	90	21	25	29	9,0	12,4	15,8

**Таблица 2.4.** Оценка срока беременности по КТР эмбриона/плода

КТР, мм	Срок беременности, нед/дни					
	Н.А. Алтынник, М.В. Медведев, Россия [4]	Н. Robinson, J. Fleming, Великобритания [6]	M. Hansmann и соавт., Германия [7]	P. Jeanty, R. Romero, США [8]	В.Н. Демидов и соавт., Россия [9]	S. Daya, Канада [5]
5	–	6/3	–	6/2	6/1	6/4
6	6/3	6/4	6/1	6/4	6/3	6/5
7	6/5	6/5	6/2	6/5	6/5	6/6
8	7/0	6/6	6/4	6/6	6/6	7/0
9	7/1	7/0	6/6	7/1	7/0	7/1
10	7/2	7/1	7/0	7/2	7/2	7/2
11	7/3	7/3	7/2	7/3	7/3	7/3
12	7/4	7/4	7/3	7/4	7/5	7/4
13	7/5	7/5	7/4	7/6	7/6	7/5
14	8/0	7/6	7/6	7/6	8/1	7/6
15	8/1	8/0	8/0	8/1	8/2	8/0
16	8/2	8/1	8/2	8/1	8/3	8/1
17	8/3	8/2	8/3	8/3	8/4	8/2
18	8/4	8/3	8/4	8/4	8/5	8/3
19	8/5	8/4	8/5	8/4	8/6	8/4
20	8/6	8/5	8/6	8/6	9/0	8/5
21	9/0	8/6	9/0	8/6	9/1	8/6
22	9/0	9/0	9/1	9/0	9/2	8/6
23	9/1	9/1	9/2	9/1	9/3	9/0
24	9/2	9/2	9/3	9/1	9/4	9/1
25	9/3	9/3	9/4	9/3	9/5	9/2
26	9/4	9/4	9/5	9/4	9/6	9/3
27	9/5	9/5	9/6	9/4	10/0	9/4
28	9/6	9/5	10/0	9/5	10/1	9/4
29	9/6	9/6	10/1	9/6	10/1	9/5
30	10/0	10/0	10/2	9/6	10/2	9/6
31	10/0	10/0	10/2	10/0	10/3	10/0
32	10/1	10/1	10/3	10/1	10/4	10/1
33	10/1	10/2	10/4	10/1	10/5	10/1
34	10/2	10/3	10/5	10/2	10/6	10/2
35	10/3	10/3	10/5	10/3	10/6	10/3
36	10/3	10/4	10/6	10/4	11/0	10/3
37	10/4	10/5	11/0	10/4	11/0	10/4
38	10/4	10/5	11/1	10/5	11/1	10/5
39	10/5	10/6	11/1	10/6	11/2	10/6
40	10/5	11/0	11/2	10/6	11/2	10/6
41	10/6	11/0	11/2	11/0	11/3	11/0
42	11/0	11/1	11/3	11/1	11/4	11/0
43	11/1	11/2	11/3	11/1	11/4	11/1
44	11/2	11/3	11/4	11/1	11/5	11/2
45	11/3	11/3	11/5	11/2	11/5	11/2
46	11/4	11/4	11/6	11/3	11/6	11/3
47	11/4	11/5	11/6	11/4	12/0	11/4
48	11/5	11/5	12/0	11/4	12/0	11/4
49	11/6	11/6	12/0	11/5	12/1	11/5
50	11/6	11/6	12/1	11/6	12/2	11/5
51	12/0	12/0	12/1	11/6	12/3	11/6
52	12/0	12/0	12/2	12/0	12/3	11/6
53	12/1	12/1	12/2	–	12/4	12/0
54	12/1	12/1	12/3	–	12/4	12/0
55	12/2	12/2	12/3	–	12/5	12/1
56	12/2	12/2	12/4	–	12/5	12/1
57	12/3	12/3	12/4	–	12/6	12/2
58	12/3	12/3	12/5	–	12/6	12/2
59	12/4	12/4	12/5	–	13/0	12/3
60	12/4	12/5	12/6	–	13/0	12/3
61	12/5	12/5	12/6	–	13/1	12/3
62	12/6	12/6	12/6	–	13/2	12/4
63	13/0	12/6	13/0	–	13/2	12/4
64	13/0	13/0	13/0	–	13/3	12/5
65	13/1	13/1	13/1	–	13/3	12/5
66	13/2	13/1	13/2	–	13/4	12/5
67	13/3	13/2	13/2	–	13/4	12/6
68	13/3	13/2	13/2	–	13/5	12/6
69	13/3	13/3	13/3	–	13/5	12/6
70	13/4	13/3	13/3	–	13/6	13/0
71	13/4	13/4	13/4	–	13/6	13/0
72	13/5	13/4	13/4	–	14/0	13/0
73	13/5	13/5	13/5	–	14/0	13/1
74	13/6	13/5	13/5	–	14/1	13/1
75	14/0	13/6	13/5	–	14/1	13/1

## II И III ТРИМЕСТРЫ БЕРЕМЕННОСТИ

В нашей стране проблема стандартизации фетометрии во II и III триместрах беременности впервые обсуждалась в рамках I Всесоюзной школы-семинара специалистов ультразвуковой диагностики в перинатологии и педиатрии, которая состоялась в 1988 г. в Таллине. Тогда по нашей инициативе в ходе обсуждения «за круглым столом» был утвержден минимальный обязательный объем оцениваемых параметров, который включал бипариетальный размер головы, средний диаметр живота и длину бедренной кости плода [13].

Через 10 лет на I Всероссийской зимней школе специалистов ультразвуковой диагностики был принят новый расширенный объем обязательной фетометрии, который в настоящее время является составной частью ныне действующего протокола скринингового ультразвукового исследования во II и III триместрах беременности, утвержденного Министерством здравоохранения РФ [14].

### ФЕТОМЕТРИЯ:

Бипариетальный размер головы \_\_\_\_\_ мм  
 Лобно-затылочный размер \_\_\_\_\_ мм  
 Длина бедренной кости: левой \_\_\_\_\_ мм  
 Длина костей голени: левой \_\_\_\_\_ мм  
 Длина плечевой кости: левой \_\_\_\_\_ мм  
 Длина костей предплечья: левого \_\_\_\_\_ мм

кой визуализации М-эхо на одинаковом расстоянии от внутренних поверхностей теменных костей. ЛЗР представляет собой расстояние между наружными контурами лобной и затылочной костей, а окружность головы – длину окружности по наружному контуру (рис. 2.6).

Для правильного определения размеров живота необходимо при поперечном сканировании туловища плода хорошо видеть пупочную вену, которая является главным анатомическим ориентиром (рис. 2.7). Оптимальной плоскостью для измерения считается такое поперечное сечение, при котором пупочная вена выглядит как округлое или овальное анэхогенное образование, находящееся в среднем на 1/3 расстояния от передней брюшной стенки плода. Средний диаметр живота представляет собой среднеарифметическое из переднезаднего и поперечного диаметров, а окружность – длину окружности по наружному контуру (рис. 2.8). В ходе скринингового ультразвуко-

Окружность головы \_\_\_\_\_ мм  
 Диаметр/окружность живота \_\_\_\_\_ мм  
 правой \_\_\_\_\_ мм  
 правой \_\_\_\_\_ мм  
 правой \_\_\_\_\_ мм  
 правого \_\_\_\_\_ мм

Хорошо известно, что в основе точного пренатального диагноза лежит не только тщательная оценка анатомии плода, но и корректное, методически правильное фетометрическое исследование. При осуществлении ультразвуковой фетометрии следует придерживаться нескольких правил, которые стали уже классическими.

Бипариетальный (БПР) и лобно-затылочный (ЛЗР) размеры, а также окружность головы плода измеряются при поперечном сканировании на уровне полости прозрачной перегородки, зрительных бугров и ножек мозга (четверохолмие) (рис. 2.5). Измерение БПР осуществляется от наружной поверхности верхнего контура до внутренней поверхности нижнего контура теменных костей перпендикулярно М-эхо. При этом следует стремиться к чет-

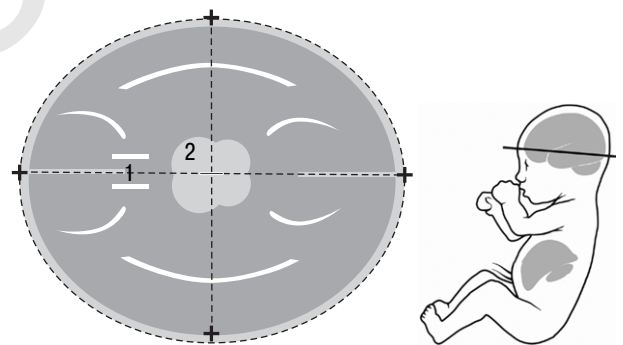


Рис. 2.5. Схема измерения размеров головы плода. 1 – полость прозрачной перегородки; 2 – четверохолмие.

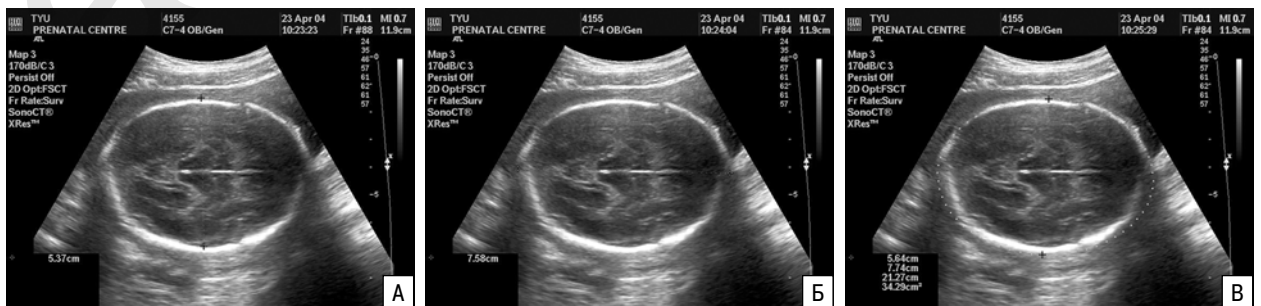
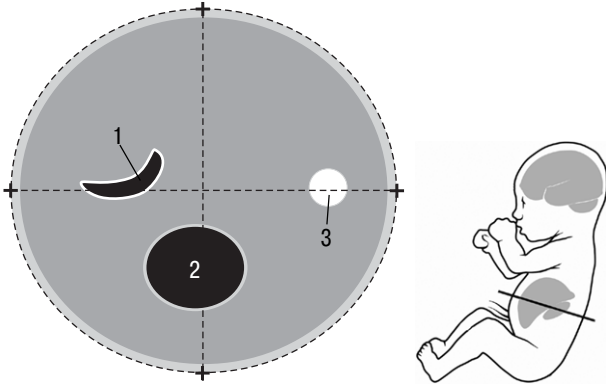
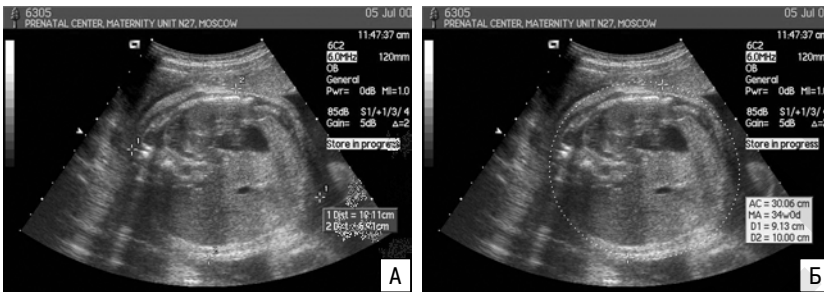


Рис. 2.6. Измерение бипариетального (А), лобно-затылочного (Б) размеров и окружности (В) головы плода.





**Рис. 2.7.** Схема измерения размеров живота плода.  
1 – пупочная вена; 2 – желудок; 3 – позвоночник.



**Рис. 2.8.** Измерение переднезаднего, поперечного диаметров (А) и окружности (Б) живота плода.

вого исследования можно определять как средний диаметр живота, так и его окружность. В последние годы подавляющее число зарубежных специалистов и многие отечественные врачи сделали выбор в пользу окружности живота.

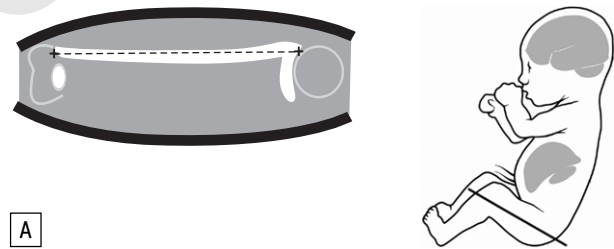
Помимо перечисленных фетометрических параметров ныне действующий протокол включает обязательную оценку длины костей конечностей плода. Кроме традиционного измерения длины бедренной кости плода (рис. 2.9) при каждом скрининговом ультразвуковом исследовании необходимо оценивать длину, форму и экзогенность костей голени (рис. 2.10) и предплечья (рис. 2.11). В протокол следует вносить численные значения длины костей всех конечностей плода. Ни в коем случае нельзя ограничиваться измерением костей только одной конечности, поскольку это может привести к пропуску односторонних редуцированных поражений, а также скелетных дисплазий.

Точность оценки фетометрических параметров плода с помощью эхографии высока. Она характеризуется величиной ошибки измерения. Ошибка измерения – это разница между численными значениями серии измерений того или иного фетометрического параметра, полученными одним или несколькими исследователями. Показателем высокой воспроизводимости метода является разница в измерениях не более 1 мм для бипариетального размера головы и длины бедренной кости и до 3 мм для среднего диаметра живота плода.

За долгие годы использования эхографии в акушерстве появилось много нормативных показателей

фетометрии, разработанных как отечественными, так и зарубежными центрами. Каждый врач, начинающий заниматься пренатальной диагностикой, неизбежно сталкивается с проблемой выбора номограмм. Очевидно, что понятие единой для всех нормы фетометрических показателей не существует. Даже на территории одной страны у плодов могут отмечаться различия, связанные с этническими особенностями народностей, населяющих эту страну. Для повышения точности оценки фетометрических параметров необходимо использовать региональные нормативы основных фетометрических показателей. К настоящему времени в нашей стране региональные нормативы фетометрии разработаны в Москве, Красноярске, Ярославле, Махачкале, Челябинске и Иркутске [15]. Даже беглый взгляд на данные этих регионов демонстрирует существенные различия. Например, нормативы длины бедренной кости, разработанные в разных регионах, имеют достоверные различия уже во II триместре беременности (рис. 2.12) [16].

При отсутствии региональных нормативов многие специалисты используют данные зарубежных авторов, заложенные в память ультразвуковых аппаратов. Это вполне допустимо, однако предварительно следует оценить, какие зарубежные нормативы наиболее соответствуют региональным особенностям. Начинающим специалистам большую помощь в выборе номограмм может оказать сборник «Ультразвуковая фе-



**Рис. 2.9.** Продольное сканирование бедра плода. А – схематическое изображение. Б – эхограмма. Длина бедренной кости плода – 50,2 мм.



Рис. 2.10. Продольное сканирование костей голени плода.



Рис. 2.11. Продольное сканирование костей предплечья.

тометрия», который был выпущен нами в 2002 г. и уже выдержал четвертое издание. В нем представлены многочисленные отечественные и зарубежные справочные таблицы и номограммы по всем фетометрическим параметрам в разные сроки беременности [15]. В таблице 2.6 представлены нормативные значения фетометрических показателей, используемых при скрининговом ультразвуковом исследовании, которые были разработаны в нашем центре пренатальной диагностики [17].

В этой главе мы уделяем большое внимание правилам проведения фетометрической оценки плода потому, что эти данные вносят неоценимый вклад в постановку клинического диагноза. Правильная интерпретация фетометрических измерений позволяет не только уточнить срок беременности, предположить наличие у плода задержки развития и некоторых врожденных пороков, но и заподозрить хромосомную аномалию. Например, одним из первых описанных пренатальных эхографических маркеров синдрома Дауна был признак укорочения длины бедренной кости. В качестве диагностического критерия укорочения длины бедренной кости большинством зарубежных и отечественных авторов используется вычисление отношения измеренной длины бедренной кости к должной. При этом диагностическим критерием синдрома Дауна являются численные значения этого отношения  $\leq 0,91$ . По нашим данным, частота укорочения бедренной кости,

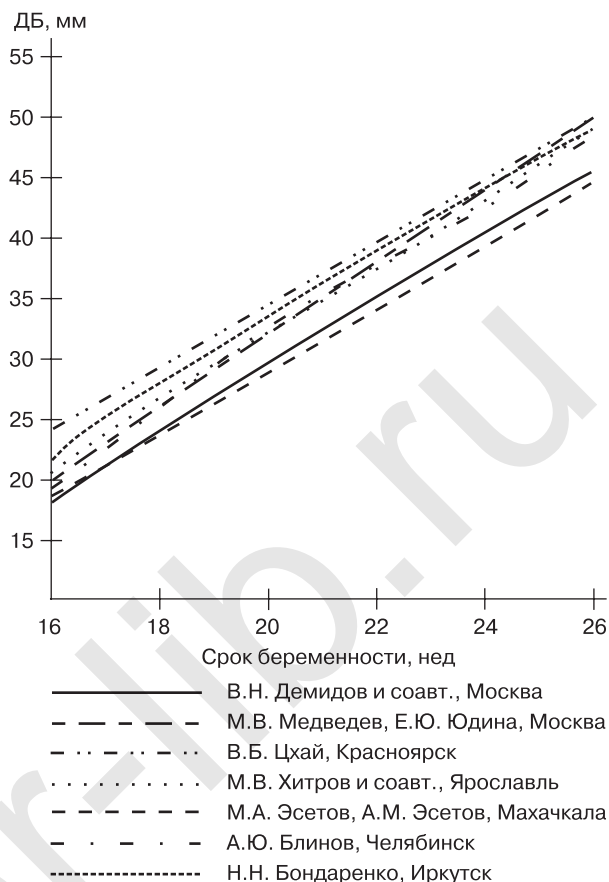


Рис. 2.12. Сравнительные данные длины бедренной кости (50-й процентиль) плода в 16–26 нед беременности.

соответствующая этому критерию, в среднем отмечается у 29,8% плодов с синдромом Дауна [18].

Использование региональных нормативов может существенно повлиять на чувствительность этого признака. Предположим, что в ходе ультразвукового исследования плода в 22 нед беременности установлено, что длина его бедренной кости составляет 35 мм. Для расчета отношения измеренной длины бедренной кости к должной возьмем средние значения нормативных показателей, разработанных в разных регионах нашей страны (табл. 2.7). Полученные результаты показывают, что при использовании нормативов М.В. Медве-

Таблица 2.7. Средние значения длины бедренной кости плода в 22 нед беременности и отношения измеренной длины бедренной кости (35 мм) к должной при использовании различных региональных нормативов

Региональные нормативы	Средние значения, мм	Отношение
В.Н. Демидов и соавт., Москва	36	0,97
М.В. Медведев, Е.В. Юдина, Москва	39	0,89
В.Б. Цхай, Красноярск	40	0,87
М.В. Хитров и соавт., Ярославль	38	0,92
А.М. Эсетов, М.А. Эсетов, Махачкала	34	1,02
А.Ю. Блинов, Челябинск	37,7	0,92
Н.Н. Бондаренко, Иркутск	39	0,89

**Таблица 2.6.** Нормативные значения фетометрических показателей, применяемых при скрининговом ультразвуковом исследовании [17]

Срок, нед	Бипариетальный размер, мм			Лобно-затылочный размер, мм			Окружность головы, мм			Окружность живота, мм			Длина бедренной кости, мм			Длина костей голени, мм			Длина плечевой кости, мм			Длина костей предплечья, мм		
	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й
	процентиль																							
<b>16</b>	31	34	37	41	45	49	112	124	136	88	102	116	17	20	23	15	18	21	15	18	21	12	15	18
<b>17</b>	34	38	42	46	50	54	121	135	149	93	112	131	20	24	28	17	21	25	17	21	25	15	18	21
<b>18</b>	37	42	47	49	54	59	131	146	161	104	124	144	23	27	31	20	24	28	20	24	28	17	20	23
<b>19</b>	41	45	49	53	58	63	142	158	174	114	134	154	26	30	34	23	27	31	23	27	31	20	23	26
<b>20</b>	43	48	53	56	62	68	154	170	186	124	144	164	29	33	37	26	30	34	26	30	34	22	26	29
<b>21</b>	46	51	56	60	66	72	166	183	200	137	157	177	32	36	40	29	33	37	29	33	37	24	28	32
<b>22</b>	48	54	60	64	70	76	178	195	212	148	169	190	35	39	43	31	35	39	31	35	39	26	30	34
<b>23</b>	52	58	64	67	74	81	190	207	224	160	181	202	37	41	45	34	38	42	34	38	42	29	33	37
<b>24</b>	55	61	67	71	78	85	201	219	237	172	193	224	40	44	48	36	40	44	36	40	44	31	35	39
<b>25</b>	58	64	70	73	81	89	214	232	250	183	206	229	42	46	50	38	42	46	39	43	47	33	37	41
<b>26</b>	61	67	73	77	85	93	224	243	262	194	217	240	45	49	53	41	45	49	41	45	49	35	39	43
<b>27</b>	64	70	76	80	88	96	235	254	273	205	229	253	47	51	55	43	47	51	43	47	51	37	41	45
<b>28</b>	67	73	79	83	91	99	245	265	285	217	241	265	49	53	57	45	49	53	45	49	53	39	43	47
<b>29</b>	70	76	82	86	94	102	255	275	295	228	253	278	50	55	60	47	51	55	47	51	55	40	44	48
<b>30</b>	71	78	85	89	97	105	265	285	305	238	264	290	52	57	62	49	53	57	49	53	57	42	46	50
<b>31</b>	73	80	87	93	101	109	273	294	315	247	274	301	54	59	64	50	55	60	51	55	59	44	48	52
<b>32</b>	75	82	89	95	104	113	283	304	325	258	286	314	56	61	66	51	56	61	52	56	60	45	49	53
<b>33</b>	77	84	91	98	107	116	289	311	333	267	296	325	58	63	68	53	58	63	54	58	62	46	50	54
<b>34</b>	79	86	93	101	110	119	295	317	339	276	306	336	60	65	70	55	60	65	55	59	63	48	52	56
<b>35</b>	81	88	95	103	112	121	299	322	345	285	315	345	62	67	72	56	61	66	57	61	65	49	53	57
<b>36</b>	83	90	97	104	114	124	303	326	349	292	323	354	64	69	74	57	62	67	58	62	66	50	54	58
<b>37</b>	85	92	98	106	116	126	307	330	353	299	330	361	66	71	76	59	64	69	59	63	67	51	55	59
<b>38</b>	86	94	100	108	118	128	309	333	357	304	336	368	68	73	78	60	65	70	60	64	68	52	56	60
<b>39</b>	88	95	102	109	119	129	311	335	359	310	342	374	69	74	79	61	66	71	60	65	70	53	57	61
<b>40</b>	89	96	103	110	120	130	312	337	362	313	347	381	70	75	80	62	67	72	61	66	71	54	58	62

дева и Е.В. Юдиной (Москва), В.Б. Цхая (Красноярск) и Н.Н. Бондаренко (Иркутск) индекс составит  $\leq 0,91$  и, соответственно, ультразвуковая находка будет расценена как эхографический маркер синдрома Дауна. Если же следовать нормативам фетометрии других отечественных исследователей, то длину бедренной кости в представленном случае нельзя трактовать как маркер хромосомных аномалий, так как отношение измеренной длины бедренной кости к должной составит  $0,92-1,02$ .

По данным Н.Н. Бондаренко [16], переход с нормативов отечественных авторов (Демидов В.Н. и соавт. [9]) на региональные номограммы длины бедренной кости позволило увеличить чувствительность этого признака при синдроме Дауна с 25,0 до 45,8%. Более того, при оценке нижней границы нормы длины бедренной кости по региональным нормативам 58,3% плодов с трисомией 21 попали в группу риска по сравнению с 4,1% при использовании других номограмм. Аналогичные данные приводит А.Ю. Блинов [19]. В его исследованиях применение региональных нормативов длины бедренной кости в сравнении с нормативами В.Н. Демидова и соавт. [9] дало возможность увеличить чувствительность отношения измеренной длины бедренной кости к должной при синдроме Дауна во II триместре беременности с 25,0 до 42,8%, а длины бедренной кости менее нижней границы нормативных значений с 0 до 33,3%.

Таким образом, приведенные примеры доказывают целесообразность разработки региональных нормативов для повышения надежности оценки соответствия размеров плода сроку беременности.

Оценка соответствия размеров плода гестационному возрасту по данным фетометрии – это принципиальное положение ультразвукового скринингового исследования. Следует помнить, что при регулярном менструальном цикле срок беременности рассчитывается от первого дня последней менструации. Самая простая и часто встречающаяся клиническая ситуация – это полное соответствие размеров плода гестационному сроку, когда врач с уверенностью может судить о сроке беременности. Таким пациенткам очередная явка на ультразвуковое исследование назначается в срок, регламентированный скринингом.

В тех случаях, когда имеется незначительная диссоциация фетометрических данных, но все размеры укладываются в границы индивидуальных колебаний, срок беременности, так же как в предыдущем случае, устанавливается по первому дню последней менструации. В большинстве наблюдений некоторая диспропорция в размерах плода выявляется в III триместре, хотя иногда она может регистрироваться и в более ранние сроки.

Особого внимания врача заслуживают пациентки, у которых при регулярном менструальном цикле фетометрические данные выходят за нижнюю границу нормативных значений, что может свидетельствовать о наличии **задержки внутриутробного развития плода** (ЗВРП). В этих случаях при отсутствии анатомических нарушений у плода ультразвуковой контроль следует рекомендовать в условиях центра пренатальной диагностики не позднее, чем через 2–

3 недели. Вносить коррективы в срок беременности у таких беременных недопустимо, поскольку это неизбежно приводит к несвоевременному выявлению ЗВРП и к другим серьезным диагностическим ошибкам.

Ультразвуковая диагностика ЗВРП основана на сопоставлении численных значений фетометрических показателей, полученных в ходе исследования, с нормативными показателями для данного срока беременности. В клинической практике выделяют две основные формы ЗВРП: симметричную и асимметричную.

**Симметричная форма ЗВРП.** Для симметричной формы ЗВРП, которая может проявляться уже во II триместре беременности, характерно равномерное отставание фетометрических показателей. Их численные значения находятся, как правило, ниже индивидуальных колебаний для данного срока беременности. По нашему мнению, симметричная форма ЗВРП может быть диагностирована при первом ультразвуковом исследовании только в случаях точно установленного срока беременности, то есть при регулярном менструальном цикле и известной дате первого дня последней менструации. В сомнительных случаях необходимо проведение дополнительных ультразвуковых исследований для оценки темпов роста плода с интервалом в две недели, а также оценка функционального состояния плода с помощью кардиотокографии и доплерографии.

В случаях, когда срок беременности точно не установлен, необходимо провести динамическое эхографическое наблюдение для оценки темпов роста фетометрических показателей и подтверждения или исключения ЗВРП. Следует отметить, что отношение окружности головы к окружности живота и длины бедренной кости к окружности живота у таких плодов чаще всего остаются в пределах индивидуальных колебаний, что свидетельствует о пропорциональном отставании внутриутробных размеров.

Если ультразвуковые и клинические данные свидетельствуют о наличии симметричной формы ЗВРП, эхографические исследования следует проводить с особой тщательностью для исключения врожденных пороков, которые часто сочетаются с задержкой развития.

**Асимметричная форма ЗВРП.** Для асимметричной формы ЗВРП характерно преимущественное отставание размеров внутренних органов брюшной полости плода, особенно печени, в связи с чем отмечается несоответствие размеров живота плода сроку беременности. Численные значения размеров головы и длины бедренной кости длительное время остаются в пределах нормативных значений. При асимметричной форме отмечается достоверное повышение отношений окружности головы к окружности живота и длины бедренной кости к окружности живота.

Асимметричная форма ЗВРП чаще проявляется в начале III триместра, поэтому третье скрининговое ультразвуковое исследование необходимо проводить в сроках 32–34 нед беременности. Эта форма ЗВРП может быть установлена уже при первом ультразвуковом исследовании на основании обнаружения несоответствия между фетометрическими показателями. В тех случаях, когда срок беременности точно не установ-

лен, предпочтение следует отдавать измерению отношения длины бедренной кости к окружности живота, которое в норме составляет 20–24%, и проводить динамическое эхографическое наблюдение. При диагностике асимметричной формы ЗВРП надо учитывать возможность «физиологического» снижения темпов роста и затем скачкообразного их ускорения в начале III триместра беременности.

Определение предполагаемой массы плода незадолго до родов, особенно при ЗВРП, имеет важное значение в выборе оптимальной акушерской тактики. Анализ многочисленных результатов исследований, опубликованных в отечественной и зарубежной литературе, позволяет сделать объективный вы-

вод о том, что наибольшей популярностью в мировой практике пользуется формула, предложенная М. Shephard и соавт. [20]. Эта формула позволяет рассчитывать массу плода в разные сроки беременности с достаточно высокой степенью точности, поэтому она включена практически во все акушерские программы современных ультразвуковых аппаратов.

Важную роль в диагностике ЗВРП, помимо показателей фетометрии, играют данные ультразвуковой плацентографии, оценка количества околоплодных вод, а также результаты кардиотокографии и доплеровского исследования маточно-плацентарного и плодового кровотока.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Grisolia G., Milano V., Pilu G. et al. Biometry of early pregnancy with transvaginal sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. № 6. P. 403–411.
- Daya S., Woods S., Ward S. et al. Early pregnancy assessment with transvaginal ultrasound scanning // *Can. Med. Assoc. J.* 1991. V. 144. P. 441.
- Rempfen A. Vaginale Sonographie im ersten Trimenon. II. Quantitative Parameter // *Z. Geburtshilfe Perinatol.* 1991. B. 195. S. 163–171.
- Алтынник Н.А., Медведев М.В. Нормативные значения копчико-теменного размера и толщины воротникового пространства плода в ранние сроки беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр.* 2001. Т. 9. № 1. С. 38–40.
- Daya S. Accuracy of gestational age estimation by means of fetal crown-rump length measurement // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 168. P. 903–908.
- Robinson H.P., Fleming J.E. A critical evaluation of sonar crown-rump length measurements // *Brit. J. Obstet. Gynaecol.* 1975. V. 82. P. 702.
- Hansmann M., Hackeloer B.-J., Staudach A. *Ultrasound Diagnosis in Obstetrics and Gynecology.* Berlin: Springer-Verlag, 1986.
- Jeanty P., Romero R. *Obstetrical Ultrasound.* N.Y.: McGraw-Hill, 1983. P. 148.
- Демидов В.Н., Бычков П.А., Логвиненко А.В., Воеводин С.М. Ультразвуковая биометрия. Справочные таблицы и уравнения // *Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в перинатологии* / Под ред. Медведева М.В., Зыкина Б.И. М., 1990. С. 83–92.
- Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997. С. 131–133.
- Kuhn P., Brizot M., Pandya P.P. et al. Crown-rump length in chromosomally abnormal fetuses at 10 to 13 weeks gestation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 172. P. 32–35.
- Алтынник Н.А., Медведев М.В. Нормативные показатели фетометрических параметров в 11–14 нед беременности // *Ультразвуковая фетометрия: справочные таблицы и номограммы* / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2002. С. 19.
- Медведев М.В., Зыкин Б.И., Зубарева Е.А., Гус А.Й. I Всесоюзная школа-семинар «Ультразвуковая диагностика в перинатологии и педиатрии» // *Акуш. Гинек.* 1989. № 8. С. 78–79.
- I Всероссийская зимняя школа специалистов ультразвуковой диагностики // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиатр.* 1999. Т. 7. № 2. С. 95–97.
- Ультразвуковая фетометрия: справочные таблицы и номограммы / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2002. 80 с.
- Бондаренко Н.Н. Региональные нормативы фетометрических показателей // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 7–9.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Нормативы фетометрии. М., 1998.
- Медведев М.В., Бондаренко Н.Н., Блинов А.Ю. Укорочение бедренной кости плода и синдром Дауна: критический взгляд // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 187–192.
- Блинов А.Ю. Значение ультразвуковой оценки длины бедренной кости плода в пренатальной диагностике синдрома Дауна: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Челябинск, 2003.
- Shephard M.J., Richard V.A., Berkovitz R.K. et al. An evaluation of two equations for predicting fetal weight by ultrasound // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1982. V. 142. № 1. P. 47–54.

## Глава 3

# УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ПЛАЦЕНТЫ, ПУПОВИНЫ И ОКОЛОПЛОДНЫХ ВОД

### ПЛАЦЕНТА

Роль плаценты как органа, обеспечивающего формирование и рост плода, чрезвычайно велика как при физиологической беременности, так и при осложненном ее течении. С целью предупреждения или ослабления возможных неблагоприятных воздействий на плод важно своевременно и правильно оценивать состояние плаценты [1].

Плацента человека относится к гемохориальному типу и характеризуется непосредственным контактом хориона с материнской кровью, который возникает вследствие нарушения целостности слизистой оболочки матки со вскрытием ее сосудов. Гемохориальная плацента способствует наиболее полному осуществлению сложных морфофункциональных процессов между матерью и плодом. Строение и функции плаценты непостоянны. Они меняются с увеличением срока беременности, что связано с возрастающими потребностями развивающегося плода и в значительной мере обусловлено состоянием маточно-плацентарного кровообращения. В настоящее время не вызывает сомнений тот факт, что полноценное развитие плода во многом определено адекватной маточно-плацентарной гемодинамикой, которая, в свою очередь, зависит от анатомо-морфологических особенностей плаценты [2]. В процессе развития плаценты следует различать стадии дифференциации, роста, зрелости и старения [1], направленные на удовлетворение потребностей развивающегося плода.

С внедрением в клиническую практику ультразвукового метода исследования появилась возможность получения информации о локализации, размерах и структуре плаценты [3].

Характерную эхографическую картину плацента приобретает в начале II триместра. Внутренняя гомогенная эхопозитивная часть плаценты представляет собой отражение ультразвуковых сигналов от многочисленных ворсин хориона. Хориальная пластинка (дубликатура амниотической и хориальной оболочек) находится на границе между плацентарной тканью и околоплодными водами и визуализируется

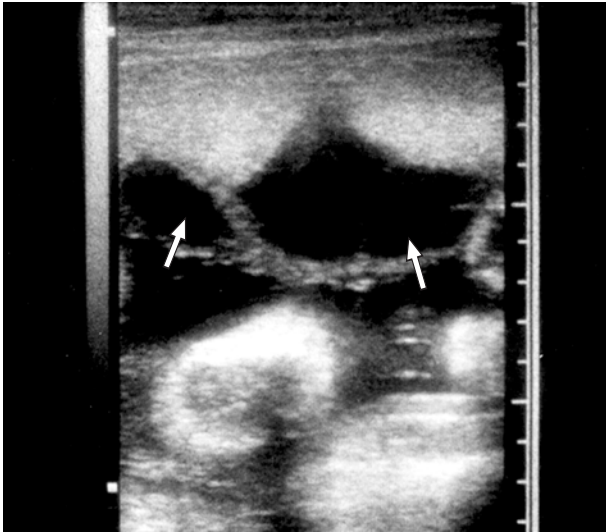
как яркая эхопозитивная линия. Базальная пластинка (базальная децидуальная оболочка и цитотрофобласт) расположена на границе между миометрием и плацентарной тканью и не имеет специфической эхографической картины [3] (рис. 3.1).

Между амнионом и хориальной мембраной находится много крупных сосудов, анастомозирующих с веной пуповины в месте ее вхождения в плаценту. Иногда при выраженной гипотонии у матери венозная сеть плаценты расширяется, и появляется характерная эхографическая картина, которую некоторые врачи ультразвуковой диагностики ложно интерпретируют как множественные кисты плаценты [4] (рис. 3.2).

Материнская поверхность плаценты при ультразвуковом исследовании выглядит как неравномерная эхонегативная зона, представляющая собой decidua basalis и маточные вены. Венозные сплетения decidua basalis и маточные вены лучше визуализируются



**Рис. 3.1.** Плацента на передней стенке матки. Отчетливо видно место впадения пуповины.



**Рис. 3.2.** Плацента при выраженной гипотонии у матери. Ложные кисты плаценты (стрелки).

лизируются при локализации плаценты на задней и особенно боковых стенках матки.

Форма плаценты может быть различной, но чаще всего она округлая. При локализации на одной из боковых стенок матки с переходом одновременно на переднюю и заднюю стенки плацента визуализируется в форме полумесяца.

Ультразвуковое исследование плаценты включает определение ее локализации, толщины и структуры, а также оценку патологических изменений.

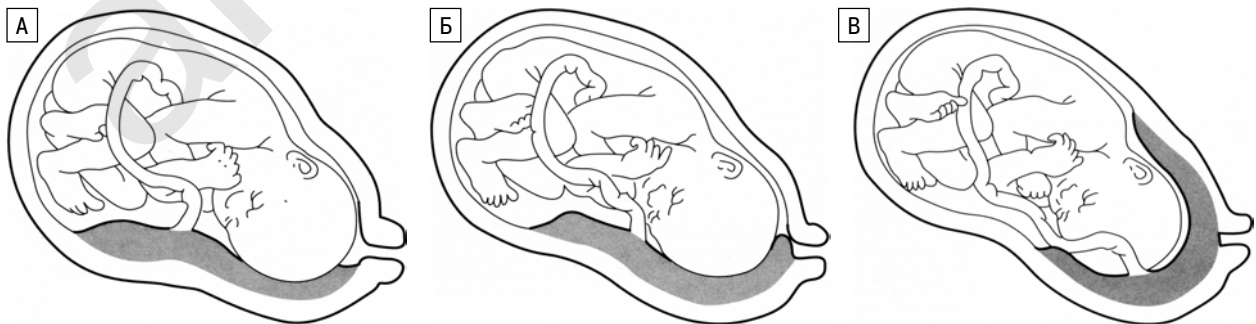
### Локализация плаценты

Наиболее часто плацента прикрепляется по передней или задней стенкам матки с переходом на одну из боковых стенок. Реже плацента локализуется в дне матки и в области трубных углов. Окончательное представление о расположении плаценты можно получить только в III триместре беременности, так как изменение формы и положения матки во время беременности оказывает влияние на локализацию плаценты. Существует определенная взаимосвязь между локализацией плаценты и течением беременности и родов [3], однако данные о влиянии

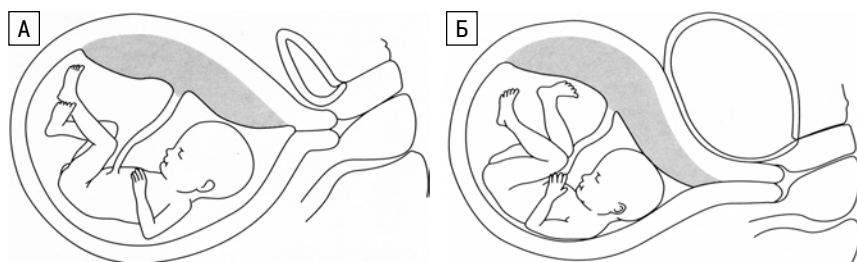
локализации плаценты на рост и развитие плода многочисленны и противоречивы. Так, А.И. Круг [5] считает, что наиболее благоприятной для развития плода является локализация плаценты на задней стенке матки, наименее благоприятной – в нижнем сегменте. Автор отметил наиболее высокую частоту рождения крупных плодов при локализации плаценты на задней стенке матки. Другие исследователи, наоборот, связывают расположение плаценты по задней стенке с большей частотой задержки внутриутробного развития плода (ЗВРП) [6]. По мнению Е.Ю. Демченко [7], наиболее благоприятным является локализация плаценты на передней стенке матки больше справа с частичным переходом на область дна. Е. Filirov и соавт. [8] считают, что оптимальные условия для внутриутробного развития плода создает плацента, расположенная в дне, однако при этом в родах нередко, по их мнению, отмечается слабость родовой деятельности.

Рутинное ультразвуковое исследование при беременности позволяет точно установить локализацию плаценты и высоту ее прикрепления по отношению к области внутреннего зева шейки матки. В норме плацента располагается высоко, то есть ее нижний край находится на расстоянии не менее 5 см от внутреннего зева во II триместре и не менее 7 см – в III триместре беременности. Уменьшение расстояния между нижним краем плаценты и внутренним зевом до 3 см во II триместре и 5 см в III триместре беременности свидетельствует о низком расположении плаценты. Наличие плацентарной ткани в области внутреннего зева шейки матки характеризует так называемое предлежание плаценты – серьезное осложнение течения беременности, нередко приводящее к профузному кровотечению (рис. 3.3).

Выделяют 3 вида предлежания плаценты: полное, частичное и краевое. При полном предлежании внутренний зев шейки матки полностью перекрыт плацентой и расположен как бы под центром плаценты, что создает условия для наибольшей потери крови в случае возникновения отслойки плаценты. Полное предлежание составляет от 20 до 43% в структуре всех случаев аномального расположения плаценты. При частичном предлежании лишь часть внутреннего зева шейки матки перекрывается плацентой. Этот вид предлежания возникает в 31% наблюдений.



**Рис. 3.3.** Схема аномалий прикрепления плаценты. А – низкое прикрепление. Б – неполное предлежание. В – полное предлежание.



**Рис. 3.4.** Схематическое изображение расположения нижнего края плаценты в зависимости от степени наполнения мочевого пузыря. А – умеренное наполнение мочевого пузыря. Б – переполненный мочевой пузырь.

Оставшиеся случаи приходятся на краевое предлежание, когда плацента достигает внутреннего зева, но не перекрывает его.

Своевременно и правильно поставленный диагноз предлежания плаценты или низкой плацентации влияет на акушерскую тактику и помогает врачу определить сроки и метод родоразрешения. Для точного установления уровня расположения плаценты эхографическое исследование следует проводить в сагиттальной плоскости при умеренно наполненном (но не переполненном!) мочевом пузыре. Неадекватное наполнение мочевого пузыря может приводить как к ложноположительным, так и к ложноотрицательным диагнозам низкого расположения плаценты (рис. 3.4). В затруднительных случаях некоторые авторы рекомендуют использовать трансвагинальную эхографию (рис. 3.5).

Проведенные динамические ультразвуковые исследования позволили установить, что в большинстве случаев в течение беременности расположение нижнего края плаценты относительно внутреннего зева меняется, то есть плацента «поднимается». Подобный феномен получил название миграции плаценты. В основе миграции лежит процесс удлинения верхнего маточного сегмента и формирование нижнего сегмента матки к началу III триместра, в результате чего плацента вместе с подлежащим миометрием смещается по направлению к дну матки. Таким

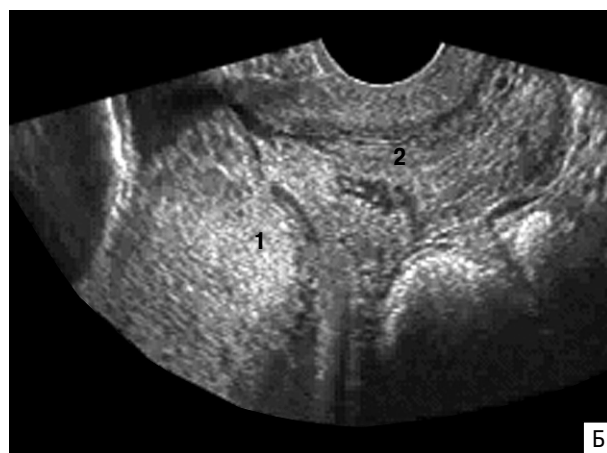
образом, миграция плаценты может происходить только в одном направлении – снизу вверх и никогда наоборот. Термин «миграция» не отражает физиологической сущности процесса перемещения плаценты в ходе беременности, тем не менее им широко пользуются в клинической практике.

Процесс миграции позволяет объяснить тот факт, что частота низкого прикрепления и предлежания плаценты

во II триместре значительно превышает частоту этих состояний в конце беременности. Доказано, что около 95% низко расположенных во II триместре плацент «поднимается» к концу беременности вверх к дну матки. В большинстве случаев процесс миграции плаценты происходит медленно, на протяжении 6–10 нед, завершается в среднем к 32–35 нед и обычно не сопровождается какими бы то ни было клиническими симптомами. Наиболее спокойно мигрирует изначально высоко расположенная плацента при локализации ее на передней стенке матки.

При предлежании плаценты процесс миграции обычно происходит медленно и нередко сопровождается кровянистыми выделениями из половых путей. Быстрая (в течение 2–3 нед) миграция также неблагоприятно сказывается на течении беременности. По данным некоторых авторов [6, 7], у таких пациенток почти в 50% наблюдений происходит самопроизвольное прерывание беременности. Кроме того, особого внимания заслуживают случаи полного предлежания плаценты, так как в этих наблюдениях миграция нередко приводит к отслойке плаценты и кровотечению.

В настоящее время отсутствуют методы влияния на процесс миграции плаценты. Врач ультразвуковой диагностики может лишь констатировать факт миграции или его отсутствие. Учитывая, что в среднем миграция происходит не менее чем за 6–7 нед,



**Рис. 3.5.** Эхограммы предлежания плаценты при трансабдоминальном (А) и трансвагинальном (Б) сканировании. 1 – плацента; 2 – область внутреннего зева.



эхографический контроль за этим процессом при отсутствии кровяных выделений из половых путей целесообразно проводить не чаще, чем 1 раз в 6 нед.

### Размеры плаценты

Размеры плаценты характеризуются толщиной, площадью и объемом. Стандартное ультразвуковое исследование позволяет точно определить только толщину плаценты. Очевидно, что для изучения компенсаторных возможностей плаценты большую ценность представляет определение ее площади и объема [6], однако вычисление этих показателей с помощью современной ультразвуковой диагностической аппаратуры связано с трудоемкой процедурой стерео- и планиметрии, которая вряд ли может быть широко использована в клинической практике. Кроме того, результаты этих измерений имеют очень большие погрешности, что, несомненно, сказывается на интерпретации клинических данных.

Толщина плаценты неодинакова в различных ее отделах. Для правильного определения толщины плаценты и, главное, для высокой воспроизводимости результатов, следует использовать единые методические подходы к оценке этого параметра. Наиболее оптимальным участком для измерения толщины плаценты является место впадения пуповины. Нормативные значения толщины плаценты на протяжении второй половины беременности представлены в таблице 3.1 [9].

Утолщение плаценты часто наблюдается при иммунной (Rh-конфликт или конфликт по системе ABO) или неиммунной водянке плода, инфекционных процессах, при сахарном диабете, а также при железодефицитной анемии [10]. По мнению многих исследователей, утолщение плаценты считается одним из наиболее ранних признаков гемолитической болезни плода. Превышение верхней границы значений толщины плаценты для данного срока бере-

**Таблица 3.1.** Толщина плаценты в разные сроки беременности [9]

Срок беременности, нед	Толщина плаценты, мм
20	21,96 (16,7–28,6)
21	22,81 (17,4–29,7)
22	23,66 (18,1–30,7)
23	24,52 (18,8–31,8)
24	25,37 (19,6–32,9)
25	26,22 (20,3–34,0)
26	27,07 (21,0–35,1)
27	27,92 (21,7–36,2)
28	28,78 (22,4–37,3)
29	29,63 (23,2–38,4)
30	30,48 (23,9–39,5)
31	31,33 (24,6–40,6)
32	32,18 (25,3–41,6)
33	33,04 (26,0–42,7)
34	33,89 (26,8–43,8)
35	34,74 (27,5–44,9)
36	35,59 (28,2–46,0)
37	34,35 (27,8–45,8)
38	34,07 (27,5–45,5)
39	33,78 (27,1–45,3)
40	33,50 (26,7–45,0)



**Рис. 3.6.** Утолщение плаценты до 5 см при неиммунной водянке плода.

менности на 8 мм и более свидетельствует о наличии заболевания у плода при резус-сенсibilизации, даже при отсутствии других эхографических признаков.

При перечисленных выше патологических состояниях утолщение плаценты в большинстве случаев обусловлено ангиоматозом средних ворсин и отеком средних и терминальных ворсин. При ангиоматозе толщина плаценты может увеличиваться до 5–6 см и более (рис. 3.6). Большинство исследователей оценивает ангиоматоз как своеобразную компенсаторную реакцию в ответ на развитие хронической гипоксии, которая в свою очередь возникает в результате заболеваний матери и плода. Очевидно, что в условиях хронической гипоксии плацента работает с повышенной нагрузкой для того, чтобы обеспечить адекватный процесс транспорта кислорода. Изменения, происходящие в плаценте при гипоксии, направлены на увеличение площади поверхности хориального дерева, уменьшение толщины эпителиального и плацентарного барьеров в целом, а также на увеличение числа ворсин с большим количеством капилляров [11, 12].

### Эхоструктура плаценты

Хорошо известно, что эхоструктура плаценты меняется с увеличением срока беременности. Этот процесс связан с инволютивно-дистрофическими процессами, начинающимися в основном в конце II триместра и носящими название «старение плаценты» [3]. Ультразвуковая оценка плаценты обычно складывается из определения так называемой степени зрелости и ее соответствия сроку беременности, а также из попыток интерпретировать с клинической точки зрения те изменения, которые не укладываются в стандартную картину созревания.

Начиная с 1990 г. на страницах специализированных изданий ведется дискуссия об эхоморфологических параллелях между ультразвуковыми характеристиками плаценты и состояниями, осложняющими течение беременности [13–15]. В подавляющем большинстве проведенных исследований достоверно доказанных патоморфологических подтвержде-

**Таблица 3.2.** Ультразвуковая оценка структуры плаценты [17]

Стадия	Участки плаценты		
	хориальная мембрана	паренхима	базальный слой
0	Прямая, гладкая	Гомогенная	Не идентифицируется
I	Слегка волнистая	Небольшое число рассеянных эхогенных зон	Не идентифицируется
II	С углублениями, не доходящими до базального слоя	Линейные эхогенные плотности (в виде запятой)	Линейное расположение небольших эхогенных зон (базальный пунктир)
III	С углублениями до базального слоя	Округлые уплотнения с разрежениями в центре; большие, неправильной формы уплотнения, бросающие акустическую тень	Большие и отчасти слившиеся эхогенные зоны, которые могут отбрасывать акустическую тень

ний выявляемых ультразвуковых феноменов обнаружено не было [14, 16, 17]. Нельзя не согласиться с мнением А.М. Стыгара [4], объясняющего отсутствие таких взаимосвязей «невозможностью изучения патоморфологии в сроки проведения ультразвуковых исследований». Другими словами, исследователи лишены возможности мгновенно оценивать морфологическую структуру плаценты и особенно ее измененных с точки зрения эхографии участков. Следовательно, в повседневной практике врачам ультразвуковой диагностики приходится оценивать ультразвуковую картину плаценты весьма субъективно.

Для стандартизации изменений, связанных с процессом созревания плаценты, были предложены различные критерии. Наибольшее распространение в клинической практике получила классификация, разработанная Р. Grannum и соавт. [18]. Эта классификация основана на выявлении характерных изменений в хориальной мембране, паренхиме плаценты и базальном слое, начиная с 26 нед беременности. Выделяют четыре стадии изменений структуры плаценты (табл. 3.2, рис. 3.7).

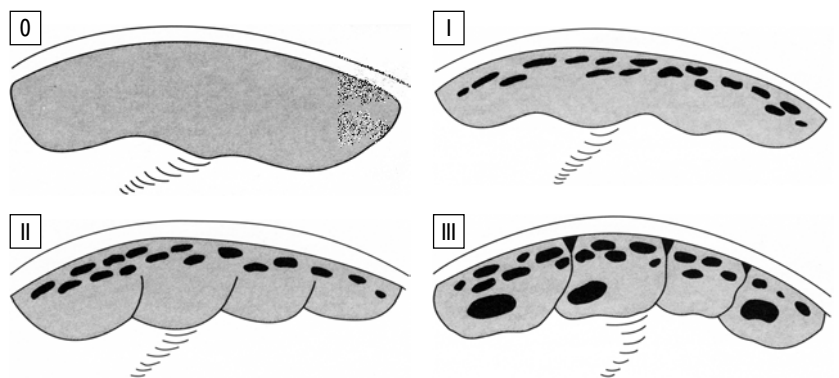
Процесс изменения структуры плаценты происходит неравномерно. Обычно он начинается по периферии плаценты и распространяется к ее центру. При неосложненном течении беременности в большинстве случаев плацента последовательно проходит стадии «созревания» от 0 до III [17]. Наиболее часто стадия 0 обнаруживается в сроке до 30 нед, стадия I – в 27–36 нед, стадия II – в 34–39 нед и стадия III – после 36 нед беременности [3, 14].

В некоторых случаях процесс созревания плаценты может ускоряться и III стадия зрелости появляется уже в начале III триместра. Реже отмечается замедление темпов ее созревания, однако в наших исследованиях ни в одном наблюдении в сроки 38–42 нед не была зарегистрирована стадия 0, так же как и стадия I при переношенной беременности. По мере прогрессирования беременности вследствие снижения антикоагуляционных свойств ворсин происходит массивное выпадение фибрина и

откладывание фибриноида. Последний откладывается и в зонах коагуляционного некроза под хориальной пластиной и в базальных отделах. К концу беременности площадь фибриноида в плаценте в норме может достигать 10%. К изменениям дистрофического характера в зрелой плаценте относится отложение солей кальция. После 32 нед практически у половины беременных в плаценте обнаруживаются петрификаты. Так же как и фибриноид, обызвествление затрагивает все три зоны плаценты. Отложение кальция и фибриноида представляет собой вполне естественный процесс.

При сравнении эхографических аналогов кальцификатов с морфологией плаценты оказалось, что истинные кальцификаты встречаются главным образом в доношенной плаценте (III стадии зрелости) и крайне редко выявляются в плацентах I–II стадии зрелости. До 34 нед беременности многочисленные эхопозитивные включения обусловлены наличием большого количества ворсин плаценты, имеющих достаточно плотную строму. В доношенной плаценте кальцификатам не свойственна какая-либо определенная локализация, например в септах, как это указывали Р. Grannum и соавт. [18]. Они распределяются, как правило, диффузно и встречаются в 18,7% наблюдений при физиологическом и в 30,3% случаев осложненного течения беременности [19].

Первоначально эхографическое определение стадий структурных изменений плаценты было предложено для прогнозирования зрелости легких пло-

**Рис. 3.7.** Схематическое изображение стадий изменения структуры плаценты (0–III).

да, позже критерии зрелости плаценты попытались положить в основу формирования прогноза осложненного течения беременности. Было установлено, что преждевременное появление более «зрелых» стадий плаценты в несколько раз чаще наблюдается у пациенток с поздним выкидышем или преждевременными родами, а также при плацентарной недостаточности. В настоящее время эхографическими признаками преждевременного созревания плаценты считается обнаружение стадии II до 32 нед и стадии III – до 36 нед (рис. 3.8).

Анализ данных литературы, посвященной патоморфологическим и ультразвуковым исследованиям плаценты, позволяет сделать вывод, что III стадия зрелости плаценты часто регистрируется в поздние сроки беременности, однако не является общебиологической закономерностью ее развития. По данным ряда авторов [16], избыточное кальцинирование плаценты в 60–80% случаев встречается при осложненном течении беременности и нередко сопровождается ЗВРП. На этом основании в клинической практике укоренилось мнение, что наличие в структуре плаценты множества кальцификатов является эхографическим признаком гестоза и маточно-плацентарной недостаточности [20, 21]. Однако многие исследователи отмечают, что в ряде случаев кальцинированная плацента не сопровождается какими-либо отклонениями в развитии плода, включая массо-ростовые показатели, данные кардиомониторного наблюдения и состояние при рождении. Вероятнее всего появление кальцинатов в структуре плаценты является следствием многих причин, к которым относятся реакция сосудов хориона на гестоз, естественный некроз ворсин при их «старении», постинфекционные изменения, избыток кальция в диете, перенашивание [3].

Следует помнить, что плод и плацента имеют большие компенсаторные возможности. Говорить о наличии фетоплацентарной недостаточности при кальцинированной плаценте можно только в тех случаях, когда имеются дополнительные клинические или инструментальные данные, свидетельствующие о страдании плода. В остальных случаях кальциноз плаценты следует рассматривать только как фактор

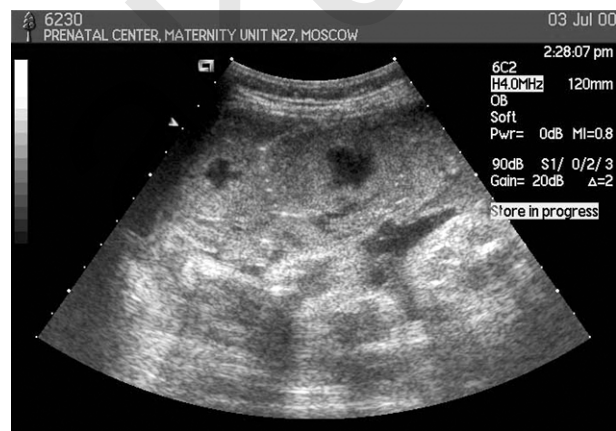
риска по снижению функциональной активности плаценты.

Врачи ультразвуковой диагностики постоянно подвергаются искушению интерпретировать увиденные изменения в плаценте с точки зрения морфологии ткани и в большинстве случаев ошибаются. Помимо кальциноза плаценты, еще одним очень распространенным диагностическим заблуждением является обнаружение в поздние сроки беременности так называемых кист плаценты. Один из наиболее известных отечественных патоморфологов плаценты, – А.П. Милованов – изучавший гистологические особенности зрелой плаценты, доказал, что «постоянно встречающиеся при ультразвуковом сканировании зрелой плаценты эхонегативные области округлой формы, с однородным содержимым, ровными контурами, одинаковым диаметром, расположенные на равном расстоянии друг от друга в срединной зоне плаценты, представляют собой центры котиледонов – участки разрежения ворсинчатого дерева вследствие тока крови из спиралевидных артерий, а не являются эхопризнаками фетоплацентарной недостаточности» [13]. Следовательно, многие ультразвуковые характеристики плаценты, рассматриваемые рядом авторов [22] в качестве эхографических маркеров патологии, на самом деле являются отражением естественных процессов, происходящих при физиологической беременности.

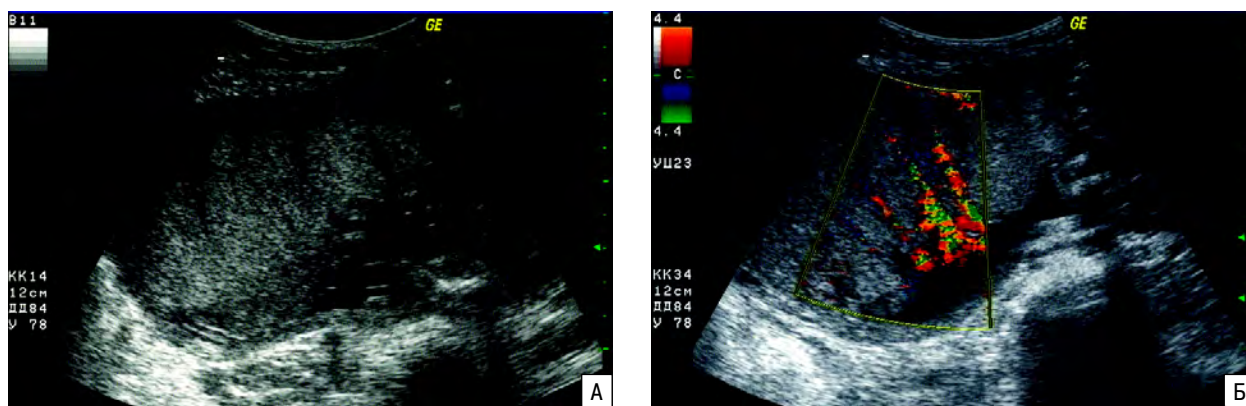
Помимо оценки степени зрелости плаценты и ее соответствия сроку беременности, эхографическое описание органа складывается из описания межворсинчатого пространства, а также описания участков тромбоза и инфарктов. Бытует мнение, что последние изменения тесно связаны с плацентарной недостаточностью. Однако было доказано, что интервельный тромбоз и инфаркт плаценты при обычном течении беременности имеют место у 25–30% беременных. Считается, что подобного рода процессы могут выключать до 10% ворсин без какого-либо воздействия на состояние плода.

Межворсинчатое пространство играет решающую роль в обмене газов и веществ между организмом матери и плода. Площадь его колеблется от 6 до 12 квадратных метров. Межворсинчатое пространство расположено между decidua basalis и ворсинами хориона. По периферии плаценты оно ограничено краевым синусом, который имеет вид неравномерной щели диаметром от 0,5 до 1,5 см. Краевой синус возникает на 12–14 нед беременности. Он представляет собой пространство между наружным краем плаценты, гладким хорионом и децидуальной оболочкой. Эхографически он выявляется только после 16–20 нед беременности в виде гипо- или анэхогенных структур незначительных размеров (до 5 мм), расположенных по периферии плаценты.

В межворсинчатом пространстве циркулирует материнская кровь, которая выходит за пределы матки через спиральные артерии и, омывая ворсины хориона, направляется к устьям маточных вен. Маточные вены располагаются преимущественно по периферии плацентарной площадки. Кровь плода цирку-



**Рис. 3.8.** Беременность 34 нед. Преждевременное «созревание» плаценты (стадия III).



**Рис. 3.9.** Беременность 27 нед. Расширенные участки межворсинчатого пространства и увеличение толщины плаценты. А – В-метод. Б – режим ЦДК.

кулирует по артериям и венам ворсин хориона, причём от материнской крови ее отделяет плацентарная мембрана [1, 6].

В подавляющем большинстве случаев ультразвуковая идентификация хориальной части межворсинчатого пространства представляет значительные трудности. Это обусловлено чрезвычайно малыми размерами его щелей и полостей. Однако приблизительно в 10–15% случаев удается выявить гипоэхогенные щелевидные полости расширенного межворсинчатого пространства, имеющие различные размеры и формы. Величина полостей, выявляемых при помощи эхографии, колеблется от 1–12 до 20–25 мм. Наличие большого числа участков расширенного пространства может приводить к увеличению толщины плаценты на 20–50%. Сроки выявления расширенных участков колеблются в пределах 15–40 нед беременности (рис. 3.9, 3.10). Исключительно редко ток крови в расширенных участках межворсинчатого пространства удается обнаружить в ранние сроки беременности. Прежде всего такие случаи необходимо дифференцировать с отслойкой хориона. Точность дифференциального диагноза повышается при использовании цветового доплеровского картирования (ЦДК).

Выделяют несколько вариантов локализации расширенных участков межворсинчатого пространства: субхориальный, внутриворсинчатый, суббазальный, чрезворсинчатый и диффузный [4]. Однако, как показывают данные литературы и наш многолетний клинический опыт, перечисленные варианты локализации дилатированного пространства практического значения не имеют. Более того, в настоящее время нет достоверных дифференциальных ультразвуковых признаков, позволяющих различать физиологическую дилатацию, как вариант индивидуальной нормы, от компенсаторного расширения, например при исходной гипотонии у беременной женщины, или от патологических изменений при акушерской или экстрагенитальной патологии.

Локальное расширение межворсинчатого пространства эхографически представлено зонами повышенной звукопроводимости неправильной формы, расположенными, как правило, ближе к хориальной пластинке. Локальное расширение отмечается в

31,9% наблюдений, из них при физиологическом течении беременности в 38,8% случаев, а при осложненном – в 29,3%. В родившейся плаценте при повторном ультразвуковом сканировании в водной среде они не определяются, так же как при морфологическом исследовании плацент [19].

Тщательное изучение особенностей кровотока с помощью высокочувствительной ультразвуковой аппаратуры позволяет определить в межворсинчатом пространстве очень медленный (около 1–5 мм/с) ламинарный ток крови. В единичных наблюдениях удается зарегистрировать турбулентный ток, который проявлялся фонтанирующим впрыскиванием крови в расширенные участки пространства через дренажные отверстия в плацентарных перегородках. Третьим вариантом тока крови в расширенных щелях межворсинчатого пространства является стаз. Диагностика этого варианта требует достаточно длительного наблюдения и основывается на выявлении прекращения тока крови в расширенных щелях. Продолжительность стаза крови чрезвычайно вариабельна и до настоящего времени окончательно не установлена. Чаще всего стаз крови наблюдается при внутриворсинчатом расположении расширенных участков пространства на фоне отека окружающей плацентарной ткани. В настоящее



**Рис. 3.10.** Беременность 28 нед. Расширение межворсинчатого пространства и увеличение толщины плаценты.

время остается без ответа вопрос о влиянии описанных типов кровотока в межворсинчатом пространстве на развитие плода, течение беременности и родов. Это позволяет усомниться в диагностической значимости представленных сведений.

Помимо стадии зрелости и оценки межворсинчатого пространства некоторые исследователи уделяют внимание оценке внутриплацентарных перегородок. Так, по мнению А.М. Стыгара [4], плацентарные перегородки должны рассматриваться с позиции патологических изменений плаценты, однако сам автор противоречит себе и указывает на филогенетически детерминированные закономерности изменений в строении плаценты в динамике физиологически протекающей беременности. Он подчеркивает, что «плацентарные перегородки визуализируются в конце беременности только в тех случаях, когда на них происходит отложение фибрина» [23]. Экспериментальные исследования А.П. Милованова и соавт. [13] доказывают, что морфологического субстрата, так называемых вдавлений перегородок хориальной пластинки, четко выявляемых *in vivo* и соединяющих хориальную пластинку с базальной, в плаценте после родов нет. В плаценте отсутствуют также соизмеримые по размерам с эхоперегородками структуры, которые соединяли бы обе пластины через всю толщу плаценты. Авторы повторно подвергали эхографическому исследованию родившуюся плаценту в водной среде, имитирующей околоплодную жидкость. Хорошо контурируемые при доношенной беременности плацентарные перегородки значительно уменьшались в размерах в родившейся плаценте, оставаясь в виде небольших выпячиваний повышенной акустической плотности только в околобазальной зоне. Прицельная биопсия этих зон выявила наличие здесь септ, идущих от базальной пластинки в толщу плаценты. Такого рода динамика эхографической картины перегородок плаценты, находящейся в матке, и перегородок в родившейся плаценте объясняется прижизненным характером кровотока из спиралевидных артерий, сопровождаемым куполообразным смещением мелких ворсин к периферии котиледона [22]. Именно концентрация ворсин в этой зоне, совпадающая отчасти с локализацией септ, дает эффект перегородок *in vivo*, а спадение ветвей хориального дерева в родившейся плаценте объясняет отсутствие на эхографической картине как перегородок, так и центров котиледонов.

Так или иначе, ультразвуковая оценка структуры плаценты – это весьма трудоемкий процесс. Главное для исследователя заключается в том, чтобы не перейти границы субъективизма. Необходимо хорошо понимать, что изменения, которые претерпевает плацента в ходе беременности, нередко индивидуальны и в большинстве случаев не сказываются на состоянии плода. Выявление более высокой стадии зрелости плаценты или каких-либо эхографических особенностей межворсинчатого пространства, а также участков кальциноза обычно не нарушает внутриутробное состояние плода и не влияет на течение беременности. Эти изменения лишь являются поводом

отнести беременную к группе риска по перинатальной патологии и более тщательно наблюдать за ней в ходе пренатального обследования.

## Патологические изменения плаценты

**Отслойка плаценты** возникает вследствие нарушения ее прикрепления к стенке матки, что приводит к кровотечению из сосудов децидуальной оболочки, отслойке базального слоя эндометрия и скоплению крови между ним и миометрием. В дальнейшем при нарастании кровотечения происходит прорыв крови с последующим тромбозом. Кроме того, происходит имбибиция крови в миометрии с известными тяжелыми последствиями для матки.

Выделяют несколько типов отслойки плаценты [24–26]. При центральной отслойке плацента начинает отделяться от стенки матки в центре, поэтому наружное кровотечение, как правило, отсутствует. Этот тип отслойки самый опасный, поскольку имеет стертую клиническую картину. Диагноз нередко ставится с запозданием, что приводит к тяжелым последствиям для матери и плода.

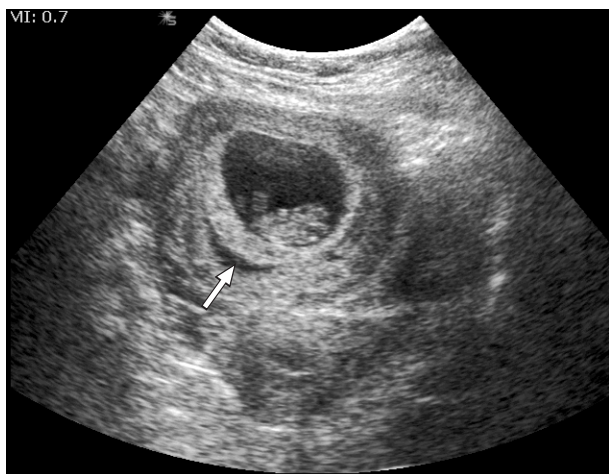
Ретроплацентарный тип – это формирование гематомы между плацентой и миометрием. Отслойка обычно начинается с края плаценты и прогрессирует к центру. При этом процессе всегда появляются кровянистые выделения из половых путей, что позволяет своевременно заподозрить нарушение.

При субхориальной отслойке плаценты формирование гематомы происходит между плацентой и амниотической оболочкой. В этих случаях клиническая картина практически отсутствует.

В выявлении отслойки плаценты эхография играет вспомогательную роль, поскольку в диагностике основное значение имеет клиническая картина. При отсутствии наружного кровотечения ультразвуковое исследование может помочь в диагностике отслойки, но только при больших размерах гематомы. При небольших гематомах (до 10 мм) эхография информативна только в ранние сроки беременности (рис. 3.11, 3.12). Позже такие гематомы выявляются только при локализации плаценты на передней или боковых стенках матки, а также при низком прикреплении плаценты или ее предлежании. Большого клинического значения небольшие гематомы во II–III триместрах не имеют.

Субамниотические гематомы формируются вследствие разрыва хориальных сосудов около корня пуповины [26]. Опыт пренатальной верификации таких гематом невелик [25–28]. Он основан на визуализации кистозного образования, локализованного на плодовой поверхности плаценты, окруженного тонкой мембраной амниона. В отличие от субамниотической кисты экзогенная структура гематомы вариабельна и зависит от времени ее существования [26, 27]. Реальную помощь в дифференциальной диагностике гематомы и кисты оказывает ЦДК [28], а также трехмерная эхография [25].

Эхографическое изображение гематом меняется в зависимости от давности их существования. Свежие (1–2 сут) гематомы обычно имеют вид гипозоногенных жидкостных образований с мелкодисперс-



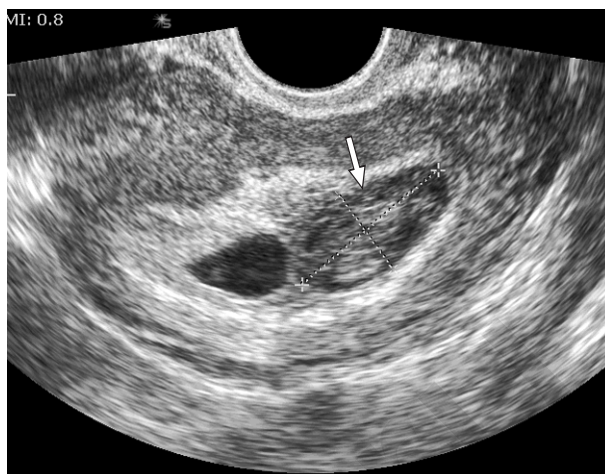
**Рис. 3.11.** Частичная отслойка хориона в ранние сроки беременности (стрелка).

ной взвесью. Они имеют четкие границы с окружающими тканями и отличаются высокой звукопроводимостью. Дифференциальный диагноз следует проводить с расширенным межворсинчатым пространством, в котором при доплерометрии удается определить ток крови. Начиная с 2–3 суток структура гематом постепенно приобретает более высокую эхогенность за счет различных по величине и плотности кровяных сгустков. Жидкостный компонент гематомы при этом практически не определяется, однако звукопроводимость остается высокой. Также нечетко определяются границы гематомы, что нередко служит причиной диагностической ошибки. Обычно такие гематомы имеют сходство с миоматозными узлами. От миомы они отличаются высокой звукопроводимостью, нечеткими наружными контурами, отсутствием капсулы, обязательной для этой опухоли.

Ретракция кровяных сгустков внутри гематомы обычно наступает на 10–15 суток. При этом отмечается появление анэхогенной составляющей в сочетании с остатками кровяных сгустков, имеющих высокую эхогенность. Одновременно происходит уменьшение размеров гематомы за счет рассасывания содержимого и частичного ее опорожнения. В некоторых случаях гематомы больших размеров могут сохраняться в течение нескольких недель беременности.

Ретрохориальные и ретроплацентарные гематомы прогностически являются наиболее неблагоприятными, так как нарушают плодово-материнское кровообращение. При этом решающую роль играет площадь участка отслойки и объем гематомы. В тех случаях, когда отслойка занимает менее 1/4 площади плаценты или хориона, шанс на выживание плода является достаточно высоким. При гематомах, занимающих 1/3 или более поверхности плаценты, как правило, наступает внутриутробная гибель плода.

Преждевременную отслойку нормально расположенной плаценты иногда приходится дифференцировать с миоматозными узлами (рис. 3.13), расположенными в зоне плаценты, и значительно расширенной венозной сетью decidua basalis, которая



**Рис. 3.12.** Ретрохориальная гематома в ранние сроки беременности (стрелка).

иногда визуализируется в виде эхонегативного пространства больших размеров с линейными структурами внутри (рис. 3.14). В отличие от преждевременной отслойки плаценты эхонегативная зона при этом имеет приблизительно одинаковую на всем протяжении структуру и толщину и выявляется почти по всей площади плаценты. Значительную помощь в дифференциальной диагностике перечисленных состояний оказывает ЦДК.

**Истинное приращение плаценты** является серьезным осложнением беременности и возникает в результате частичного или полного отсутствия губчатого слоя децидуальной оболочки вследствие атрофических процессов в эндометрии. Отсутствие губчатого слоя децидуальной оболочки приводит к проникновению в миометрий ворсин хориона. В зависимости от глубины проникновения ворсин в миометрий различают три варианта приращения плаценты. При placenta accreta губчатый слой атрофирован, ворсины контактируют с миометрием, не внедряясь в него, и не нарушают его структуру. При placenta increta ворсины хориона проникают в миометрий и



**Рис. 3.13.** Беременность 20 нед. Плацента расположена на миоматозном узле (стрелки), исходящем из передней стенки матки.



**Рис. 3.14.** Эхограмма значительно расширенной вензной сети decidua basalis (стрелка).

нарушают его структуру. При placenta percreta ворсины прорастают миометрий на всю глубину вплоть до висцеральной брюшины (рис. 3.15).

Приращение плаценты может быть полным или частичным и встречается с частотой 1 случай на 10 000 родов. Особенно редко бывает полное приращение, частота которого составляет 1 случай на 24 506 родов [29]. Эта патология в 5–6 раз чаще отмечается при предлежании плаценты [30]. При полном приращении плацента спаяна с миометрием на всем ее протяжении, при частичном – лишь на отдельных участках [31].

Первые сообщения о дородовой ультразвуковой диагностике приращения плаценты были опубликованы еще в начале 80-х годов [32, 33]. С внедрением трансвагинальной эхографии в начале 90-х годов качество пренатальной диагностики этой патологии существенно улучшилось. Впервые о возможности трансвагинальной эхографии в обнаружении приращения плаценты при ее предлежании в доношенном сроке беременности сообщили G. Guu и соавт. [34]. Они первыми описали наиболее ценный эхографический критерий приращения – наличие в толще миометрия участков с лакунарным типом кровотока. При эхографии в В-режиме эти зоны были охарактеризованы авторами как множественные гипо- и анэхогенные образования в субплацентарном пространстве, распространяющиеся в толщу миометрия.

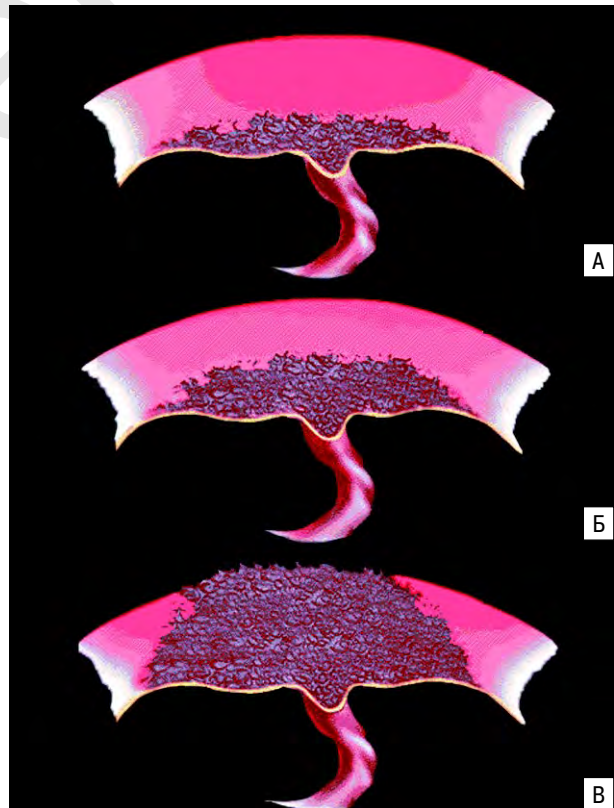
В начале исследований, посвященных ультразвуковой диагностике приращения плаценты, этот метод казался привлекательным в силу простоты клинического применения, однако в последующих работах была описана возможность получения как ложноположительных, так и ложноотрицательных результатов [35]. Ошибки диагностики объясняются тем, что в В-режиме, в том числе и при трансвагинальном исследовании, не всегда можно достоверно судить о сосудистом генезе гипо- и анэхогенных образований в интересующем исследователя участке плаценты.

Существенную помощь в уточнении диагноза может оказать ЦДК – метод, позволяющий точно определять локализацию сосудистых зон. Первое описание пренатального выявления приращения плаценты при ее предлежании с использованием этого ме-

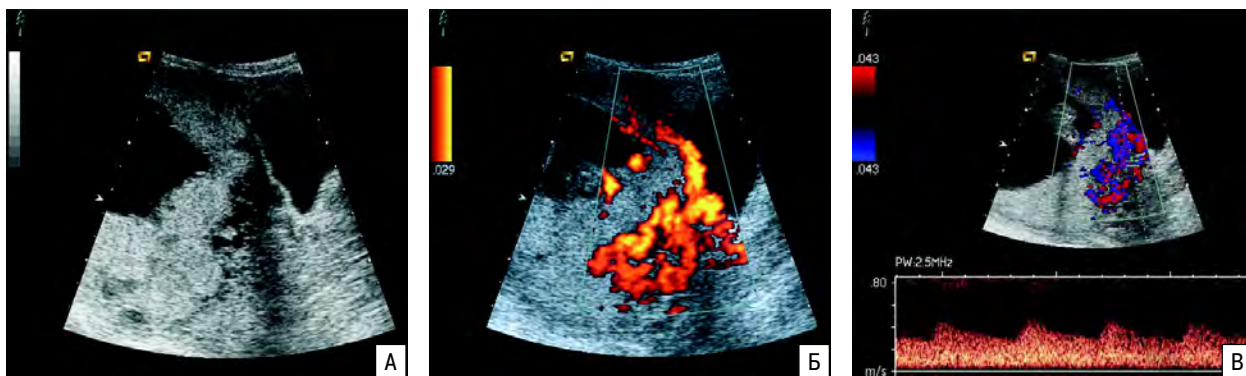
тода было представлено в 1992 г. M. Chou и соавт. [36]. В этой работе впервые были опубликованы данные о возможности регистрации кривых скоростей вензного кровотока с высокой пульсацией в плацентарных лакунах и обнаружения расширения субплацентарного вензного комплекса, характерного для приращения. Помимо простой дифференциации образований сосудистого и несосудистого генеза при приращении плаценты, с помощью ЦДК можно попытаться оценить глубину проникновения ворсин в толщу миометрия и, соответственно, судить о степени инвазии и форме приращения.

Ультразвуковая диагностика приращения плаценты достаточно представлена на страницах зарубежной периодики [32–41]. Приоритет в отечественной литературе принадлежит М.В. Медведеву и соавт. [42], описавшим ультразвуковую картину приращения в 20 нед гестации. В последующем Е.В. Юдиной и М.В. Медведевым [43] были опубликованы данные о трех случаях успешной ультразвуковой диагностики этой патологии (рис. 3.16).

Несмотря на сложность и трудоемкость диагностического процесса при приращении плаценты, необходимо помнить о возможности развития этого осложнения беременности. Особое внимание следует уделять случаям предлежания плаценты и возможности прицельно искать вероятные эхографические признаки приращения. Сегодня ультразвуковое исследование является единственным методом



**Рис. 3.15.** Схематическое изображение основных типов приращения плаценты. А – placenta accreta. Б – placenta increta. В – placenta percreta.



**Рис. 3.16.** Приращение плаценты при ее предлежании. А – В-метод. Б – режим энергетического доплеровского кодирования. В – импульсный доплеровский режим.

пренатального выявления приращения плаценты. К постановке этого диагноза необходимо относиться очень ответственно, поскольку предлежание плаценты в сочетании с ее приращением является показанием к плановому оперативному родоразрешению и экстирпации матки [31].

**Добавочная доля плаценты** диагностируется на основании выявления участков плацентарной ткани, между которыми имеется свободная зона (рис. 3.17–3.19). Обычно в этой зоне располагается сосудистая ножка, которая выявляется при доплеровском исследовании [44]. Частота встречаемости данной аномалии развития плаценты составляет 16–28 : 10 000 беременностей [45]. Дифференциальный диагноз следует проводить с автономной плацентарной площадкой при многоплодной беременности. Реального влияния на течение беременности и развитие плода добавочная доля плаценты не оказывает, однако в последовом периоде такая аномалия может осложниться отрывом добавочной доли, ее задержкой в полости матки и послеродовым кровотечением.

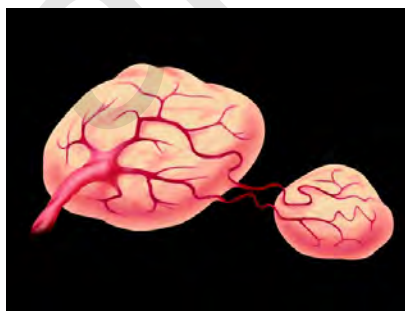
**Кольцевидная плацента** (placenta membranacea) – редкая аномалия развития плаценты (0,25–0,5:10 000) [46], развивающаяся вследствие отсутствия дифференциации хориона на chorion leave и chorion frondosum [47]. Кольцевидная плацента характеризуется чрезмерно большой площадью прикрепления, в том числе в области внутреннего зева. При этом ее толщина даже в конце беременности не пре-

вышает 10 мм. Самые ранние сообщения были сделаны в 1973 г. (J. Pryse-Davies и соавт. [48]) и в 1976 г. (J. Wladimiroff и соавт. [49]).

Кольцевидная плацента часто сочетается с ее приращением, а также с предлежанием сосудов пуповины [50]. Течение беременности часто осложняется кровотечениями, преждевременными родами, ЗВРП, антенатальной гибелью плода [51].

**Экстраплацентарные (субхориальные) аневризмы** межворсинчатого пространства встречаются чрезвычайно редко. По мнению А.М. Стыгара [4], на эхограммах они характеризуются выбуханием хориальной пластинки в полость амниона, причем пространство между внутренней поверхностью пластинки и тканью плаценты заполнено медленно перемещающейся материнской кровью.

С нашей точки зрения, термин «экстраплацентарная аневризма» не совсем точен, так как аневризма представляет собой ограниченное или диффузное расширение артерии, пульсирующее выпячивание артериальной стенки. Идентификация измененной (расширенной) артерии среди массы сосудов, покрывающих плодную поверхность плаценты весьма затруднительна, а, следовательно, формулировка диагноза аневризмы межворсинчатого пространства (именно пространства, а не отдельно взятого сосуда) не правомочна. Более того, в многочисленных публикациях, посвященных вопросам диагностики патологии плаценты, нам не удалось обнаружить материалов по гистологическому подтверждению диагнозов



**Рис. 3.17.** Схематическое изображение добавочной доли плаценты.



**Рис. 3.18.** Добавочная доля плаценты (стрелка).



**Рис. 3.19.** Добавочная доля плаценты (стрелка).



аневризматического расширения субхориальных сосудов. Можно предположить, что морфологическим субстратом этих ультразвуковых изменений является расширение краевого синуса плаценты при гипотонии матери или субхориальные гематомы.

В литературе встречаются **описания истинных и ложных инфарктов плаценты**. До сих пор в литературе ведется спор о клиническом значении этих изменений в плаценте и их эхографических характеристиках. По данным

А.М. Стыгара [4], ультразвуковые изменения при истинных и ложных инфарктах плаценты примерно одинаковы, в связи с чем их дифференциальная диагностика в антенатальном периоде представляет значительные трудности. Косвенным признаком истинных инфарктов является их локализация в области материнской поверхности плаценты.

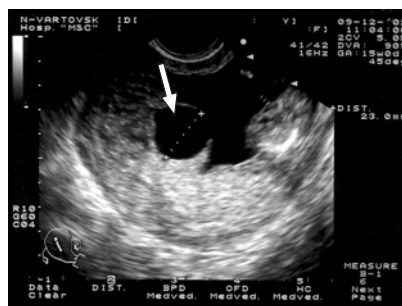
По данным R. Andres и соавт. [52], инфаркт в области материнской части плаценты – относительно редкое явление, которое при макроскопическом исследовании характеризуется истончением поверхности плаценты, при гистологическом – выпотом фибрина, захватывающим базальную оболочку и соседние ворсины. Подобное поражение плаценты, по данным этих авторов, нередко наблюдается при внутриутробной гибели плода, преждевременных родах, ЗВРП и может повторяться при последующих беременностях. Эхографическую картину, соответствующую постинфарктным изменениям в плаценте, R. Andres и соавт. [52] не исследовали.

А.П. Милованов и М.Л. Чехонацкая [53], подробно изучавшие строение плаценты, считают, что от кровоизлияний в межворсинчатое пространство прежде всего следует отличать его расширение, а также центры котиледонов. Пытаясь оценить клиническое значение пренатальных изменений плаценты, эти авторы показали, что в 5% наблюдений в структуре нормальных плацент при их морфологическом исследовании после родов удается обнаружить участки инфарктов. При эхографии никаких особенностей в строении этих плацент в большинстве случаев нет, несмотря на наличие выраженных процессов деструкции (некроз ворсинок и другие грубые изменения). Изучая эхографическую структуру участков плаценты с доказанными инфарктными изменениями путем прицельного ультразвукового исследования патологических очагов в водной среде, имитирующей околоплодную жидкость, эти исследователи доказали, что участки инфарктов в основном не отличались по своим эхографическим характеристикам от нормальной плацентарной ткани [53].

Аналогичные данные приводят V. Iwamoto и соавт. [54], которые описали кровоизлияния в межворсинчатое пространство как пульсирующие и неппульсирующие (тромботические) кисты. Эхонегативные участки кровоизлияния в толще плацентарной ткани различной степени давности, по данным этих авто-



**Рис. 3.20.** Инфаркт плаценты больших размеров с гиперэхогенным контуром.



**Рис. 3.21.** Субамниотическая киста 14 нед беременности (стрелка) [56].

ров, встречались в 7,5% всех наблюдений, из них почти в 4% случаев – при нормальном и только в 10% наблюдений при осложненном течении беременности.

Таким образом, многие авторы доказывают, что четкие параллели между морфологическими изменениями в плаценте, возникающими при инфарктах, и эхографическими характеристиками плаценты отсутствуют. Более того, в ряде случаев заведомо измененная ткань плаценты при ультразвуковом исследовании может выглядеть как нормальная. Тем не менее в большинстве случаев при инфарктах ультразвуковая картина плаценты меняется. Участки кровоизлияния могут быть разной, чаще округлой формы, и располагаться в любом месте плаценты. Их главным отличительным признаком является четкий эхопозитивный контур, отделяющий кровоизлияние от нормальной плацентарной ткани (рис. 3.20). При этом в случае свежего кровоизлияния такое образование на эхограмме имеет однородное содержимое, близкое по звукопроводимости к околоплодным водам. Старое кровоизлияние отличается появлением эхопозитивных включений, которых тем больше, чем больше давность кровоизлияния.

**Кисты плацентарных перегородок** встречаются чрезвычайно редко. Анатомическую основу этой патологии составляют мелкие кисты величиной 5–15 мм, расположенные в толще перегородок ближе к материнской поверхности. Обычно эти кисты выявляются только в конце III триместра беременности [23]. Большого клинического значения такие кисты не имеют.

**Субамниотические кисты плаценты** относят к локальным патологическим изменениям, приводящим, по данным ряда авторов, к плацентарной недостаточности [55]. В то же время Ю.Г. Вишевская [56] приводит описание двух случаев пренатальной ультразвуковой диагностики субамниотической кисты плаценты с благоприятным исходом (рис. 3.21). В обоих случаях проводилось динамическое наблюдение: обе кисты регрессировали в разные сроки беременности. Патологии со стороны плода, околоплодных вод и пуповины не было выявлено. Обе беременности закончились рождением нормальных детей.

Субамниотические кисты плаценты определяют в виде анэхогенных однокамерных образований над плодовой поверхностью плаценты, размеры их

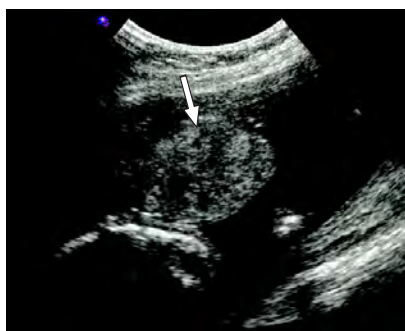


Рис. 3.22. Хориоангиома (стрелка).

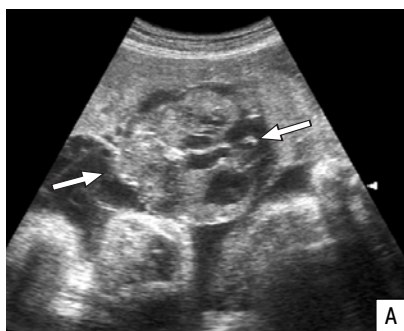


Рис. 3.23. Хориоангиома (стрелки). А – В-метод. Б – режим ЦДК.



могут колебаться от 0,5 до 7–8 см [57]. По мнению А.М. Стыгара и М.В. Медведева [23], субамниотические кисты чаще всего являются следствием субамниотических гематом, возникающих в конце I – начале II триместров беременности. При этом гематомы первоначально имеют анэхогенную, а в дальнейшем – гетерогенную структуру, что может явиться причиной их ошибочной интерпретации как опухоли плаценты. Через 4–8 нед содержимое гематомы приобретает эхографические признаки кисты.

Среди опухолей плаценты наиболее часто обнаруживаются **хориоангиомы**. Первое описание сосудистой опухоли плаценты встречается уже в 1798 г. [58]. В последующем под разными названиями приводится описание около 400 случаев этой опухоли [59]. Термин хориоангиома был предложен R. Veneke [60] в 1900 г.

Хориоангиома – это нетрофобластическая опухоль, исходящая из сосудов хориона. Она может являться как первичной опухолью плаценты, так и метастатической опухолью карциномы шейки матки, молочной железы, меланомы, фетальной нейробластомы [61]. В работе D. Ollendorff и соавт. [62] представлены данные о возможности метастазирования хориокарциномы в легкие матери.

По своему происхождению хориоангиома относится к аномалиям развития сосудов хориона. Частота встречаемости хориоангиом, по данным разных авторов, колеблется от 1 : 7000 до 1 : 50 000 случаев

и зависит от размеров опухоли. Чаще диагностируются образования, размеры которых превышают 5 см (0,2–4 : 10 000 родов), опухоли меньших размеров встречаются значительно чаще (14–139 : 10 000 родов) [63, 64]. Маленькие хориоангиомы нередко обнаруживаются патоморфологами случайно при рутинном исследовании плацент. В настоящее время принято считать, что маленькие по размерам опухоли не имеют клинического значения.

Хориоангиома является, как правило, одиночной опухолью, но может быть представлена несколькими мелкими узлами. Обычно она располагается на плодовой поверхности плаценты (рис. 3.22, 3.23). Реже хориоангиома может локализоваться на материнской поверхности плаценты, на амниальных оболочках, прикрепляясь к плаценте сосудистой ножкой, а также на корне пуповины.

Первое сообщение о пренатальной диагностике хориоангиомы относится к 1978 г. [65]. При ультразвуковом исследовании хориоангиома представляет собой образование с четкими контурами сложной экоструктуры с кистозным и солидным компонентом [65–69]. Иногда хориоангиомы бывают гомогенными с множественными эхогенными септами (рис. 3.24) или образованиями, локализованными на плодовой поверхности плаценты, пониженной эхогенности с неоднородной структурой [70–73]. При прогрессировании беременности эхогенность опухоли может меняться. С. Caldwell и соавт. [74] и



Рис. 3.24. Хориоангиома с множественными эхогенными септами.

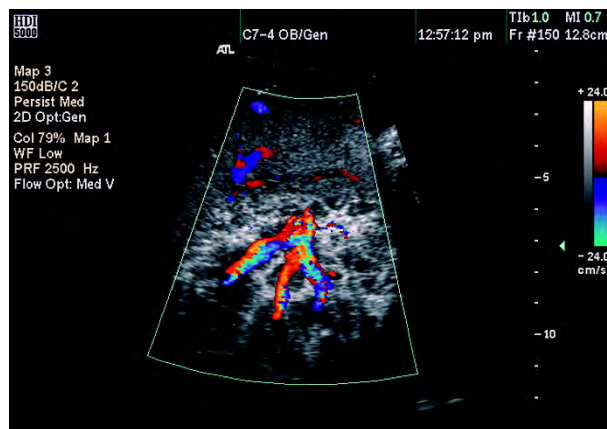


Рис. 3.25. Хориоангиома. Режим ЦДК. Сосудистая сеть опухоли.

L. Brasero и соавт. [75] диагностировали диффузный тип хориоангиомы с множественными округлыми экзогенативными включениями в плаценте больших размеров.

В ряде случаев узлы хориоангиомы имеют большое эхографическое сходство с миоматозными узлами, гематомами в стадии организации, гидатидомольной трансформацией плаценты [75], липомой плаценты [76]. В отличие от хориоангиом миоматозные узлы локализованы под материнской поверхностью плаценты, а не на ее плодовой поверхности. Гематомы любой локализации имеют изменяющуюся во времени экоструктуру. Дифференциальный диагноз между хориоангиомой и гидатидомольной трансформацией плаценты весьма проблематичен в связи с высоким эхографическим сходством.

Реальную помощь в верификации хориоангиомы может оказать ЦДК. По данным Н. Schulman и соавт. [77] и И.И. Рябова и соавт. [78], при доплерографии в хориоангиоме регистрируются кривые скоростей кровотока, подобные кривым в артерии пуповины. При исследовании в режиме ЦДК внутри опухоли визуализируются сосуды разного калибра (рис. 3.25). Сосудистая сеть опухоли может иметь непосредственную связь с сосудами плаценты и пуповины.

Течение беременности при хориоангиоме плаценты зависит в первую очередь от размеров опухоли. Наиболее часто при хориоангиоме отмечается многоводие. Степень выраженности многоводия зависит от размеров опухоли. Многоводие отмечается у 18–35% пациентов с большим узлом [79].

Хориоангиомы больших размеров могут приводить к формированию артериовенозных шунтов. Это создает реальную угрозу адекватному развитию плода за счет увеличения венозного возврата к сердцу плода и усиления сердечного выброса. Следствием таких изменений является тахикардия, гиперволемия и кардиомегалия, а также отеки и антенатальная гибель. В некоторых случаях гемодинамические нарушения приводят к фетальной анемии, которая в свою очередь способствует возникновению ЗВРП. В случае, если опухоль непосредственно не вовлечена в фетальный кровоток, в артерии пуповины плода регистрируются обычные типы кривых скоростей кровотока. При формировании артериовенозного шунта в сосудах опухоли и в артерии пуповины обычно регистрируется нулевой или отрицательный диастолический кровоток [80, 81], однако, по мнению Ю.В. Бойковой и соавт. [82], компенсаторно-приспособительные механизмы в плаценте могут нивелировать отрицательное воздействие хориоангиомы на развитие плода.

В настоящее время нет доказательных данных о достоверной связи хориоангиом с врожденными пороками плода. Однако прослеживается взаимосвязь между опухолью и единственной артерией пуповины (2,7% по сравнению с 0,7% в группе контроля), а также между гемангиомами кожи плода и хориоангиомой (12,2% против 2,1% в контроле) [79]. В работах З.М. Дубоссарской и соавт. [83] и А.Е. Волкова и соавт. [84] отмечено, что хориоангиома часто сочетается с пороками развития плода, в частности с сердечно-сосудистыми аномалия-

ми. По данным Р.Р. Ибрагимова [85], хориоангиома может сочетаться с гидроцефалией.

По мнению ряда авторов [86–88], имеется опрделенная ассоциация между хориоангиомой и хромосомными аномалиями (ХА).

**Отек плаценты** – неспецифическая реакция органа при иммунологической изоиммунизации матери вследствие Rh- или ABO-конфликта, сахарного диабета, инфицирования. Ведущим эхографическим маркером отека плаценты является увеличение ее толщины на 30–100% и более. Также отмечается увеличение эхогенности ткани плаценты и усиление звукопроводимости [4].

Первые эхографические признаки отека плаценты могут появляться уже в 15–22 нед беременности. При иммунологическом конфликте сроки появления отека плаценты зависят от титра антител. Наиболее часто эхографические признаки гемолитической болезни плода развиваются к 28–33 нед. К ним относятся отек плаценты, увеличение печени и селезенки плода, асцит. В тяжелых случаях появляется гидроторакс.

Отек плаценты при сахарном диабете наблюдается только у 1/4 беременных. Наряду с увеличением толщины плаценты отмечается увеличение биометрических параметров плода, что указывает на наличие макросомии. Сроки возникновения отека плаценты при сахарном диабете обычно варьируют в пределах 25–30 нед беременности.

В последнее десятилетие наблюдается повышение интереса специалистов к изучению роли **внутриутробного инфицирования (ВУИ)** в формировании патологии перинатального периода. В России, в отличие от зарубежных стран, ВУИ занимает одно из ведущих мест среди причин перинатальной смертности, причем в последние годы отмечается прогрессивное увеличение доли этой патологии в структуре как перинатальной, так и ранней неонатальной смертности [89, 90]. Российские специалисты активно занимаются поиском клинических признаков ВУИ, в том числе и эхографических, концентрируя внимание прежде всего на плаценте [91].

Инфицирование плаценты и плода теоретически возможно в любые сроки беременности. Следует учитывать, что клиническая практика далеко не всегда совпадает с теорией, поскольку механизмы возникновения ВУИ и защитные реакции матери и плода изучены мало. Очевидно, что наличие инфекционного процесса (острого, подострого, хронического) у матери не означает однозначное ВУИ, поскольку многочисленные барьеры препятствуют проникновению инфекционных агентов к плоду. Именно поэтому нельзя согласиться с мнением М.И. Кузнецова и соавт. [92], которые описывают «типичные эхографические изменения плаценты, свидетельствующие о высокой вероятности ВУИ» и в качестве объективного маркера инфицирования плаценты (основополагающего признака при формировании изучаемой ими группы) используют соскобы слизистых оболочек мочевого тракта пациенток. С нашей точки зрения, верификация урогенитального инфицирования беременной не может рассматриваться как критерий однозначного инфицирования плаценты и тем более инфицирования плода.

Сложность и актуальность проблемы ВУИ приводит к появлению все большего и большего количества работ, посвященных поиску эхографических маркеров этой патологии. Так, А.М. Стыгар [4] считает, что во II–III триместрах отек плаценты чаще всего является единственным маркером, указывающим на возможность ее инфицирования. Отек плаценты, по его мнению, при инфицировании чаще всего носит транзитный характер и наблюдается в период разгара и затухания болезни. Длительность этого периода составляет 2–8 нед.

Другие авторы к ультразвуковым маркерам ВУИ относят аномальное количество вод, спленогепатомегалию, пиеложктазии, умеренно выраженную гидроцефалию, гипоплазию легочной ткани, патологическое расширение петель кишечника, гиперэхогенные включения в печени, гиперэхогенный кишечник, расширение межворсинчатого пространства, раннее созревание плаценты, а также наличие гиперэхогенных включений в ее структуре [92–110]. К сожалению, ни в одной из перечисленных работ не были подсчитаны чувствительность и специфичность каждого из этих признаков, а также частота ложноположительных и ложноотрицательных результатов. Очевидно, что без таких показателей объективность исследований резко снижается.

В.Г. Анастасьева и В.А. Жукова [93] при ультразвуковом обследовании 1580 пациенток, относящихся к группе риска по ВУИ, обнаружили увеличение толщины плаценты, а также значительное повышение эхогенности ее паренхимы в сочетании с высокой звукопроводимостью. Хориальная пластинка, по их данным, часто была расширена и имела характерную (?) эхогенность. В субхориальных отделах плаценты выявлялось своеобразное гипозоногенное ожерелье, обусловленное расширением прилегающих отделов межворсинчатого пространства. Другие авторы обнаружили гиперэхогенные изменения в базальной пластинке, связанные с избыточным отложением в ней слоя фибрина. При этом толщина плаценты и эхогенность ее паренхимы со стороны базального слоя, по мнению авторов, увеличиваются [111, 112]. По мнению В.Г. Анастасьевой и соавт. [95, 96] и Т.В. Киселевой [113], из-за нарушения микроциркуляции в межворсинчатом пространстве при ВУИ плацента приобретает характерную слоистость, которая определяется авторами как «облакоподобная негомогенность».

М.Г. Газазян и соавт. [97] при комплексном обследовании 196 беременных во II триместре выделили следующие признаки ВУИ: повышение тонуса миометрия, патологические примеси в околоплодных водах, относительное многоводие, несоответствие толщины плаценты сроку гестации.

А.Ю. Доротенко [109] отметил неоднородность паренхимы в виде диффузного чередования гипер- и гипозоногенных участков при нормальной толщине плаценты; гиперэхогенные включения в паренхиме различной эхоплотности, выявляемые до 28 нед беременности, сочетающиеся с увеличением толщины плаценты; крупные анэхогенные включения в паренхиме неправильной формы с четкими контурами, сочетающиеся с утолщением плаценты; анэхогенные

гомогенные пространства между гиперэхогенной базальной мембраной и паренхимой плаценты. По мнению автора, «данные эхографические изменения плаценты можно рассматривать в качестве эхографических признаков ВУИ так же, как отек терминальных ворсин; очаговые некрозы децидуальных клеток, чередующиеся с воспалительной инфильтрацией ткани; очаги ишемии и кровоизлияний; отложения фибриноида; фиброз в строме терминальных ворсин; очаговые отложения солей извести».

В исследованиях А.Н. Грибань и С.С. Болховитиновой [114] были проанализированы результаты эхографической оценки стадии зрелости плаценты у 637 женщин, у которых беременность осложнилась острой инфекцией. Авторы установили, что при острой инфекции у матери наблюдалось более раннее созревание плаценты, чем при физиологическом течении беременности.

По мнению некоторых авторов [4], ультразвуковая картина плацентита во многом зависит от стадии воспалительного процесса. Отек плаценты при ВУИ носит транзитный характер и наблюдается в период разгара заболевания. В это время плацента становится однородной и более эхогенной, повышается ее звукопроводимость, исчезает отражение от базальной пластинки, толщина увеличивается на 20–30%. В период разгара заболевания появляются участки расширения межворсинчатого пространства различной локализации, а также внутридольная зона отека высокой эхогенности более выраженная в центре кателлонов. Толщина плаценты может удваиваться по сравнению с нормой. Обратные изменения в плаценте проявляются постепенным снижением ее эхогенности и нормализацией толщины и структуры. В некоторых случаях после окончания воспалительного процесса в плаценте определяются мелкоочаговые гиперэхогенные кальцификаты и даже кальцификация плацентарных перегородок.

По данным И.С. Сидоровой и соавт. [112], при ультразвуковой плацентографии у беременных группы высокого инфекционного риска выявлялись следующие эхографические признаки ВУИ: варикозное расширение сосудов плаценты (87,5%), гиперэхогенные включения в структуре плаценты (56,1%), отек плаценты (50%) и контрастирование базальной пластинки (18,8%). В то же время у беременных с установленным инфицированием амниотической жидкости (по данным посева околоплодных вод, полученных путем амниоцентеза), эхографические и клинические признаки ВУИ встречались значительно чаще. В 90,9% случаев имела место угроза прерывания беременности, в 81,8% – многоводие, в 27,3% – ЗВРП, в 100% – варикозное расширение сосудов плаценты, в 68,2% – гиперэхогенные включения в структуре плаценты, в 63,6% – отек плаценты, в 22,7% – контрастирование базальной пластинки.

Столь высокая информативность эхографии в вопросах диагностики ВУИ вызывает некоторое недоумение. Действительно, трудно представить себе диагностические критерии любой патологии в других областях медицины, обладающие 100% чувствительностью.

В отличие от этих исследований другие авторы [91] при изучении информативности ультразвукового исследования в прогнозировании ВУИ сообщают, что при ультразвуковой плацентографии в случаях ВУИ плода удается выявить преждевременное созревание плаценты или появление кальцинатов лишь в 15% случаев, а изменение количества околоплодных вод – только в 2% (0,5% – при физиологическом течении беременности). Таким образом, по мнению С.Э. Сорокиной, информативность эхографии в прогнозировании риска реализации ВУИ невысока и не превышает 50%.

Перечень отечественных исследований, посвященных ВУИ и эхографическим признакам этой патологии можно продолжить. Нет сомнений в том, что проблема ВУИ существует, поскольку многие новорожденные появляются на свет с признаками инфицирования. Беда в том, что ограниченность методов пренатальной диагностики не позволяет однозначно доказать связь инфекционного процесса с эхографическими изменениями в плаценте. Мы глубоко убеждены, что классическое научное исследование должно предполагать проведение пренатальной биопсии тех участков плаценты, которые по ультразвуковым характеристикам кажутся подозрительными по наличию инфекционного процесса. В противном случае, с точки зрения доказательной медицины, все описанные выше признаки можно расценить как субъектив-

ное мнение авторов об эхографических характеристиках теоретически «воспаленной» плаценты.

Еще одним недостатком большинства опубликованных работ является отсутствие четких эхографических критериев в описании тех или иных изменений плаценты. Понятия «повышенная эхогенность», «незначительное утолщение», «умеренное многоводие», «контрастирование базальной пластинки» и особенно «облаковидная негомогенность» ничего общего не имеют со строгими научными исследованиями, поскольку их воспроизводимость не поддается расчету. Более того, никто из перечисленных авторов не проводил двойных слепых исследований, исключающих субъективную оценку эхографических признаков. Печально, что в современной зарубежной литературе и обширных ресурсах Internet, посвященных проблемам ВУИ, мы не смогли обнаружить результаты рандомизированных контролируемых исследований, подтверждающих описанные выше ультразвуковые феномены с позиций доказательной медицины. Надеемся, что такие исследования впереди. Практическая медицина ежедневно доказывает необходимость их проведения. Очевидно, что только максимальная объективизация эхографических критериев, разработка единых критериев оценки понятия «внутриутробное инфицирование», а также внедрение единой схемы обследования матери и плода позволят приблизиться к решению проблемы ВУИ.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Федорова М.В., Калашникова Е.П. Плацента и ее роль при беременности. М.: Медицина, 1986.
2. Медведев М.В., Стрижаков А.Н., Кирущенко А.П. и соавт. Морфо-функциональное обоснование результатов доплерометрического исследования кровотока в маточных артериях при физиологической и осложненной беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1992. № 1. С. 44–51.
3. Зыкин Б.И. Возможности эхографии в оценке состояния плаценты, плодных оболочек и околоплодных вод // Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в перинатологии / Под ред. Медведева М.В., Зыкина Б.И. М., 1990. С. 109–116.
4. Стыгар А.М. Эхографические аспекты физиологии и патологии последа. II. Плацента // Ультразвук. Диагн. 1997. № 1. С. 78–92.
5. Круг А.И. Влияние локализации плаценты на внутриутробное развитие плода // Вопр. Охр. Мат. 1981. № 9. С. 71.
6. Савельева Г.М., Федорова М.В., Клименко П.А., Сичинава Л.Г. Плацентарная недостаточность. М.: Медицина, 1991.
7. Демченко Е.Ю. Влияние плацентации на течение и исход беременности // Ультразвук. Диагн. 1996. № 3. С. 46–47.
8. Filipov E., Khadzhiev A., Novachkov V., Iakimova A. The relationship of the location of the placenta and the indices of the fetus birth process // Akush. Ginekol. (Sofia). 1990. T. 29. № 2. С. 15–18.
9. Демидов В.Н. Ультразвуковая плацентография // Акуш. Гинеко. 1981. № 11. С. 55–57.
10. Гусева О.И., Пигаева Т.Г., Соколова М.С., Артифксова А.А. Утолщение плаценты при беременности, осложненной железодефицитной анемией // Ультразвук. Диагн. 1998. № 3. С. 75–77.
11. Степанова О.М. Анатомо-морфологические особенности плаценты при анемическом состоянии // Тр. Крымск. мед. ин-та. 1970. Т. 44. С. 100–103.
12. Цирельников Н.И. Гистофизиология плаценты человека. Новосибирск: Наука, 1980.
13. Милованов А.П., Фукс М.А., Чехонацкая М.Л., Сумовская А.Е. Морфологические особенности ультразвуковых критериев стадии зрелости плаценты при физиологическом течении беременности // Акуш. Гин. 1990. № 5. С. 19–23.
14. Сидорова И.С., Баранов А.Н., Волкова О.И. Эхографические критерии развития плаценты // Акуш. гин. 1989. № 1. С. 77–80.
15. Калашникова Е.П., Александрова З.Д., Репина М.А. Эхоморфологические параллели при ультразвуковом исследовании плаценты // Арх. Патол. 1991. Т. 53. С. 9–14.
16. Круминис В.В. Особенности эхоструктуры плаценты и их диагностическое и прогностическое значение при внутриутробной задержке развития плода: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Минск, 1993.
17. Чехонацкая М.Л. Ультразвуковые и морфологические критерии зрелости плаценты и плода при физиологическом и осложненном течении беременности. Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. М., 1989.
18. Grannum P.A.T., Berkowitz R.L., Hobbins J.C. The ultrasonic changes in the maturing placenta and their relation to fetal pulmonary maturity // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1979. V. 133. № 8. P. 915–922.
19. Милованов А.П., Чехонацкая М.Л. Гистологическая идентификация ультразвуковых объектов плаценты // Ультразвук. Диагн. 1998. № 1. С. 79–82.
20. Сидорова И.С., Баранов А.Н., Волкова О.И. Эхографические критерии развития плаценты // Акуш. Гин. 1989. № 1. С. 77–80.
21. Александрова З.Д. Ультразвуковая характеристика плаценты в зависимости от клинических особенностей позднего токсикоза беременных: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Л., 1990.
22. Ransley E.M., Donner M.W. Placental Vasculature and Circulation: anatomy, physiology, radiology, clinical aspects: Atlas and textbook. Stuttgart, 1980.
23. Стыгар А.М., Медведев М.В. Ультразвуковое исследование плаценты, пуповины и околоплодных вод // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.2 / Под ред. Миткова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 52–77.
24. Погодин О.К. Отслойка плаценты: дискуссионные вопросы // Критические состояния в акушерстве и неонатологии. Мат. II Всеросс. научн. практ. конф. Петрозаводск: Интел-Тек, 2004. С. 122–128.
25. Sepulveda W., Prado S. Subamniotic hematoma: 3-D evaluation // www.thefetus.net, 2003
26. Deans A., Jauniaux E. Prenatal diagnosis and outcome of subamniotic hematomas // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. P. 319–323.
27. Van der Bosch T., Van Schoubroeck D., Cornelio A. et al. Prenatal diagnosis of a subamniotic hematoma // Fetal Diagn. Ther. 2000. V. 15. P. 32–35.
28. Sepulveda W., Aviles G., Carstens E. et al. Prenatal diagnosis of solid placental masses: the value of color flow imaging // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. P. 554–558.

29. Персианинов Л.С., Расстригин Н.Н. Неотложная помощь в акушерстве и гинекологии. Ташкент: Медицина, 1983.
30. Репина М.А. Кровотечения в акушерской практике. М.: Медицина, 1986.
31. Серов В.Н., Стрижаков А.Н., Маркин С.А. Практическое акушерство: Руководство для врачей. М.: Медицина, 1989.
32. Tabsk K.M.A., Brinkman R., King H. Ultrasound diagnosis of placenta in creta // J. Clin. Ultrasound. 1982. V. 10. P. 288–290.
33. Pasto M.E., Kurtz A.B., Rifkin M.D. et al. Ultrasonographic findings in placenta in creta // J. Ultrasound Med. 1983. V. 2. P. 155–159.
34. Guy G.P., Peisner D.B., Timor-Tritsch I.E. Ultrasonographic evaluation of uteroplacental blood flow patterns of abnormally located and adherent placentas // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1990. V. 163. P. 723–727.
35. Patel F., Bornet C., Moodley J. The use of transvaginal colour Doppler ultrasound in the diagnosis of placenta previa accreta // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. Suppl. 1. P. 78.
36. Chou M.M., Ho E.S.C., Lu F., Lee Y.H. Prenatal diagnosis of placenta previa/accreta with color Doppler ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1992. V. 2. P. 293–296.
37. Cox S.M., Carpenter R.J., Cotton D.B. Placental percreta: ultrasound diagnosis and conservative surgical management // Obstet. Gynecol. 1988. V. 71. P. 454–456.
38. Rosemond R.L., Kepple D.M. Transvaginal color Doppler sonography in the prenatal diagnosis of placenta accrete // Obstet. Gynecol. 1992. V. 80. P. 508–510.
39. Megier P., Mesnard L., Delavierre D. et al. Placenta previa accreta diagnosis thanks to color Doppler imaging // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. Suppl. 2. P. 91.
40. Lerner J.P., Deane S., Timor-Tritsch I.E. Characterization of placenta accreta using transvaginal sonography and color Doppler imaging // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 3. P. 198–201.
41. Jauniaux E., Toplis P. J., Nicolaidis K.H. Sonographic diagnosis of a non-previa placenta accrete // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 7. № 1. P. 58–60.
42. Медведев М.В., Хохолин В.Л., Грабар А.В. Эхографическая диагностика истинного приращения плаценты: описание клинического наблюдения // Ультразвук. Диагн. 1996. № 3. С. 24–26.
43. Юдина Е.В., Медведев М.В. Дородовая ультразвуковая диагностика приращения плаценты с использованием цветового доплеровского картирования: клинические наблюдения и обзор литературы // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. № 4. С. 253–259.
44. Jeanty P., Kirkpatrick C., Verhoogen C., Struyven J. The Succenturiate Placenta // J. Ultrasound Med. 1983. V. 2. № 1. P. 9–12.
45. Valero G., Jeanty Ph. Succenturiate & bilobate placenta // www.thefetus.net, 2000
46. Greenberg J.A., Sorem K.A., Shifren J.L., Riley L.E. Placenta membranacea with placenta in creta: a case report and literature review // Obstet. Gynecol. 1991. V. 78. № 2-3. P. 512–514.
47. Ekoukou D., Ng Wing Tin L., Nere M.B. et al. Placenta membranacea. Re-view of the literature, a case report // J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. (Paris). 1995. V. 24. № 2. P. 189–193.
48. Pryse-Davies J., Dewhurst C.J., Campbell S. Placenta membranacea // J. Obstet. Gynaec. Br. Commonw. 1973. V. 80. № 12. P. 1106–1110.
49. Wladimiroff J.W., Wallenburg H.C., vanden Putten P., Drogendijk A.C. Ultrasonic diagnosis of placenta membranacea // Arch. Gynakol. 1976. V. 22. № 2. P. 167–174.
50. Dinh T.V., Bedi D.G., Salinas J. Placenta membranacea, previa and accreta. A case report // J. Reprod. Med. 1992. V. 37. № 1. P. 97–99.
51. Wilkins B.S., Batcup G., Vinall P.S. Partial placenta membranacea // Br. J. Obstet. Gynaecol. 1991. V. 98. № 7. P. 675–679.
52. Andres R. L., Kuypers W., Resnik R. et al. The association of maternal floor infarction of the placenta with adverse perinatal outcome // Am. J. Obstet. Gynecol. 1990. V. 163. № 3. P. 935–938.
53. Милованов А.П., Чехонацкая М.Л. Гистологическая идентификация ультразвуковых объектов плаценты // Ультразвук. Диагн. 1998. № 1. С. 79–82.
54. Iwamoto V.M., Hashimoto T., Tsuzaki T., Maeda K. Ultrasonographic study of the placenta in vitro // Gynec. Obstet. Invest. 1980. V. 11. № 4. P. 265–273.
55. Медведев М.В., Юдина Е.В. Задержка внутриутробного развития плода. 2-е изд. М.: РАВУЗДПГ, 1998. С. 69–70.
56. Вишневецкая Ю.Г. Субамниотические кисты плаценты: два случая с благоприятным исходом // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 2. С. 139–141.
57. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 278–290.
58. Clarke J. Account of a tumor found in the substance of the human placenta // Philos. Trans. Roy. Soc. 1798. V. 88. P. 361.
59. Zahradka M., Zahradka W., Mach S. Chorangiome der Placenta // Zbl. Gynak. 1990. Bd. 112. № 20. S. 1309–1313.
60. Beneke R. Ein Fall von Chorionangiome // Verch. Dtsch. Ges. Pathol. 1900. Bd. 2. S. 407.
61. Dao H., Rogers W., Wong S.W. Chorangioma of the placenta // Obstet. Gynecol. 1981. V. 57. № 3. P. 46–49.
62. Ollendorff D.A., Coldberg J.M., Abu-Jawben G.M., Lurain J.R. Markedly elevated maternal serum alpha-fetoprotein associated with a normal fetus and choriocarcinoma of the placenta // Obstet. Gynecol. 1990. V. 76. № 3. P. 494–497.
63. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика хорионангиом // Ультразвук. Диагн. 1996. № 1. С. 21–23.
64. Lopez H.B., Kristoffersen S.E. Chorionangioma of the placenta // Gynaec. Obstet. Invest. 1989. V. 28. P. 108–110.
65. Asokan S., Chad Alavada K., Gard R. Prenatal diagnosis of placental tumor by ultrasound // J. Clin. Ultrasound. 1978. V. 6. P. 180–181.
66. Van Wering J.H., Vander Slikke J.W. Prenatal diagnosis of chorioangioma associated with polyhydramnios using ultrasound // Eur. J. Obstet. Gynaecol. Reprod. Biol. 1985. V. 19. P. 255–259.
67. Spirt B.A., Cohen W.N., Weinstein H.M. Antenatal diagnosis of chorioangioma of the placenta // Am. J. Radiol. 1980. V. 135. P. 1273–1275.
68. Eldar Geva T., Hochner Celnikier D., Ariel I. et al. Fetal high output cardiac failure and acute hydrops caused by large placental chorioangioma // Br. J. Obstet. Gynaecol. 1988. V. 95. P. 1200–1203.
69. Cardwell M.S. Antenatal management of a large placental chorioangioma // J. Reprod. Med. 1988. V. 33. P. 68–70.
70. Kappor R., Gupta A.K., Sing S. et al. Antenatal sonographic diagnosis of chorioangioma of the placenta // Australas. Radiol. 1989. V. 33. P. 288–289.
71. Zalev A.H. Placental chorioangioma, an unusual cause of polyhydramnios: antenatal diagnosis // Can. Assoc. Radiol. J. 1988. V. 37. P. 60–61.
72. Malley M.B., Tol A. Ultrasound appearance of placenta chorioangioma // Radiology. 1987. V. 138. P. 159–160.
73. Стыгар А.М. Эхографические аспекты физиологии и патологии последа. II. Плацента // Ультразвук. Диагн. 1997. № 1. С. 78–92.
74. Caldwell C., Purohit D.M., Levkoff A.H. et al. Chorioangiomas of the placenta with persistent transitional circulation // Am. J. Obstet. Gynecol. 1977. V. 127. P. 435–436.
75. Bracero L.A., Davidian M., Cassidy S. Chorioangioma: diffuse angiomatous form // www.thefetus.net, 1993.
76. Jeanty Ph. Lipoma of the placenta // www.thefetus.net, 2000.
77. Schulman H., Kriner M., Farmakides G., Schneider E. Chorioangioma // www.thefetus.net, 1992.
78. Рябов И.И., Николаев Л.Т., Алексеева Т.Л. Пренатальное ультразвуковое наблюдение хорионангиомы плаценты во II триместре беременности // Эхография. 2002. Т. 3. № 3. С. 275–277.
79. Chatterjee M.S., Jones D.A., Curet L.B. et al. Chorioangioma // www.thefetus.net, 1993.
80. Brandt C.A., Ryom C., Grove A. Chorioangioma placentae and feto-maternal transfusion; a report of 2 cases // Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. 1989. V. 33. P. 95–98.
81. Gitsch G., Deutinger J., Bernaschek G. Prenatal diagnosis of placental tumor using Doppler sonography // Geburtshilfe Frauenheilkd. 1990. Bd. 50. S. 986–988.
82. Бойкова Ю.В., Демидов В.Н., Стыгар А.М., Могиревская О.А. Возможность ультразвукового выявления хорионангиом плаценты // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2000. № 4. С. 279–283.
83. Дубоссарская З.М., Дуюнова Л.В., Лукашук С.В. Ультразвуковая диагностика гемангиом плаценты и их связь с нарушением развития плода // II ежегодный сборник научных трудов Украинской Ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии / Под ред. Н.П. Вероптвеляна. Днепропетровск, 1994. С. 72–73.
84. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика хорионангиом // Ультразвук. Диагн. 1996. № 1. С. 21–23.
85. Ибрагимов Р.П. Случай ультразвуковой диагностики хорионангиомы // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 2. С. 139–141.
86. Wurster D.E., Hoetnagel D., Bernischke K. et al. Placental horangioma and mental deficiency in a child with 2/15 translocations: 46,XX, t(2q; 15 q+) // Cytogenetics. 1969. V. 8. P. 389–399.
87. Verloes A., Schaaps J.P., Herens C. et al. Prenatal diagnosis of cystic hygroma and chorioangioma in the Wolf Hirschhorn syndrome // Prenat. Diagn. 1991. V. 11. P. 129–132.

88. Волков А.Е. Единственная артерия кистозно-измененной пуповины и хорионангиома плаценты при синдроме Эдвардса // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1999. Т. 7. № 3. С. 246–248.
89. Кулаков В.И. Пути совершенствования акушерско-гинекологической помощи в стране // Мат. V Рос. форума Мать и дитя. М., 2003. С. 3–4.
90. Цхай В.Б., Волков Н.А., Голубцов П.С. Возможности ультразвуковых методов исследования (эхографии, кардиотокографии, доплерографии) в диагностике внутриутробного инфицирования // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2000. № 2. С. 89–93.
91. Сорокина С.Э. Возможности прогнозирования внутриутробного инфицирования плода // Мат. V Рос. форума Мать и дитя. М., 2003. С. 215–217.
92. Кузнецов М.И., Белковская М.Э., Бабаева О.И. Эхографическая картина инфицированной плаценты – наиболее вероятные признаки // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2000. Т. 8. № 4. С. 284–288.
93. Анастасьева В.Г., Жукова В.А. Эхоморфологические параллели изменений внезародышевых органов при различных путях внутриматочного инфицирования // Мат. Всерос. конф. Основы перинатальной медицины. Новосибирск, 1996. С. 39–42.
94. Анастасьева В.Г. Морфофункциональные нарушения фетоплацентарного комплекса при плацентарной недостаточности (современные методы диагностики и лечения). Новосибирск, 1997.
95. Анастасьева В.Г. Эхографические критерии внутриутробного инфицирования и инфекционных фетопатий // Мат. 2-го съезда специал. УЗД в мед. М., 1995. С. 24.
96. Анастасьева В.Г., Анастасьева Н.В. Диагностика внутриутробного инфицирования у беременных женщин, страдающих невынашиванием // Тез. докл. науч.-практ. конф. Актуальные проблемы внутриутробных инфекций. Красноярск, 1991. С. 3–5.
97. Газазян М.Г., Пономарева Н.А., Ангалева Е.Н., Иванова О.Ю. Ультразвуковые маркеры внутриутробного инфицирования (ВУИ) во втором триместре беременности // Тез. докл. 3-го съезда специал. УЗД в мед. М., 1999. С. 8–9.
98. Каримов А.Х., Потомова Ж.Е. Ультразвуковая диагностика внутриматочного инфицирования плода у беременных групп инфекционного риска // Мат. 2-го съезда специал. УЗД в мед. М., 1995. С. 30.
99. Сидорова И.С., Макаров И.О., Сидоров А.А. и др. Особенности течения беременности и исход родов при внутриутробном инфицировании плода // Рос. Вестн. Перинат. Педиат. 1997. № 1. С. 15–19.
100. Barron S., Pass R. Infection causes of hydrops fetalis // Sem. Perinat. 1995. V. 8. P. 131–136.
101. Hoge W., Buffone G., Hoge J. Prenatal diagnosis of cytomegalovirus infection: a preliminary report // Prenat. Diagn. 1993. V. 13. P. 131–136.
102. Цхай В.Б., Пашов А.В. Роль эхографии в пренатальной диагностике внутриутробного инфицирования // Мат. Всерос. науч.-практ. конф. Перинатальная анестезиология и интенсивная терапия матери, плода и новорожденного. Екатеринбург, 1999. С. 270–272.
103. Honfeld P., MacAleese J., Capetla-Pavtovsky M. et al. Fetal toxoplasmosis: ultrasonographic signs // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1991. V. 1. P. 241–245.
104. Pretorius D.H., Hayward I., Stamm E. Sonographic evaluation of pregnancies with maternal varicella infection // J. Ultrasound Med. 1992. V. 11. P. 459–463.
105. Радзинский В.Е., Тареева Т.Г., Микаэлян А.В. и др. Беременность при урогенитальном хламидиозе // Вестн. Рос. Асс. Акуш. Гинеко. 1996. № 4. С. 104–112.
106. Семенов А.Е., Ярославский В.К. Особенности эхографической картины при угрожающем самопроизвольном аборте у беременных с атипичной формой герпетической инфекции // Тез. докл. III съезда РАВУЗДПГ. М., 1996. С. 63.
107. Naides S., Weiner C. Antenatal diagnosis and palliative treatment of non-immune hydrops fetalis secondary to fetal parvovirus B19 infections // Prenat. Diagn. 1989. V. 9. P. 105–114.
108. Peters M., Nicolaides K. Cordocentesis for the diagnosis and treatment of human fetal parvovirus infection // Obstet. Gynecol. 1990. V. 75. P. 501–504.
109. Доротенко А.Ю. Ранняя диагностика диффузных изменений паренхимы плаценты в профилактике перинатальной патологии // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 283–287.
110. Стрелец О.Б., Стрелец О.М. Внутриутробное инфицирование: проблемы ультразвуковой диагностики // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. № 1. С. 243.
111. Долгушина В.Ф., Галичанин И.А., Волков С.Л., Замятина Л.В. Значение ультразвукового исследования для диагностики внутриутробного инфицирования плода у беременных с урогенитальной инфекцией // Тез. докл. III съезда РАВУЗДПГ. М., 1996. С. 47–48.
112. Сидорова И.С., Макаров И.О., Эдокова А.Б., Макарова И.И. Состояние фетоплацентарной системы при внутриутробном инфицировании плода // Тез. докл. III съезда РАВУЗДПГ. М., 1996. С. 158–160.
113. Киселева Т.В. Особенности течения беременности и исходы родов для матери и плода у женщин с генитальной инфекцией. Дисс. ... канд. мед. наук. Новосибирск, 1993.
114. Грибань А.Н., Болховитинова С.С. Ультразвуковая структура плаценты при острой инфекции у матери // Акуш. Гинеко. 1989. № 1. С. 60–61.

## ПУПОВИНА

Визуализация пуповины при ультразвуковом исследовании обычно не вызывает трудностей в любом сроке беременности. С середины II триместра при продольном и поперечном сканировании четко идентифицируются сосуды пуповины – две артерии и одна вена (рис. 3.26), которые при поперечном сканировании представляют собой округлые анэхогенные образования правильной формы. Диаметр вены всегда превышает диаметр артерий в среднем в два раза. Сосуды пуповины заключены в оболочку средней эхогенности, которая носит название вартонова студня. Во второй половине беременности отмечается постепенное увеличение диаметров сосудов пуповины: вены – в среднем от 4 до 8–10 мм, артерии – от 2 до 4 мм. Улучшающаяся по мере увеличения гестационного возраста плода визуализация пуповины связана не только с возрастанием диаметра сосудов, но и с увеличением толщины вартонова студня.

При тщательном сканировании пупочного канатика удается выявить его винтообразное скручивание (рис. 3.27). Количество витков колеблется от 10 до 25, причем в большинстве случаев (4:1) они направлены справа налево. Причины такой закономерности остаются неустановленными. Отсутствие винтообразного хода сосудов пуповины некоторые исследователи расценивают как эхографический признак хромосомных аномалий [1, 2].

Ультразвуковая оценка пуповины должна включать изучение: 1) места прикрепления пуповины к плаценте; 2) места прикрепления пуповины к передней брюшной стенке плода; 3) количества сосудов пуповины; 4) патологических изменений пуповины.

### Аномалии прикрепления пуповины к плаценте

В норме пуповина прикрепляется к центру плаценты (рис. 3.28). К аномалиям прикрепления пупо-



Рис. 3.26. Пуповина. А – поперечное сечение. Б – продольное сечение. В – режим ЦДК. 1 – артерии пуповины; 2 – вена пуповины.

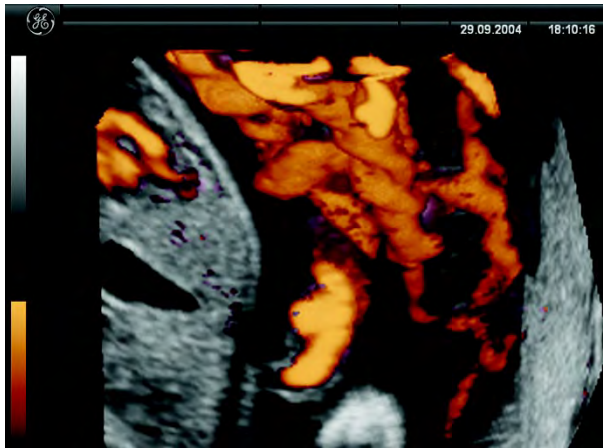


Рис. 3.27. Трехмерная реконструкция пуповины. Отчетливо видно винтообразное скручивание сосудов пуповины.

вины относятся краевое, оболочечное и, так называемое, расщепленное (рис. 3.29). Ультразвуковая диагностика аномалий прикрепления пуповины наиболее легко осуществляется во II триместре беременности при условии расположения плаценты на передней и переднебоковой стенках матки. В случае локализации плаценты на задней стенке матки и при маловодии диагностика аномалий прикрепления пуповины представляет значительные трудности.

При **краевом прикреплении** сосуды пуповины входят в плаценту близко к ее краю. Клинического внимания заслуживают только случаи расположения пуповины на расстоянии менее 1/2 радиуса плаценты от края, что создает угрозу акушерских осложнений.

**Оболочечное (плевистое) прикрепление** характеризуется прикреплением сосудов пуповины к амниохориальной мембране, а не к плацентарной ткани (рис. 3.30). В этих случаях сосуды пуповины на некотором участке не защищены вартоновым студнем, что создает условия для их повреждения при разрыве внеплацентарных оболочек и возникновения фетального кровотечения. Помимо опасности кровотечения в родах, оболочечное прикрепление пуповины, по данным некоторых авторов, увеличивает риск возникновения ЗВРП [3].

Оболочечное прикрепление пуповины встречается только в 1,1% случаев одноплодных беременностей. При двойнях частота этой патологии увеличивается и составляет 8,7% [4]. Оболочечное при-

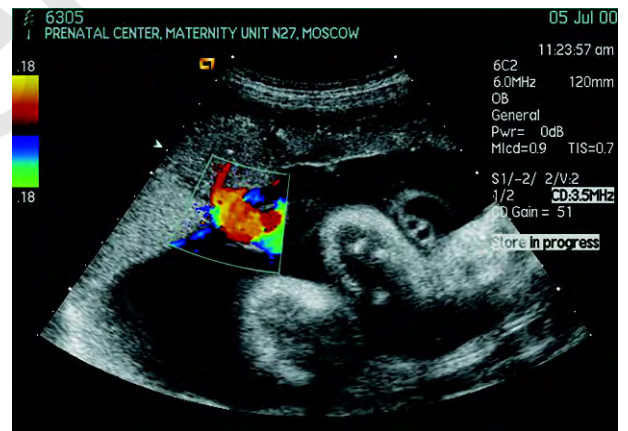


Рис. 3.28. Эхограмма в режиме ЦДК нормального центрального прикрепления пуповины к плаценте.

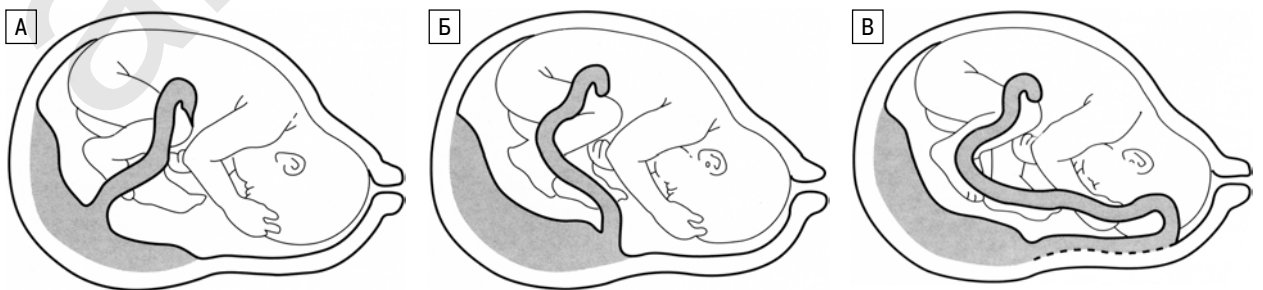


Рис. 3.29. Схематическое изображение вариантов прикрепления пуповины к плаценте. А – центральное прикрепление. Б – краевое прикрепление. В – оболочечное прикрепление.





Рис. 3.30. Оболочечное прикрепление пуповины. А – схематическое изображение. Б – В-режим. В – режим ЦДК.

крепление пуповины нередко (5,9–8,5%) сопровождается различными пороками развития плода и провизорных органов, в частности атрезию пищевода, врожденные уropатии, spina bifida, дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок сердца, единственную артерию пуповины, добавочные доли плаценты. Кроме того, оно было описано при трисомии 21 у плода [5, 6].

Одним из вариантов оболочечного прикрепления является **предлежание сосудов пуповины** (vasa previa), при котором сосуды пуповины пересекают амниофетальные оболочки на более низком уровне, нежели расположена предлежащая часть плода [7]. Эти незащищенные вартоновым студнем сосуды могут разорваться в любое время при беременности, привести к профузному кровотечению и антенатальной гибели плода. Кроме того, их повреждение возможно при выполнении амниотомии, поэтому пренатальная диагностика vasa previa является обязательной.

Частота встречаемости vasa previa составляет в среднем 1:2000–5467 родов [8, 9]. Ультразвуковой диагноз основан на обнаружении сосудов пуповины в области внутреннего зева матки. Использование трансвагинального сканирования позволяет диагностировать эту патологию со специфичностью 91% [10]. При применении ЦДК диагноз может быть установлен с точностью 100% (рис. 3.31) [11, 12]. Обнаружение кровотока в амниальной оболочке достоверно свидетельствует о наличии vasa previa. Дополнительную информацию можно получить при сканировании в трехмерном режиме и оценить взаиморасположение цер-

викального канала шейки матки и сосудов пуповины [13].

Следует подчеркнуть, что пренатальная диагностика оболочечного прикрепления и предлежания сосудов возможна только при тщательной оценке места прикрепления пуповины к плаценте в ходе каждого ультразвукового исследования. В связи с тем что в скрининговых протоколах большинства стран этот пункт отсутствует, диагноз vasa previa ставится от случая к случаю. Так, по данным S. Heinonen и соавт. [14], из 80 случаев оболочечного прикрепления пуповины только в одном наблюдении удалось своевременно установить правильный диагноз. В другой серии (82 случая оболочечного прикрепления пуповины, включая 3 предлежания сосудов), правильный диагноз не был установлен ни разу [9]. Необходимо отметить, что, по данным литературы, во всех наблюдениях диагностированного предлежания сосудов пуповины были отмечены аномалии прикрепления пуповины и/или строения плаценты [12].

Очевидно, что достоверная пренатальная диагностика vasa previa позволяет своевременно планировать способ родоразрешения, поскольку эта патология является абсолютным показанием к кесареву сечению. Определенные трудности представляет дифференциальный диагноз между vasa previa и предлежанием петель пуповины. Обычно петли пуповины, расположенные перед предлежащей частью, подвижны и смещаются при перемещении плода. В тех случаях, когда в ходе ультразвукового исследования этого не происходит, можно использовать тест, описанный в литературе. Мочевой пузырь пациентки интенсивно наполняют, пациентка укладывается



Рис. 3.31. Беременность 22 нед. Продольное сканирование в области внутреннего зева. А – В-режим. Отчетливо виден тяж, соединяющий плаценту с добавочной долькой. Б – режим ЦДК. В – режим импульсной доплерографии.

в положение Тренделенбурга, после чего проводится ультразвуковое исследование. Если визуализируемые петли пуповины смещаются вверх и в сторону от внутреннего зева матки речь идет о предлежащих петлях пуповины; положение сосудов при *vasa previa* не изменится [8].

**Расщепленное прикрепление пуповины** характеризуется наличием бифуркации (раздваивания) пуповины на небольшом (2–4 см) расстоянии от плаценты (рис. 3.32). В некоторых случаях удается выявить расщепленный ход сосудов пуповины на значительном протяжении (рис. 3.33). Клиническое значение расщепленного прикрепления пуповины невелико. Эта особенность строения пуповины не влияет на состояние плода и на тактику родоразрешения.

### Аномалии прикрепления пуповины к передней брюшной стенке

Наиболее частой аномалией прикрепления пуповины к передней брюшной стенке плода является омфалоцеле. При этой патологии пупочное кольцо и плодовая часть пуповины расширены за счет находящихся в них органов брюшной полости. Свободная часть пуповины в этих случаях отходит от верхушки грыжевого мешка (рис. 3.34). Клиническое значение омфалоцеле и тактика ведения беременности при этом пороке хорошо известны и описаны в соответствующих разделах этой книги.

### Аномалии количества сосудов пуповины

Среди аномалий количества сосудов пуповины наиболее часто встречается **единственная артерия пуповины (ЕАП)**. Этот порок развития заключается в атрезии одного из двух артериальных сосудов пуповины. Частота встречаемости ЕАП в пренатальном периоде составляет около 0,5% [15], а при многоплодной беременности – 5% [8]. Патогне-



Рис. 3.32. Расщепленное прикрепление пуповины (стрелка).



Рис. 3.33. Расщепленный ход сосудов пуповины на значительном протяжении.

з этой аномалии заключается либо в первичной агенезии одной из артерий, либо в атрофии одной нормальной пупочной артерии. Следует отметить, что диабет у беременной многократно увеличивает риск ЕАП.

Ультразвуковой диагноз ЕАП проще всего поставить при поперечном сканировании пуповины, когда хорошо визуализируется просвет двух сосудов, больший из которых является веной, а меньший – артерией (рис. 3.35). При продольном сканировании пуповины также можно правильно оценить количество сосудов. Диагностика ЕАП возможна уже с конца I триместра беременности [16]. Использование ЦДК значительно облегчает постановку диагноза ЕАП [12, 17].

Точность обнаружения ЕАП в пренатальном периоде зависит от многих факторов. В первую очередь на выявление ЕАП существенное влияние оказывает возможность четкой визуализации пуповины, которая может быть затруднена как в ранние сроки, так и при доношенной беременности, а также в случаях маловодия, многоплодия и избыточной массы тела беременной. Но главная причина неуспешности пренатальной диагностики ЕАП – это несоблюдение скринингового протокола, в который включена оценка количества сосудов пуповины. По данным разных авторов, при несоблюдении скринингового подхода

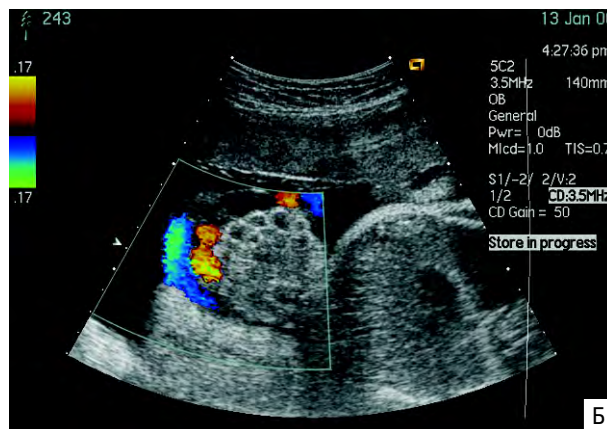
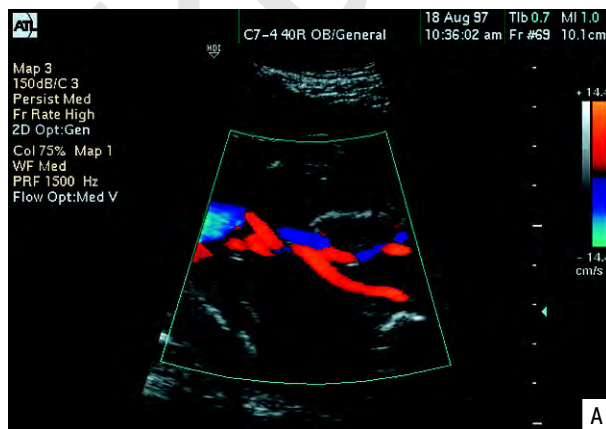
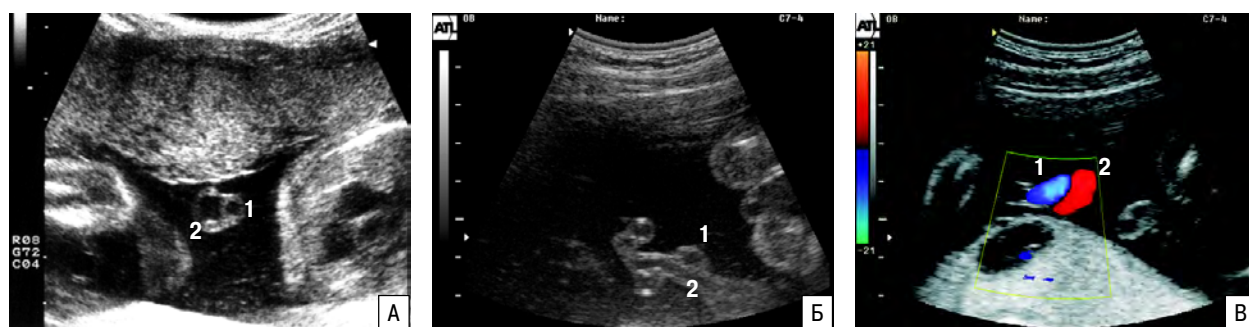


Рис. 3.34. А – нормальное прикрепление пуповины к передней брюшной стенке. Б – омфалоцеле. Пуповина прикрепляется к грыжевому образованию.



**Рис. 3.35.** ЕАП. А – поперечное сечение. Б – продольное сканирование. В – режим ЦДК. 1 – артерия пуповины; 2 – вена пуповины.

к оценке сосудов пуповины точность ультразвуковой диагностики ЕАП не превышает 30–65% [18, 19]. При включении в протокол скрининговой оценки количества сосудов пуповины точность диагностики ЕАП составляет 94% [20].

В подавляющем большинстве случаев (60–90%) ЕАП является изолированным изменением и не влияет на течение беременности и родов, а также на постнатальный период. При обнаружении врожденных пороков или аномалий развития плода, сочетающихся с ЕАП, требуется расширение пренатального обследования, поскольку такие клинические ситуации могут быть сопряжены с различной патологией, в том числе и с хромосомными аномалиями (ХА).

Многие авторы, изучающие проблему ХА в пренатальном периоде, не рассматривают ЕАП как эхографический маркер (ЭГМ) хромосомных дефектов, поскольку эта аномалия не затрагивает непосредственно плод и в изолированном состоянии не повышает риск ХА у плода [21]. Повышенного внимания с точки зрения своевременного выявления ХА заслуживают случаи сочетания пороков развития плода с ЕАП.

По данным литературы, частота ХА при ЕАП составляет в среднем от 7,2 до 14%. При изучении эхографических изменений у плодов с ХА А. Geipel и соавт. [22] отметили, что при трисомии 13 ЕАП встречалась в 14,3–20% случаев, при трисомии 18 – в 20,8–26,9%, что полностью совпадает с данными отечественных авторов. Согласно анализу, проведенному Е.В. Юдиной [21], было установлено, что при изолированной ЕАП аномалии хромосом не были диагностированы ни в одном случае. ХА удалось выявить только при наличии сочетанных изменений у плода. В целом частота ХА при ЕАП составила 13,9%, а в группе с сочетанными аномалиями – 33,3%. Наиболее частыми сочетанными пороками были аномалии центральной нервной системы и опорно-двигательного аппарата (по 46,4%), а также пороки сердца (35,7%).

Важное дополнительное значение в диагностике ХА при ЕАП имеет доплеровское исследование кровотока в артерии пуповины. По данным В. Ulm и соавт. [23], ХА при патологических кривых скоростей кровотока (КСК) в ЕАП были отмечены в 29% случаев, тогда как ни в одном наблюдении при нормальных показателях плодово-плацентарного кровотока в ЕАП аномалии хромосом не встречались. Согласно результатам этих исследователей,

доплеровское исследование КСК в ЕАП позволяет предсказывать ХА с чувствительностью 100% и специфичностью 76,6%.

Приведенные данные позволяют, по нашему мнению, расценивать ЕАП как ЭГМ ХА у плода. Более того, можно утверждать, что выявление ЕАП влияет на тактику пренатального обследования. При наличии сочетанной патологии в комплексное обследование следует включать пренатальное кариотипирование. При отсутствии сочетанных пороков или ЭГМ ХА прогноз для жизни благоприятный, а пренатальное кариотипирование не показано в связи с низким риском наличия ХА. Таким пациенткам необходим динамический ультразвуковой контроль с функциональной оценкой состояния плода, поскольку частота рождения маловесных детей в этой группе, по данным отечественных авторов, несколько выше, чем при обычном строении пуповины и составляет 14–15% [24].

**Две вены и две артерии.** Данный вид аномалии формируется в результате персистенции правой вены пуповины. Ряд авторов указывают на достоверное сочетание этой аномалии с врожденными пороками развития плода, такими как эктопия сердца, септальные дефекты сердца, симметричное расщепление печени, расщелины губы и неба, атриовентрикулярные фистулы плаценты [25, 26]. В то же время другие авторы приводят данные, что персистирующая правая вена пуповины не имеет достоверной связи с врожденными пороками [27, 28].

**Две вены и три артерии.** Этот вид аномалии также формируется в результате персистенции правой вены пуповины и образования дополнительной артерии (рис. 3.36). С другими пороками сочетается достаточно редко.

**Одна вена и три артерии.** Наличие третьей аномальной артерии отмечается сравнительно редко среди аномалий количества сосудов пуповины – 5% наблюдений (рис. 3.37). Чаше дополнительная артерия бывает гипоплазированной [29]. По данным литературы, связь дополнительной артерии пуповины с другими пороками развития у плода не обнаружено.

**Одна вена, две артерии и проток** визуализируются при наличии омфаломезентеральной кисты (протока) пуповины, который при ультразвуковом исследовании нередко оценивается как четвертый сосуд в пуповине [30]. Омфаломезентеральный про-



**Рис. 3.36.** Беременность 24 нед. Пуповина состоит из двух вен и трех артерий.



**Рис. 3.37.** Эхограмма пуповины, состоящей из одной вены и трех артерий.

ток формируется в результате слияния развивающейся первичной кишки эмбриона и клеток желточного мешка. Редукция этого протока должна происходить к 10 нед гестации. В ряде случаев часть протока может сохраняться на протяжении всей беременности, приводя к формированию различных полипидных структур у плода (в частности, дивертикула Меккеля) и кистам пуповины. Большинство исследователей не отмечают негативного влияния этой аномалии на развитие плода, однако по мнению I. Iwasaki и соавт. [31] и M. Guschmann и соавт. [32], при наличии омфаломезентерального протока отмечается высокий процент постнатальных осложнений.

**Пуповина с разным количеством сосудов в плодовом и плацентарном участках.** В некоторых случаях первоначальная артерия пуповины по невыясненным причинам не делится на две артерии на всем протяжении и ее разделение затрагивает только плацентарный конец. В этих случаях пуповина состоит из трех сосудов на участке, близком к плаценте, и из двух – в области вхождения сосудов в брюшную полость плода. Редкая форма неравного числа сосудов пуповины наблюдается у неразделившихся близнецов или при моноамниотической монохориальной двойне, когда плоды делят пуповину. Такая пуповина может иметь ЕАП для каждого близнеца, но может также иметь обычные три сосуда для каждого плода [33].

Крайне редкое явление – аномальное количество артерий пуповины на центральном участке. В практике центра пренатальной диагностики при родильном доме № 27 г. Москвы были зафиксированы два клинических наблюдения, когда на плодовом и плацентарном концах пуповины количество сосудов было обычным, а в центре визуализировалось множество тонких артерий. Оба плода имели множественные пороки развития и при пренатальном картировании у обоих были выявлены ХА.

### Другие аномалии и патологические изменения пуповины

**Аневризма артерии пуповины** – чрезвычайно редкая сосудистая аномалия, диагностируемая как кистозное образование с гиперэхогенным ободком, в котором при сканировании в режиме цветового доплеровского картирования регистрируется непulsированный интенсивный кровоток [34–36]. В ра-

боте С. Berg и соавт. [34] сообщается о сочетании аневризмы артерии пуповины с трисомией 18 на фоне выраженного маловодия. Беременность закончилась антенатальной гибелью плода в результате острого нарушения кровообращения в вене пуповины вследствие сдавления ее аневризматической.

Иная картина отмечается при **аневризматическом расширении внутрипеченочного отдела пуповины** [37]. Авторы пренатально визуализировали кистоз-

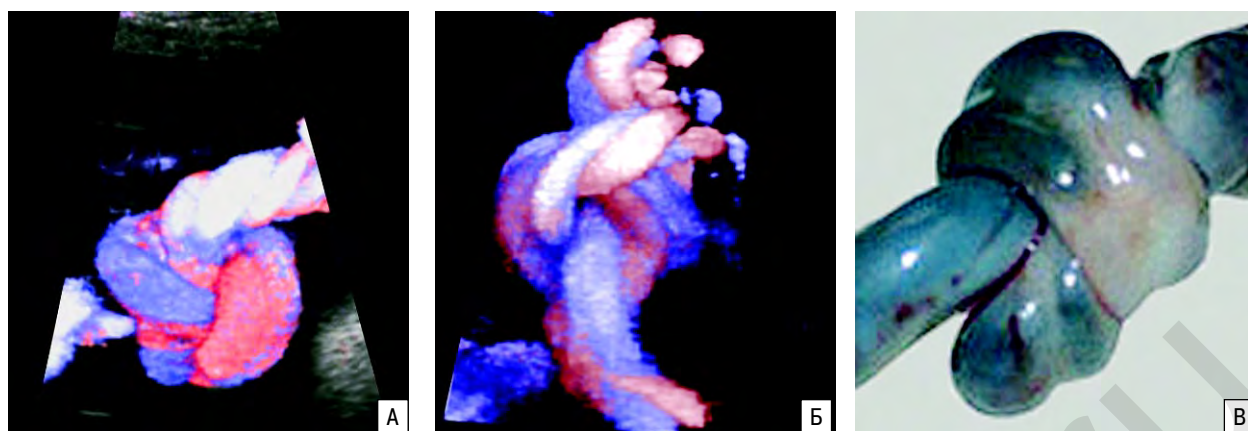
ное (анэхогенное) округлое образование в печени плода, выше места вхождения пуповины. В режиме ЦДК был обнаружен скоростной поток крови, а также приносящий и выносящий сосуды. При продольном сканировании сосудов пуповины, входящих в брюшную полость плода, установлена их связь с обнаруженным образованием, которое было расценено как аневризматическое расширение внутрипеченочного отдела пуповины. В неонатальном периоде была отмечена редукция образования.

**Тромбоз сосудов пуповины** – это окклюзия одного или более ее сосудов. В большинстве случаев тромбируется вена пуповины, так как только она служит источником оксигенированной крови, поступающей из плаценты, однако в клинической практике были описаны случаи тромбоза артерии пуповины при наличии ее аневризматического расширения [38]. Тромбоз сосудов пуповины может быть первичным или вторичным вследствие местного сопротивления кровотоку в пуповине (при ее перекруте, образовании узлов, петель, сдавлении и гематоме). Анатомические нарушения провоцируют развитие тромба. Развитие тромбоза сосудов пуповины может быть инициировано ревматоидным артритом, сахарным диабетом матери и некоторыми другими заболеваниями [39].

Тромбоз вены пуповины может произойти на фоне неиммунной водянки плода. Напряженный асцит способствует снижению скорости кровотока в брюшном отделе пупочной вены, что в свою очередь приводит к развитию тромбоза. Диагностическим признаком тромбоза является повышение эхогенности сосудов пуповины [40]. Пренатальный прогноз в этих случаях неблагоприятный [1].

**Варикозное расширение вены пуповины** может наблюдаться в любой ее части. Исследование в режиме ЦДК позволяет идентифицировать интенсивный кровоток в кисте, берущий начало в вене пуповины [8, 41]. Помимо эктазии вены на участке пуповины, расположенной в водах, возможно варикозное расширение внутрибрюшного отдела вены пуповины. Дифференциальный диагноз в этих случаях обычно проводится с кистой урахуса и кистой яичника на основании результатов доплеровского исследования.

Клиническое значение варикозного расширения вены пуповины до настоящего времени не установлено, хотя в некоторых сообщениях указывается на



**Рис. 3.38.** Истинный узел пуповины. А, Б – трехмерная ультразвуковая ангиография. В – макропрепарат.

возможность его негативного влияния на плод. В работе W. Sepulveda и соавт. [42] представлено описание 4 случаев гибели плода, при этом у двух плодов были выявлены трисомия 9 и 18. В другой серии исследований ни в одном из 7 случаев варикозного расширения вены пуповины перинатальных потерь не было зафиксировано [43].

**Гематома пуповины** – это излитие крови в вартонов студень. Частота встречаемости колеблется в пределах 1:5505–12699 живорожденных [8]. Гематома может сформироваться вследствие разрыва варикозно расширенной вены пуповины или в результате инвазивных перинатальных процедур (кордоцентез). Гематома может сформироваться спонтанно на фоне кисты пуповины. Перинатальные исходы при гематомах пуповины прежде всего зависят от их размеров. При небольших размерах гематомы, например, после кордоцентеза, она постепенно рассасывается и в дальнейшем беременность развивается без осложнений. В тех случаях, когда возникает тромбоз пуповины с продолжением в аорту плода в 50% отмечается антенатальная гибель.

Пренатальная диагностика гематомы пуповины основана на визуализации кистозного, возможно многокамерного, образования различной эхогенности в толще пуповины. Эхогенность гематомы зависит от давности ее формирования.

Диагностика **истинных узлов пуповины** представляет значительные трудности в связи с невозможностью визуализации всех отделов пуповины, однако в единичных случаях эта патология выявляется как диагностическая находка [44, 45]. Существенные преимущества в диагностике истинных узлов пуповины имеет трехмерная ультразвуковая ангиография (рис. 3.38).

Согласно данным литературы, частота этой аномалии составляет 0,04–1,25% [46]. Истинные узлы пуповины образуются в ранние сроки беременности, когда плод очень подвижен. Факторами, предрасполагающими к образованию узла, чаще всего служат длинная пуповина, многоводие и моноамниотическая двойня. При сильном стягивании узла во время беременности или родов возможны сдавливание пупочных сосудов и гибель плода [1], поэтому при

пренатальном выявлении этой патологии целесообразно своевременно решить вопрос о родоразрешении путем операции кесарева сечения.

**Отек вартонова студня** возникает редко. Причины этой патологии не установлены. Иногда возникновение отека связывают с водянкой плода. Кроме того, отек пуповины описан при гемангиомах пуповины [1]. Опасность отека вартонова студня заключается в сдавливании сосудов пуповины и, как следствие, в нарушении кровоснабжения плода вплоть до его гибели.

В норме вартонов студень практически не визуализируется. При его отеке вокруг сосудов появляется ободок средней эхогенности. Ультразвуковая диагностика отека вартонова студня очень проста и осуществляется при поперечном и продольном сканировании петель пуповины. В зависимости от степени выраженности отека толщина пуповины может варьировать от 3,0 до 6,0 см (рис. 3.39). Отек вартонова студня чаще наблюдается во второй половине беременности и может захватывать как всю пуповину, так и ее отдельные участки.

Серьезной аномалией развития пуповины является **ее абсолютная короткость**. К эхографическим критериям этой патологии следует отнести чрезвычайно



**Рис. 3.39.** Выраженный отек вартонова студня пуповины.

малое количество свободных петель пуповины в амниотической полости и близкое расположение области пупочного кольца плода к плаценте. Дефект передней брюшной стенки, характеризующийся отсутствием пупочного кольца и пуповины, носит название аномалии развития стебля тела. Частота этого порока составляет примерно 1 случай на 14 000–15 000 новорожденных. При этом пороке отсутствие пуповины приводит к тому, что плод располагается непосредственно вдоль плаценты на очень небольшом расстоянии от нее. Абсолютно короткая пуповина ассоциируется также с синдромом Пена – Шокейра [47], синдромом бокового менингоцеле (семейный остеосклероз) [48], синдромом Ноя – Лаксовой [49].

**Чрезмерно длинная пуповина** чаще всего встречается при многоводии и характеризуется наличием множества свободных петель. Следует помнить, что установление истинной длины пуповины с помощью эхографии не представляется возможным, поэтому предлагаемые ультразвуковые критерии короткой и длинной пуповины являются вспомогательными.

**Киста пуповины** – редкая находка при беременности. Окончательный диагноз, как правило, ставится только после родоразрешения [50]. Кисты пуповины чаще всего возникают в вартоновом студне. Эхографически кисты определяются как анэхогенные образования в структуре пуповины, не нарушающие хода кровеносных сосудов (рис. 3.40). Кисты могут быть единичными и множественными. Постоянно проводимый нами анализ публикуемых случаев пренатальной ультразвуковой диагностики кист пуповины в отечественной и зарубежной литературе показывает, что частота ХА при кистах пуповины высока и составляет в среднем около 50% [12, 51]. Необходимо подчеркнуть, что в большинстве пренатально диагностированных случаев кист пуповины эта патология сочетается с разными пороками развития плода и/или ЗВРП. Следовательно, кисты пуповины можно отнести к ЭГМ хромосомных дефектов и рекомендовать таким пациенткам пренатальное карiotипирование.

Кисты пуповины могут быть истинными и ложными. Ложные, то есть не имеющие капсулы, располагаются в толще вартонова студня, имеют, как правило, небольшой диаметр и могут определяться в любом отделе пуповины. Псевдокисты формируются

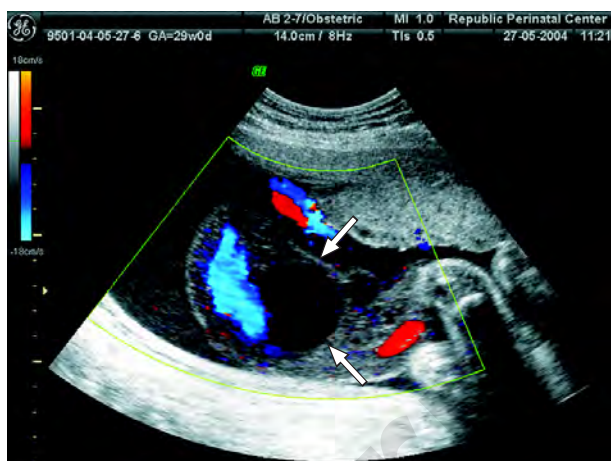


Рис. 3.40. Беременность 29 нед. Кисты пуповины (стрелки).

вследствие ограниченного отека вартонова студня, или при разрешении гематом, однако в некоторых случаях установить истинную причину не представляется возможным [52].

Истинные кисты пуповины развиваются из остатков желточного или аллантаисного протоков. При ультразвуковом исследовании они характеризуются анэхогенным содержимым и наличием капсулы, толщина которой не превышает 1 мм. Размеры истинных кист варьируют в широких пределах – от 0,5 до 10 см и более (рис. 3.41, 3.42). Истинные кисты пуповины обычно располагаются в непосредственной близости от туловища плода [53, 54]. Дифференциальная ультразвуковая диагностика истинных и ложных кист пуповины возможна не во всех случаях.

**Пупочно-брыжеечная киста** представляет собой единую сообщающуюся полость между кистой пуповины и мочевым пузырем плода. Сообщение между аллантаисом и урахусом обычно прекращается в конце I триместра беременности. В тех случаях, когда этот физиологический процесс нарушается, происходит формирование единой сообщающейся полости между мочевым пузырем плода, урахусом и остатками аллантаиса с образованием кисты, содержимым которой является моча плода.

Пупочно-брыжеечная киста относится к редким аномалиям, ее частота в среднем составляет 1–2,5 случая на 100 000 родов [1]. К настоящему времени

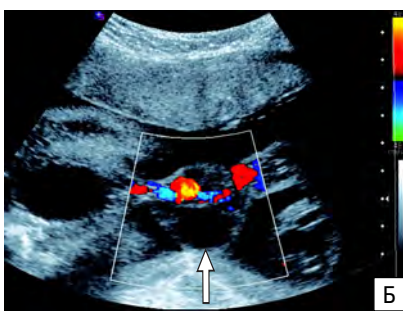


Рис. 3.41. Киста пуповины (стрелка) у плода с хромосомным дефектом. А – В-режим. Б – режим ЦДК.

Рис. 3.42. Множественные кисты пуповины у плода с синдромом Эдвардса.



**Рис. 3.43.** Пузырно-брыжеечная киста. А, Б – поперечное сечение туловища плода и кисты. Отчетливо видно сообщение между кистой и мочевым пузырем. В – режим ЦДК. Видно отсутствие сосудистого генеза кисты.

нам удалось обнаружить описание только 10 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики пупочно-брыжеечной кисты [55]. Следует подчеркнуть, что в ранних публикациях все авторы первоначально ставили ложный диагноз омфалоцеле в связи со схожестью эхографической картины.

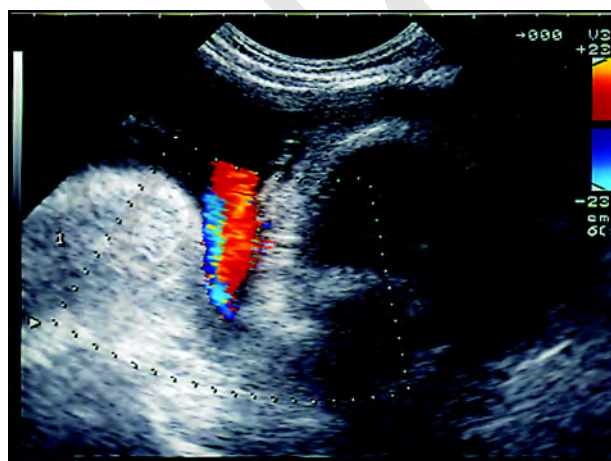
Основным отличием пупочно-брыжеечной кисты от омфалоцеле является отсутствие в грыжевом образовании петель кишечника. Кроме этого, при кисте сочетанные аномалии и ХА у плода, как правило, отсутствуют [55]. Дифференциальный диагноз с кистой пуповины достаточно прост, так как в случаях пупочно-брыжеечной кисты образование пуповины имеет прямое сообщение с мочевым пузырем плода (рис. 3.43).

**Обвитие пуповины** вокруг шеи плода встречается достаточно часто – в среднем в 14–20% случаев всех родов. Эхографическая диагностика обвития основывается на визуализации одной или более петель пуповины, располагающихся на ближней и дальней по отношению к датчику поверхности шеи. Использование ЦДК значительно облегчает установление правильного диагноза (рис. 3.44, 3.45). Новые возможности в пренатальной диагностике обвития пуповины открывает трехмерная реконструкция изображений (рис. 3.46, 3.47). Тактика ведения родов при обвитии пуповины вокруг шеи определяется количеством пе-

тель, располагающихся вокруг шеи, и данными кардиомониторного наблюдения за состоянием плода.

**Истинные опухоли пуповины** встречаются чрезвычайно редко. Согласно данным литературы, их размеры варьируют от 1 до 20 см. По структуре опухоли могут иметь как солидное, так и смешанное кистозно-солидное строение. Гистологически опухоли пуповины чаще всего бывают представлены гемангиомами и тератомами.

**Гемангиома (ангиомиксома) пуповины** весьма редкая опухоль, которая возникает из эндотелиальных клеток сосудов пуповины [1]. Обычно гемангиома пуповины при ультразвуковом исследовании выглядит как образование неоднородной структуры. Эхогенность ее, как правило, повышена. Гемангиома пуповины нередко сопровождается отеком вартонова студня [1, 56]. Все описанные в литературе диагностированные случаи гемангиомы пуповины сопровождались многоводием [57]. При подозрении на этот вид опухоли дифференциальный диагноз следует проводить между гематомой пуповины и омфалоцеле (особенно в случае расположения опухоли близко к туловищу плода) [58]. При гемангиоме пуповины перинатальный прогноз в основном благоприятный [1], хотя в литературе были описаны единичные случаи перинатальных потерь, связанные со сдав-



**Рис. 3.44.** Обвитие пуповины вокруг шеи плода. Режим ЦДК. В шейной борозде видна пуповина.



**Рис. 3.45.** Обвитие пуповины вокруг шеи плода. Режим энергетического доплеровского кодирования.



**Рис. 3.46.** Обвитие пуповины по типу португалии. Режим объемной поверхностной реконструкции.



**Рис. 3.47.** Обвитие пуповины вокруг шеи плода. Режим трехмерной ультразвуковой ангиографии.

лением сосудов пуповины опухолью и кровотечением при разрыве пуповины [56].

**Тератома пуповины** – опухоль, развивающаяся из клеток зародыша и содержащая элементы трех эмбриональных слоев [1, 8]. Чаще всего тератома имеет солидную или смешанную структуру, хотя иногда может быть представлена кистозным образованием. Тератому пуповины следует

дифференцировать с акардиальным близнецом. Дифференциальный диагноз основывается на наличии отдельной (часто рудиментарной) пуповины у акардиального близнеца, а также некоторых организованных частей тела (например, череп, позвоночник). Кроме того, акардиальный близнец в отличие от тератомы всегда целиком расположен вне пуповины [59].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 388–402.
2. Strong T.H., Elliot J.R., Radin T.G. Non-coiled umbilical blood vessels: a new marker for the fetus at risk // *Obstet. Gynecol.* V. 81. 1993. P. 409–411.
3. Bjoro K. Vascular anomalies of the umbilical cord. II. Perinatal and pediatric implications // *Early Hum. Dev.* 1983. V. 8. P. 279–287.
4. Robinson L.K., Jones K.L., Benirschke K. The nature of structural defects associated with velamentous and marginal insertion of the umbilical cord // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1983. V. 146. P. 191–193.
5. Kouyoumdjian A. Velamentous insertion of the umbilical cord // *Obstet. Gynecol.* 1980. V. 56. P. 737–742.
6. Benirschke K., Kaufmann P. Pathology of the human placenta. N.Y.: Springer-Verlag, 1990. P. 200–204.
7. Quintero R., Sepulveda W., Romero R. et al. Cord, velamentous insertion // [www.theFetus.net](http://www.theFetus.net), 1992.
8. Morgan B.L.G., Ross M.G. Umbilical Cord Complications // [www.emedicine.com](http://www.emedicine.com), 2003.
9. Eddleman K.A., Lockwood C.J., Berkowitz G.S. et al. Clinical significance and sonographic diagnosis of velamentous umbilical cord insertion // *Am. J. Perinatol.* 1992. V. 9. P. 123–126.
10. Catanzarite V., Maida C., Thomas W. et al. Prenatal sonographic diagnosis of vasa previa: ultrasound findings and obstetric outcome in ten cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 2. P. 96–99.
11. Lee W., Lee V.L., Kirk J.S. et al. Vasa previa: prenatal diagnosis, natural evolution, and clinical outcome // *Obstet. Gynecol.* 2000. V. 95. № 4. P. 572–576.
12. Медведев М.В., Алтыник Н.А. Применение доплерографии при экстракардиальных аномалиях у плода // *Допплерография в акушерстве* / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 113–144.
13. Lee W., Kirk J.S., Comstock C.H., Romero R. Vasa previa: prenatal detection by three-dimensional ultrasonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 4. P. 384–387.
14. Heinonen S., Ryyanen M., Kirkinen et al. Perinatal diagnostic evaluation of velamentous umbilical cord insertion: clinical, Doppler and ultrasonic findings // *Obstet. Gynecol.* 1996. V. 87. P. 112.
15. Farrell T., Leslie J., Owen P. Accuracy and significance of prenatal diagnosis of single umbilical artery // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. P. 667–668.
16. Kurjak A. Transvaginal color Doppler. N.Y.: The Parthenon Publishing Group, 1991. P. 53–64.
17. Rosenak D., Meizner I. Prenatal sonographic diagnoses of a single and double umbilical artery in the same fetus // *J. Ultrasound. Med.* 1994. V. 13. P. 995–996.
18. Jones T.B., Sorokin Y., Bhatia R. et al. Single umbilical artery: accurate diagnosis? // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 169. P. 538–540.
19. Nyberg D.A., Shepard T., Mask L.A. et al. Significance of a single artery in fetuses with central nervous system malformations // *J. Ultrasound Med.* 1988. V. 7. P. 265.
20. Catanzarite V.A., Hendrics S.K., Maida C. et al. Prenatal diagnosis of the two-vessel: implications for patient counselling and obstetric management // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 2. P. 98–105.
21. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во втором триместре беременности: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 2003.
22. Geipel A., Germer U., Welp T. et al. Prenatal diagnosis of single umbilical artery: determination of the absent side, associated anomalies, Doppler findings and perinatal outcome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. P. 114–117.
23. Ulm B., Ulm M.R., Deutinger J., Bernaschek G. Umbilical artery Doppler velocimetry in fetuses with a single umbilical artery // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 2. P. 205–209.
24. Юдина Е.В. Эхографические маркеры хромосомных аномалий плода: единственная артерия пуповины // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 240.
25. Painter D., Russell P. Four-vessel umbilical cord associated with multiple congenital anomalies // *Obstet. Gynecol.* 1977. V. 50. № 4. P. 505–507.



26. Chiappa E., Viora E., Botta G. et al. Arteriovenous fistulas of the placenta in a singleton fetus with large atrial septal defect and anomalous connection of the umbilical veins // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. № 2. P. 132–135.
27. Rodriguez M.A. Four-vessel umbilical cord without congenital abnormalities // *South Med. J.* 1984. V. 77. № 4. P. 539–542.
28. Schimmel M.S., Eidelman A.I. Supernumerary umbilical vein resulting in a four-vessel umbilical cord // *Am. J. Perinatol.* 1998. V. 15. № 5. P. 299–301.
29. Meyer W.W., Lind J., Moinian M. An accessory fourth vessel of the umbilical cord. A preliminary study // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1969. V. 105. № 7. P. 1063–1068.
30. Quintero J.C. Omphalomesenteric cyst // *www.theFetus.net*, 2003.
31. Iwasaki I., Yu T.J., Itahashi K. et al. Isolated well-formed intestinal tissue in the umbilical cord. A variant of cyst of omphalomesenteric duct // *Acta Pathol. Jp.* 1986. V. 36. № 4. P. 565–569.
32. Guschmann M., Janda J., Wenzelides K., Vogel M. Intestinal polyp of the umbilical cord // *Zbl. Gynakol.* 2002. Bd. 124. № 2. S. 132–134.
33. Fraser R.B., Liston R.M., Thompson D.L., Wright J.R. Monoamniotic twins delivered liveborn with a forked umbilical cord // *Pediatr. Pathol. Lab. Med.* 1997. V. 17. № 4. P. 639–644.
34. Berg C., Geipel A., Germer U. et al. Prenatal diagnosis of umbilical cord aneurysm in a fetus with trisomy 18 // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 1. P. 79–81.
35. Siddiqi T.A., Bendon R., Schultz D.M., Miodovnik M. Umbilical artery aneurysm: prenatal diagnosis and management // *Obstet. Gynecol.* 1992. V. 80. № 2–3. P. 530–533.
36. Raio L., Ghezzi F., Di Naro E. et al. Prenatal diagnosis of a lean umbilical cord: a simple marker for the fetus at risk of being small for gestational age at birth // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 3. P. 157–160.
37. Максимова О.Г., Конечных В.А., Комова Т.В. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики аневризматического расширения внутрипеченочного отдела пуповины // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. № 3. С. 202–204.
38. Malee M.P., Carr S., Rubin L.P. et al. Prenatal ultrasound diagnosis of abdominal aortic aneurysm with fibrotic occlusion in aortic branch vessels // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. № 5. P. 479–482.
39. Fritz M.A., Christopher C.R. Umbilical vein thrombosis and maternal diabetes mellitus // *J. Reprod. Med.* 1981. V. 26. № 6. P. 320–324.
40. Qureshi F., Jacques S.M. Marked segmental thinning of the umbilical cord vessels // *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1994. V. 118. № 8. P. 826–830.
41. Vignal Ph. Intra-abdominal umbilical vein varix // *www.theFetus.net*, 2001.
42. Sepulveda W., Mackenna A., Sanchez J. et al. Fetal prognosis in varix of the intra-abdominal umbilical vein // *J. Ultrasound. Med.* 1998. V. 17. P. 159–171.
43. White S.P., Kofinas A. Prenatal diagnosis and management of umbilical vein varix of the intra-amniotic portion of the umbilical vein // *J. Ultrasound Med.* 1994. V. 13. P. 992–994.
44. Jones I. A truly knotted cord // *Aust. N.Z. J. Obstet. Gynaecol.* 1998. V. 38. № 1. P. 98–99.
45. Рябов И.И., Николаев Л.Т. Истинные узлы пуповины: диагностика, наблюдение, исходы // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2000. № 2. С. 105–110.
46. Airas U., Heinonen S. Clinical significance of true umbilical knots: a population-based analysis // *Am. J. Perinatol.* 2002. V. 19. № 3. P. 127–132.
47. Hall J.G. Analysis of Pena Shokeir phenotype // *Am. J. Med. Genet.* 1986. V. 25. № 1. P. 99–117.
48. Gripp K.W., Scott C.I. Jr., Hughes H.E. et al. Lateral meningocele syndrome: three new patients and review of the literature // *Am. J. Med. Genet.* 1997. V. 70. № 3. P. 229–239.
49. King J.A., Gardner V., Chen H., Blackburn W. Neu-Laxova syndrome: pathological evaluation of a fetus and review of the literature // *Pediatr. Pathol. Lab. Med.* 1995. V. 15. № 1. P. 57–79.
50. Охапкин М.В., Слепцов А.Р., Коньков С.Н. Киста пуповины: ведение беременности и родов // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. № 1. С. 79–81.
51. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика кист пуповины // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1994. № 4. С. 71–75.
52. Sepulveda W., Leible S., Ulloa A. et al. Clinical significance of first trimester umbilical cord cysts // *J. Ultrasound Med.* 1999. V. 18. P. 95–99.
53. Jauniaux E., Donner C., Thomas C. et al. Umbilical cord pseudocyst in trisomy 18 // *Prenat. Diagn.* 1988. V. 8. P. 557–563.
54. Ross J.A., Jurcovic D., Zosmer N. et al. Umbilical cord cysts early in pregnancy // *Obstet. Gynecol.* 1997. V. 89. P. 442–445.
55. Медведев М.В. Пузырноалантоисная киста: пренатальная ультразвуковая дифференциальная диагностика // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 4. С. 278–280.
56. Fortune D.W., Ostor A.G. Angiomyxomas of the umbilical cord // *Obstet. Gynecol.* 1980. V. 55. № 3. P. 375–378.
57. Armes J.E., Billson V.R. Umbilical cord hemangioma associated with polyhydramnios, congenital abnormalities and perinatal death in a twin pregnancy // *Pathology.* 1994. V. 2. № 2. P. 218–220.
58. Miller K.A., Gauderer M.W. Hemangioma of the umbilical cord mimicking an omphalocele // *J. Pediatr. Surg.* 1997. V. 32. № 6. P. 810–812.
59. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 302.

## ОКОЛОПЛОДНЫЕ ВОДЫ

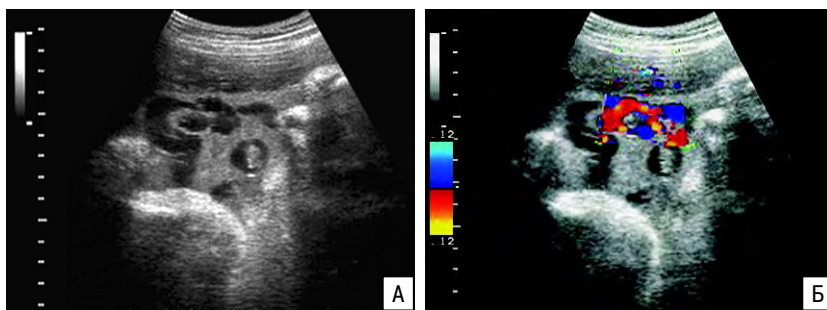
Околоплодные воды – сложная, биологически активная среда, обеспечивающая наряду с другими факторами нормальную жизнедеятельность плода. Изучение состава амниотической жидкости по мере разработки современных методов ее исследования позволило отказаться от устаревшего мнения, что околоплодные воды выполняют лишь функцию механической защиты плода и препятствуют сращению поверхности его тела с плодными оболочками [1]. Одним из достижений современного акушерства явилась возможность получения околоплодных вод для дальнейшего анализа с целью изучения внутриутробного состояния плода.

В самые ранние сроки беременности амниотическая жидкость представляет собой трансудат трофобласта, в период желточного питания – трансудат ворсин хориона. С момента установления маточно-плацентарного кровообращения околоплодные воды в основном являются ультрафильтратом плазмы материнской крови. В начале беременности со-

став околоплодных вод мало отличается от состава плазмы [2].

Первая порция околоплодных вод является результатом секреции хориона, о чем свидетельствует их визуализация в ранние сроки беременности. Начиная с 5 нед, в состав околоплодных вод входит и амниотическая жидкость, количество которой прогрессивно увеличивается. До 13–14 нед беременности амниотическая жидкость в основном является результатом секреции амниотической оболочки. Не исключено также, что в этот период происходит фильтрация в полость амниона хориальной жидкости, количество которой в хориальной полости существенно уменьшается.

Количество околоплодных вод в 12 нед в среднем составляет 60 мл и в течение следующего месяца увеличивается на 20–25 мл в неделю. С 16 до 19 нед прирост количества вод составляет 50–100 мл в неделю и к 20 нед их объем достигает 500 мл. В образовании вод значительную роль начинает иг-



**Рис. 3.48.** Беременность 37 нед. Эхогенность околоплодных вод значительно превышает эхогенность крови в сосудах пуповины. А – В-режим. Б – режим ЦДК.

рять сам плод, выделяя в амниотическую полость мочу. Диурез плода постоянно увеличивается, составляя в конце III триместра беременности около 450 мл в сутки [3].

В норме околоплодные воды на протяжении длительного периода беременности остаются анэхогенными. Свободно плавающие частицы в амниотической жидкости обнаруживаются с конца I триместра беременности. Полагают, что этот феномен является акустическим отражением от агрегатов клеток или от примеси крови или мекония [4]. Следует особенно отметить, что эта мелкодисперсная взвесь не является признаком нарушения жизнедеятельности плода. При использовании ультразвуковых приборов с высокой разрешающей способностью мелкие эхопозитивные частицы могут определяться уже с начала II триместра, но в эти сроки они бывают единичными в поле зрения, а в большом количестве определяются ближе к концу беременности. При переносной беременности количество частиц в околоплодных водах может значительно увеличиваться, что является одним из эхографических маркеров перенашивания. Мелкие эхопозитивные частицы в околоплодных водах представляют собой слущенный эпителий кожных покровов и элементы сыровидной смазки плода. По мнению многих исследователей, визуализация этих частиц в большом количестве является дополнительным эхографическим критерием зрелости легких плода в III триместре беременности.

Акустическая плотность околоплодных вод находится в достаточно широком диапазоне. В некоторых случаях околоплодные воды обладают значительно большей эхогенностью, чем кровь в сосудах пуповины (рис. 3.48). Этот феномен в наших исследованиях был отмечен только в конце III триместра беременности и, по-видимому, обусловлен высокой концентрацией белковых веществ в околоплодных водах. Во всех случаях при амниотомии была получена светлая и прозрачная амниотическая жидкость без примеси мекония; дистресс плода и внутриутробное инфицирование не были диагностированы.

В настоящее время на страницах специализированных изданий продолжается дискуссия о взаимосвязи внутриутробной гипоксии плода и ультразвуковых характеристик «прозрачности» околоплодных вод. Начало дискуссии было положено

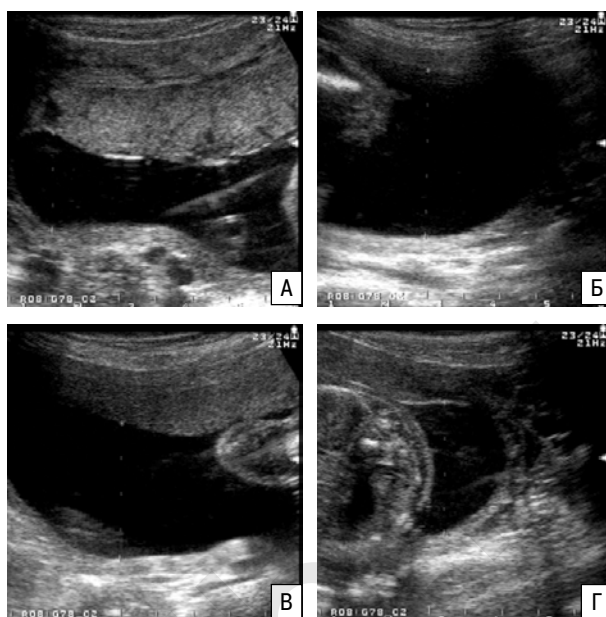
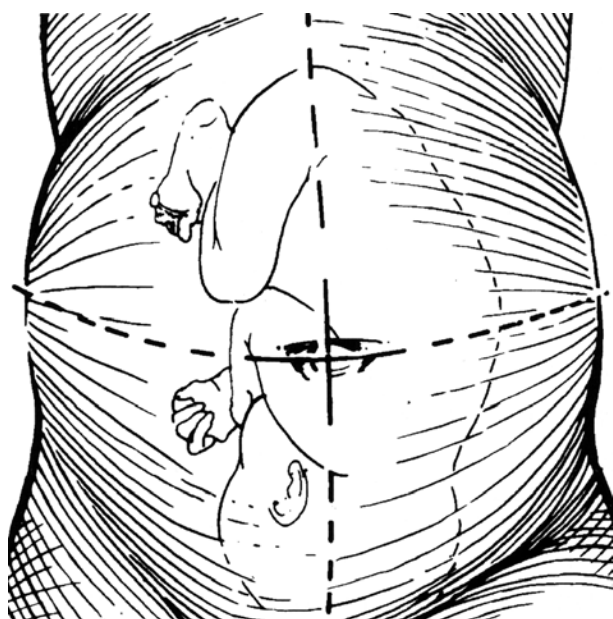
Л.С. Персианиновым и соавт. [5], предложившим концепцию, согласно которой отхождение мекония является следствием реакции кишечника плода на его гипоксию. Понижение содержания кислорода в крови плода вызывает усиленную перистальтику кишечника и расслабление сфинктера прямой кишки, в результате чего меконий выбрасывается в околоплодную жидкость, что приводит к появлению в околоплодных водах взвеси. Эта теория оказалась базисом

для последующей формулировки диагноза внутриутробной гипоксии плода. Говоря иными словами, между ультразвуковой взвесью в водах и дистрессом плода был поставлен знак равенства. Однако проведенные в последующем исследования несколько изменили эту точку зрения. Так, P. Kirwan и D. Coughlan [6] провели проспективное исследование оптической плотности амниотических вод в 100 случаях родов в головном предлежании, при которых определялось окрашивание вод меконием. Гипоксия плода отмечена только у 17 плодов, из них у 15 – оптическая плотность была более 5. Интенсивное окрашивание вод меконием зарегистрировано в 13 случаях, легкое – в 4. При гипоксии оптическая плотность больше 5 является более чувствительным показателем, чем клиническая оценка окрашивания вод меконием.

P. Deboninace и соавт. [7] провели ретроспективный анализ 5843 историй родов для оценки клинического значения амниотической жидкости, окрашенной меконием. Воды, окрашенные меконием, были обнаружены в 10% случаев. По мнению авторов, мекониальное окрашивание вод является неблагоприятным признаком и служит фактором прогноза дистресса плода, так как перинатальная смертность в этой группе была, по их данным, в 4 раза выше, чем при светлых водах.

E. Yeomans и соавт. [8], изучая pH в артериальной крови пуповины у 323 новорожденных, родившихся в 36–42 нед беременности при мекониальных водах, пришли к выводу, что окраска вод меконием находится в недостаточной корреляции с состоянием детей при рождении.

В завершение спора об ультразвуковой верификации взвеси в околоплодных водах, как маркера гипоксии плода, следует остановиться на результатах П.В. Козлова и соавт. [9]. Авторы оценивали степень насыщенности мекония в околоплодных водах по критерию визуализации крупно- и мелкодисперсной взвеси при ультразвуковом сканировании у 86 беременных в 37–42 нед накануне родовозбуждения или планового родоразрешения путем кесарева сечения. Прогностическая ценность визуализации крупнодисперсной гиперэхогенной взвеси как маркера мекониальных вод составила только 4,7%. При наличии мелкодисперсной взвеси мекониальные воды наблюдались в 40,9% случаев.



**Рис. 3.49.** Схематическое и эхографическое изображение квадрантов для вычисления индекса амниотической жидкости (ИАЖ), который в представленном случае составляет  $(27,0+47,1+37,9+36,6)$  148,6 мм.

Кроме того, авторы косвенно оценивали насыщенность вод взвешенными частицами. Перед началом исследования беременные находились в положении на боку в течение 10–15 минут. Осмотр амниотической жидкости проводился в наиболее низко расположенных свободных карманах амниотической полости. При высокой насыщенности взвесью иногда визуализировался четкий уровень, обусловленный осадком, образованным частицами. В этих случаях мекониальное окрашивание вод было отмечено в 66,7% наблюдений.

Таким образом, авторы не смогли достоверно доказать взаимосвязь между обнаружением взвеси различной дисперсности и экзогенности в водах с их мекониальным окрашиванием. Появление осадка в карманах амниотической полости, по их данным, можно расценивать как вероятный признак мекониального окрашивания вод и, соответственно на основании его появления формировать среди беременных группу риска по мекониальной аспирации.

Отсутствие достоверных данных о связи внутриутробного состояния плода с ультразвуковой картиной околоплодных вод не позволяет вводить в скрининговый протокол обязательное описание их экзогенности. Единственной на сегодня обязательной ультразвуковой характеристикой околоплодных вод является их количество.

До настоящего времени математически точные эхографические критерии определения количества околоплодных вод не разработаны. Известно несколько способов ультразвуковой оценки количества амниотической жидкости. Прежде всего следует упомянуть о субъективном методе, который нередко приводит к тому, что при повторном исследовании диагноз мало- или многоводия снимается. Наибольшее распространение в клинической практике получил подсчет вертикального размера свободного кар-

мана околоплодных вод, а также вычисление индекса амниотической жидкости (ИАЖ).

Метод измерения свободного кармана околоплодных вод разработан Р. Chamberlain и соавт. [10], которые предложили измерение максимального вертикального размера свободного участка околоплодных вод. При нормальном количестве амниотической жидкости этот размер находится в пределах от 2 до 8 см, при величине размера от 2 до 1 см говорят о пограничном количестве вод, при уменьшении размера менее 1 см – о маловодии.

Большинство исследователей предпочитают для диагностики мало- и многоводия использовать расчет ИАЖ, который был предложен J. Phelan и соавт. [11]. Для определения ИАЖ полость матки необходимо разделить на четыре квадранта. Белая линия живота делит матку на правую и левую половины, линия на уровне пупка – на верхнюю и нижнюю части (рис. 3.49). Далее определяется глубина (вертикальный размер) наибольшего кармана амниотической жидкости в каждом квадранте. Сумма четырех значений представляет собой ИАЖ. Нормативные значения ИАЖ представлены в таблице 3.3.

Существует множество причин, приводящих к маловодию. К наиболее частым относятся обструкция мочевыводящих путей со вторичным поражением паренхимы почек, агенезия почек плода, патология плаценты, подтекание вод, ХА и некоторые другие.

Диагноз маловодия устанавливают в случаях, когда численные значения индекса находятся ниже 5 перцентилей для данного срока беременности. Особого внимания заслуживают пациентки, у которых численные значения индекса составляют менее 2,5 перцентилей, что свидетельствует о выраженном маловодии, которое никогда не сопровождается нормальными беременностями и требует тщательного исследования плода (рис. 3.50).

**Таблица 3.3.** Показатели индекса амниотической жидкости в разные сроки беременности [11]

Срок беременности, нед	Индекс амниотической жидкости, мм				
	процентиль				
	2,5-й	5-й	50-й	95-й	97,5-й
16	73	79	121	185	201
17	77	83	127	194	211
18	80	87	133	202	220
19	83	90	137	207	225
20	86	93	141	212	230
21	88	95	143	214	233
22	89	97	145	216	235
23	90	98	146	218	237
24	90	98	147	219	238
25	89	97	147	221	240
26	89	97	147	223	242
27	85	95	156	226	245
28	86	94	146	228	249
29	84	92	145	231	254
30	82	90	145	234	258
31	79	88	144	238	263
32	77	86	144	242	269
33	74	83	143	245	274
34	72	81	142	248	278
35	70	79	140	249	279
36	68	77	138	249	279
37	66	75	135	244	275
38	65	73	132	239	269
39	64	72	127	226	255
40	63	71	123	214	240
41	63	70	116	194	216
42	63	69	110	175	192

Для улучшения оценки структур плода при выраженном маловодии некоторые исследователи предлагают вводить в полость амниона 200–500 мл изотонического раствора хлористого натрия, что значительно улучшает визуализацию.

При выраженном маловодии прогноз для жизни и здоровья можно расценить как неблагоприятный. В нашей практике во всех случаях истинного маловодия произошло либо самопроизвольное прерывание беременности, либо наступила антенатальная гибель. Несколько новорожденных умерли в раннем неонатальном периоде. Более чем в 40% наблюдений у плодов были выявлены врожденные пороки развития или ХА.

Многоводие характеризуется увеличением численных значений ИАЖ более 97,5 процентиля. Многоводие – одна из форм акушерской патологии, связанная с избыточным накоплением в амниотической полости околоплодных вод (более 2,0 л). Диагноз избыточного количества вод, так же как и маловодия, быстро и точно ставится при ультразвуковом исследовании (рис. 3.51) [12].

Многоводие может быть острым и хроническим [13]. Ост-

рое многоводие встречается крайне редко: 1 случай на 3888 – 14 383 родов [13, 14], возникает в 16–27 нед, чаще наблюдается при монозиготной двойне, инфекционных заболеваниях, особенно вирусных. Более часто встречается хроническое многоводие. Оно, как правило, впервые диагностируется в III триместре беременности и имеет более стертую клинику. По данным J. Phocas и соавт. [15], частота хронического многоводия колеблется от 0,17 до 2,8%.

Причины многоводия до конца не изучены, основные из них представлены в таблице 3.4 [16]. Из заболеваний матери на первом месте среди причин, приводящих к увеличению объема околоплодных вод, стоит сахарный диабет, на долю которого приходится 1,3–36,1% среди всех случаев многоводия [17]. По мнению ряда исследователей, в этих клинических ситуациях увеличение количества вод связано с ответной реакцией эпителия амниона на высокое содержание сахара в околоплодных водах [18]. Другие авторы не нашли этой связи [19, 20] и предположили, что многоводие является следствием полиурии плода в ответ на повышенный переход глюкозы к плоду. Однако J. Wladimiroff и соавт. [21], L. Van Otterlo и соавт. [22], исследуя с помощью эхографии почасовой диурез у плодов при наличии сахарного диабета у матерей, обнаружили, что во всех случаях диурез был в пределах нормы. Возможно, развитию многоводия при диабете способствуют изменения в сосудистой системе миометрия. Компенсация диабета приводит к уменьшению частоты многоводия [23].

При наличии иммунизации частота многоводия колеблется от 1 до 11,5% [24]. Если изоиммунизации не было, то частота многоводия невелика – 0,4–1,1%. В.С. Трубников [25] обнаружил многоводие при отечной форме гемолитической болезни плода у 94% беременных. Многоводие и водянка могут быть результатом гипопроотеинемии, анемии, обструкции венозного возврата вследствие гепатомегалии, а также сердечной недостаточности [26].

Роль инфекции в этиологии многоводия обсуждается много лет. Ряд авторов указывают на значение вирусной инфекции, токсоплазмоза, краснухи, сифилиса в возникновении многоводия. В последние годы все большее значение отводится хламидиям и генитальным микоплазмам. По данным В.В. Ивановой [27] и Л.Д. Ярцевой и соавт. [28], око-



**Рис. 3.50.** Маловодие при двусторонней агенезии почек плода.



**Рис. 3.51.** Многоводие при атрезии двенадцатиперстной кишки.

**Таблица 3.4.** Возможные причины многоводия [16]

Причины, связанные с заболеваниями матери	Изоиммунизация, диабет, инфекционные и воспалительные заболевания
Многоплодная беременность	Фето-фетальный трансфузионный синдром, синдром акардии
Пороки развития центральной нервной системы	Анэнцефалия, гидроцефалия, энцефалоцеле, spina bifida, микроцефалия, гидроанэнцефалия, инициэнцефалия, голопрозенцефалия, синдром Арнольда – Киари
Пороки развития желудочно-кишечного тракта	Неполный поворот кишечника, атрезия пищевода, атрезия тонкой кишки, кольцевидная поджелудочная железа, перфорация кишечника (мекониевый перитонит), болезнь Гиршпрунга, дивертикул Меккеля, мегаэстик-микроректум-интестинальный гипоперистальтический синдром, диафрагмальная грыжа, омфалоцеле, гастрошизис
Пороки развития лица	Расщелина лица, эпигнатус, аномалия Робена, отоцефалия
Пороки развития и заболевания легких	Врожденный кистозно-аденоматозный порок развития, хилоторакс, гипоплазия легких, легочная секвестрация, атрезия трахеи
Врожденные пороки сердца	Дефект межжелудочковой перегородки, коарктация аорты, артериальный ствол, тератома, эктопия сердца, аритмии
Мочеполовая система	Пузырно-мочеточниковый рефлюкс, мочеточниково-лоханочная обструкция, киста яичника
Скелетные дисплазии	Несовершенный остеогенез, танатоформная карликовость, множественный артрогрипоз, ахондроплазия, ахондрогенез, кампомелическая дисплазия, точечная хондродисплазия, гипофосфатазия, асфиксическая дистрофия грудной клетки
Хромосомные аномалии и наследственные болезни	Трисомии 13, 18 и 21, синдром Тернера, миотония дистрофическая, синдром множественных птеригиумов, синдром Пина – Шокейра, синдром Клиппеля – Фейля, синдром Робертса, Нунан синдром, синдром Беквита – Видемана
Неопластические процессы	Крестцово-копчиковая тератома, кистозная гигрома, тератома шейной области, врожденный зуб, нейробластома, медиастинальная тератома, мезобластическая нефрома
Гематологические нарушения	Анемия, обусловленная кровопотерей или гемолизом. Плодово-материнское кровотечение. Гемоглобинопатия. Гомозиготная альфа-талассемия
Внутриутробные инфекции	Краснуха, сифилис, токсоплазмоз, цитомегаловирус, герпес, листериоз, парвовирус
Причины, связанные с патологией плаценты	Хорионангиома, «плацента, окруженная валиком»

ло 15–30% женщин с многоводием во время беременности перенесли инфекционные заболевания. Развитию многоводия при инфекционном поражении способствует нарушение резорбции вод [15].

Многоводие в 1,4–9% случаев [29, 30] возникает при монозиготной двойне. В 16% случаев при монозиготной двойне развивается фето-фетальный трансфузионный синдром. По данным E. Robertson и K. Neer [31], при монохориальной двойне в 49–100% случаев в плаценте имеются артериовенозные шунты, через которые кровь поступает от плода-донора к плоду-реципиенту, т. е. возникает как бы третий круг кровообращения. В итоге плоды имеют разную массу тела. R. Achiron и соавт. [32] установили повышенную продукцию мочи плодом-реципиентом, что наряду с повышенной секреторной активностью амниотического эпителия в условиях повышенного кровоснабжения приводит к развитию многоводия.

При многоводии высока частота пороков развития плода, которая колеблется от 8,4 до 63% [33]. Первое место среди аномалий развития плода при многоводии занимают пороки центральной нервной системы [34]. Наиболее часто встречается анэнцефалия, при которой многоводие наблюдается в 60% случаев. D. Abramovich [34] и J. Pritchard [35] считают, что при анэнцефалии нарушается механизм глотания плода.

Синдром Дауна, трисомия 13, 18 и другая хромосомная патология встречается при многоводии в среднем в 3% случаев [36]. Развитие многоводия здесь обусловлено разнообразными причинами. Например, пороки сердца наблюдаются в 40% случаев при синдроме Дауна, пороки развития желудочно-кишечного тракта в 15% наблюдений [37].

Основными причинами многоводия среди поражений легких плода являются врожденный аденоматозный порок их развития и хилоторакс [38, 39]. Многоводие в этих случаях может быть результатом сдавления пищевода плевральным выпотом и увеличенными легкими. При гипоплазии легких повышение ультрафильтрационного давления в легких приводит к повышенной продукции амниотической жидкости. Урежение дыхательных движений плода при скелетных аномалиях снижает реабсорбцию вод через легкие.

Наличие многоводия при пороках развития желудочно-кишечного тракта связано с тем, что нормальный плод заглатывает большое количество амниотической жидкости, регулируя тем самым объем вод. Поэтому при нарушении проходимости желудочно-кишечного тракта, обусловленной не только пороками его развития, но и сдавлением кистой яичника, кольцевидной поджелудочной железой и другими образованиями, возникает многоводие.

Повышение венозного давления при ретроперитонеальном фиброзе плода или развитие артериовенозного шунтирования при хориоангиомах может приводить к многоводию. Частота хориоангиом при многоводии составляет 0,7–1%. Многоводие развивается только в случаях, когда диаметр опухоли превышает 5 см или при множественных опухолях [40]. Н. Wallenburg [41] описал случай сочетания большой хориоангиомы и сердечной недостаточности у плода и сделал предположение, что причиной многоводия явился водный дисбаланс из-за патологии плода. Эта гипотеза подтверждается обнаружением гипопроотеинемии, гипонатриемии, отека у плодов при множественных [42] или больших хориоангиомах [43]. Такова же причина многоводия при крестцово-копчиковой тератоме [44]. Продукция мочи плодом в этих случаях не изменяется.

В 20,1–66,7% случаев причину многоводия установить не удается и оно расценивается как идиопатическое [16, 23, 45]. Очевидно, что частота иди-

опатического многоводия будет тем ниже, чем тщательнее будет выполнено обследование в антенатальном периоде [13].

При выраженном многоводии и отсутствии пороков развития, не совместимых с жизнью, возможно проведение лечебных амниоцентезов, направленных на уменьшение количества околоплодных вод и нормализацию маточного тонуса.

Таким образом, изучение количества и экзогенности околоплодных вод играет важную роль в скрининговом эхографическом исследовании и помогает врачу уточнить клинический диагноз. Все случаи выраженного мало- и многоводия заслуживают большого внимания, поскольку могут являться первыми ультразвуковыми признаками врожденной и наследственной патологии, поэтому при отсутствии явных причин аномального количества вод и нормальной анатомии плода во всех случаях целесообразно проводить динамический ультразвуковой контроль.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Орлов В.И., Погорелова Т.Н., Длужевская Т.С. и др. Околоплодные воды. Химический состав и биологические функции. Ростов-на-Дону: МП Книга, 1998.
- Федорова М.В., Калашникова Е.П. Плацента и ее роль при беременности. М.: Медицина, 1986.
- Анастасьева В.Г. Морфофункциональные нарушения фетоплацентарного комплекса при плацентарной недостаточности. Новосибирск, 1997.
- Mullin T.J., Gross T.L., Wolfson R.N. Ultrasound screening for free-floating particles and fetal lung maturity // *Obstet. Gynecol.* 1985. V. 66. № 1. P. 50–54.
- Персианинов Л.С., Ильин И.В., Красин Б.А. Амниоскопия в акушерской практике. М.: Медицина, 1973. С. 71–73.
- Kirwan P., Coughlan D.V. The optical density of meconium stained amniotic fluid and fetal distress // *J. Obstet. Gynaecol.* 1984. V. 4. № 4. P. 235–237.
- Debodinance P., Hennion A., Querleu D., Crepin G. Liquide meconial. Signification et conduite a tenir // *Rev. Franc. Gynecol.* 1988. V. 83. № 1. P. 1–12.
- Yeomans E.R., Gilstrap L.C., Leveno K.J., Burris J.S. Meconium in the amniotic fluid and fetal acid-base status // *Obstet. Gynecol.* 1989. V. 73. № 2. P. 175–178.
- Козлов П.В., Макаров О.В., Николаев Н.Н., Романова Е.А. Ультразвуковые маркеры мекониальных вод // *Мат. V Росс. форума «Мать и дитя»*. М., 2003. С. 102.
- Chamberlain P.F., Manning F.A., Morrison I. et al. Ultrasound evaluation of amniotic fluid volume. II. The relationship of increased amniotic fluid volume to perinatal outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1984. V. 150. № 3. P. 250–254.
- Phelan J.R., Ahn M.O., Smith C.V. Amniotic fluid index measurements during pregnancy // *J. Reprod. Med.* 1987. V. 32. P. 601.
- Гусева О.И. Многоводие: этиология, патогенез, диагностика и акушерская тактика (обзор литературы) // *Ультразвук. Диагн.* 1996. № 4. С. 5–13.
- Queenan J.T., Gadow E.C. Polyhydramnios: chronic versus acute // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1970. V. 108. № 3. P. 349–355.
- Weir P.E., Ratten G. J., Beischer N.A. Acute polyhydramnios – a complication of monozygous twin pregnancy // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1977. V. 89. № 11. P. 849–853.
- Phocas J., Salamalekis E., Sarandakou A., Zourlas P.A. Hormonal and biochemical parameters in polyhydramnios // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1987. V. 25. № 4. P. 277–286.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 307–310.
- Zamah N.M., Gillieson M.S., Walters J.H., Hall P.F. Monographic detection of polyhydramnios: A five-year experience // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1982. V. 143. № 5. P. 523–527.
- Cassady G., Blake M., Bailey P. et al. Amniotic fluid glucose in pregnancies complicated by diabetes // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1977. V. 127. № 1. P. 21.
- Педерсен Е. Диабет у беременных и ее новорожденный. Пер. с англ. М.: Медицина, 1979.
- Dooley S.L., Metzger B.E., Deep R. et al. The effect of gestational age on amniotic fluid glucose in pregnancy complicated by diabetes mellitus // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1982. V. 142. № 5. P. 492–496.
- Wladimiroff J.W., Van Otterlo L.C., Wallenburg H.C.S., Drogendijk A.C. Fetal urine production and amniotic fluid volume in 15 cases of polyhydramnios. Proc. 2nd Europ. Congress on Ultrasonics in Medicine, Munich, May 1975. Excerpta Medica, Amsterdam, 1976.
- Van Otterlo L.C., Wladimiroff J.W., Wallenburg H.C.S. Relationship between fetal urine production and amniotic fluid volume in pregnancy complicated by diabetes // *Brit. J. Obstet. Gynecol.* 1977. V. 84. P. 205–209.
- Hill L.M. Resolving polyhydramnios. A sign of improved fetal status // *Am. J. Perinat.* 1988. V. 5. № 1. P. 61–63.
- Hill I.M., Breeckle R., Thomas M.L., Fries J.K. Polyhydramnios: ultrasonically detected prevalence and neonatal outcome // *Obstet. Gynecol.* 1987. V. 69. № 1. P. 21–25.
- Трубников В.С. Эндокринная функция фетоплацентарного комплекса при резус-отрицательной беременности: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Душанбе, 1981.
- Wallenburg H.C.S., Wladimiroff J.W. The amniotic fluid II. Polyhydramnios and oligohydramnios // *J. Perinat. Med.* 1977. V. 5. № 6. P. 233–243.
- Иванова В.В. Роль инфекции в патогенезе многоводия // *Внутриутробная инфекция*. Л., 1963. С. 202–210.
- Ярцева Л.Д., Топленникова К.А., Егоренкова Л.И., Чуранова З.И. Кандидозы беременных и фильтрующиеся формы *Candida* // *Вопр. Опр. Мат. Дет.* 1976. № 5. С. 75–78.
- Schneider K.T.M., Vetter K. Acute PH complicating twin pregnancies // *Acta Genet. Med. Gemellol.* 1985. V. 34. № 3–4. P. 179–184.
- Weiner C.P. Cordocentesis // *Obstet. Gynecol.* 1988. V. 15. № 2. P. 283–301.
- Robertson E.G., Neer K.J. Placental injection studies in twin gestation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1983. V. 147. № 2. P. 170–174.
- Achiron R., Rosen N., Zakut H. Pathophysiologic mechanism of hydramnios development in twin transfusion syndrome // *J. Reprod. Med.* 1987. V. 32. № 4. P. 305–308.
- Damato N., Filly R.A., Goldstein R.B. et al. Frequency of fetal anomalies in sonographically detected polyhydramnios // *J. Ultrasound Med.* 1993. V. 12. № 1. P. 11–15.
- Abramovich D.R. Fetal factors influencing the volume and composition of liquor amnii // *J. Obstet. Gynaec. Br. Comm.* 1970. V. 77. P. 865.

35. Pritchard J.A. Fetal swallowing and amniotic fluid volume // *Obstet. Gynecol.* 1966. V. 28. P. 606.
36. Landy H.J., Isada N.B., Larsen J.N. Genetic implications of idiopathic hydramnios // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1987. V. 157. № 1. P. 114–117.
37. Лазюк Г.И., Лурье И.В. Хромосомные болезни / *Тератология человека*. М.: Медицина, 1991. С. 364–370.
38. Bates H.R. Hydramnios and the fetal lung. A selective review // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1979. V. 135. № 1. P. 154–156.
39. Cardwell M.S. Polyhydramnios: A review // *Obstet. Gynecol. Surv.* 1987. V. 42. № 10. P. 612–617.
40. Hobbins J.C., Grannum P., Silverman R., Mahoney M.J. Ultrasound in the diagnosis of congenital anomalies // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1979. V. 134. № 3. P. 331–345.
41. Wallenburg H.C.S. Chorioangioma of placenta // *Obstet. Gynec. Surv.* 1971. V. 26. P. 411.
42. Battaglia F.C., Woolever C.A. Fetal and neonatal complications associated with recurrent chorioangiomas // *Pediatrics.* 1968. V. 41. P. 62.
43. Mandelbaum B., Ross M., Riddle C.B. Hemangioma of placenta associated with fetal anemia and edema // *Obstet. Gynecol.* 1969. V. 34. P. 335.
44. Barentsen R., Wladimiroff J.W., Wallenburg H.C.S. Saccrococcygeal teratoma and hydramnios // *Ned. T. Geneesk.* 1975. V. 119. P. 510.
45. Quinlan R.W., Crus A.C., Martin M. Hydramnios: ultrasound diagnosis and its impact on perinatal management and pregnancy outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1983. V. 145. № 3. P. 306–318.

акusher-lib.ru

## Глава 4

# МНОГОПЛОДНАЯ БЕРЕМЕННОСТЬ

Многоплодная беременность – чрезвычайно любопытное природное явление. У близнецов есть даже персональное одноименное созвездие в нашей галактике и, конечно же, – «свой» знак Зодиака. С древних времен рождение близнецов являлось поводом для создания мифов и легенд. Из греческой мифологии известны близнецы Аполлон и Артемида, библейские Исаак и Иаков. Издавна к родившимся близнецам относились по-разному: так, перуанцы, жители Конго и аборигены Северной Америки – с эйфорическим почтением, а аборигены Южной Америки и айны (коренные жители японских островов) – с демоническим страхом. У древних индусов, у ассирийцев, вавилонян, египтян рождение близнецов рассматривалось как последствие нарушения супружеской верности, а в Европе вплоть до средневековья матерей близнецов обвиняли в сожительстве с дьяволом и вместе с детьми сжигали на костре.

И в наше время близнецы часто выступают героями пьес, фильмов и книг, правда, чаще всего детективных или комедийных. Чего стоят суперкассовые «Близнецы» со Шварценеггером и Де Вито или «Двойной удар» с «двойным» Ван Даммом! Близнецы являются уникальным по ценности объектом научных исследований (существует даже специальный «близнецовый» метод). И ожидать ослабления интереса ученых и людей, далеких от науки, к такому чудесному явлению, как близнецовость, не приходится. В связи с высокой смертностью близнецов, долгое время отсутствовали точные данные о частоте их рождения.

В США первая демографическая информация о частоте рождения двойни была представлена А. Guttmacher и М. Baltimore [1] только в 1937 г. Согласно их анализу, частота двойни была 1 на 80 беременностей и 1 на 37,1 прерываний. В 50-е годы прошлого столетия в США, в большинстве европейских стран, Австралии, Новой Зеландии и Японии отмечено снижение частоты рождения дизиготных двоен. Частота монозиготных двоен оставалась неизменной. Между 1960 и 1973 гг. частота рождения двоен параллельно с частотой одноплодной беременности и тройни не изменялась. В 1980 г. частота рождения двойни в США достигла 1,5%, к 1990 г. увеличилась вдвое [2, 3]. В 1991 г. частота рождения двойни составила 1 на 42 беременности [4]. Частота троен также выросла и составила 1 случай на 1341 родов. Увеличение частоты многоплодной беременности связано преимущественно с ростом числа дизиготных двоен. Этот процесс обусловлен не только ши-

роким использованием методов вспомогательной репродукции, но и с увеличением беременностей среди возрастных женщин. Число беременных в возрасте старше 30 лет за последнее десятилетие увеличилось на 30%.

P. Nylander [5] выделил три группы популяций с низкой, средней и высокой частотой рождения дизиготных двоен. Страны Африки имеют высокую частоту рождения дизиготных двоен – 16–40 на 1000. Для стран Европы и США характерна средняя частота – 5,9–12,7. К странам с низкой частотой относятся Япония и Китай – 1,4–2,2 (табл. 4.1).

Сведения получают иногда неточными, так как основываются на данных клиник и госпиталей, а в развивающихся странах повторнородящие женщины предпочитают рожать дома, а не в больнице, что сказывается на статистике.

Частота рождения троен колеблется от 0,056 до 1,78 на 1000 родов (табл. 4.2). Частота беременностей четырьмя или пятью плодами уменьшается. Так, в США частота рождения 4 и 5 плодов снизилась с 229 и 40 в 1989 г. до 185 и 13 в 1990 г. соответствен-

**Таблица 4.1.** Частота дизиготной двойни

Страна/регион	На 1000 родов
Япония	2,3
Сингапур	4,1
Манила	2,7
Корея	5,1–7,9
Калькутта	8,1
Йоруба	40–49
Испания	5,9
Голландия	8,1
Германия	8,2
Англия	8,9
Франция	7,1
Норвегия	8,3
Швеция	8,6
Швейцария	8,1
США	5,9–12,7

**Таблица 4.2.** Частота рождения тройни [4, 6]

Страна	На 1000 родов
Англия	1,0
Япония	0,056
Нигерия	1,78
США	0,8



но. Это связано с проведением редукции многоплодной беременности.

Многоплодная беременность бывает **монозиготной и дизиготной**.

**Монозиготные близнецы** развиваются из одной оплодотворенной яйцеклетки. Процесс развития монозиготных близнецов происходит после оплодотворения и ограничивается самыми ранними стадиями эмбриогенеза, так как эмбрион не способен к разделению после своего формирования. Так, если разделение произошло в течение первых трех суток после оплодотворения, близнецы будут дихориальными диамниотическими (рис. 4.1). Приблизительно 20–30% монозиготных двоен являются дихориальными диамниотическими. В случае разделения в срок 4–8 дней после оплодотворения близнецы будут монохориальными диамниотическими. Подавляющее большинство монозиготных двоен (70–80%) являются монохориальными диамниотическими. Разделение в период между 9–13 днем приводит к развитию монохориальных моноамниотических близнецов, частота которых составляет около 1%. Неразделившиеся близнецы являются результатом неполного разделения эмбрионов на 13-й или более поздний день после оплодотворения. Неразделившиеся двойни встречаются достаточно редко – 1 случай на 1500 двоен. Этиология монозиготной беременности не известна. По всей видимости, причины ее возникновения разнообразны и в каждом случае индивидуальны. Некоторые авторы считают, что причинами разделения эмбриона являются задержка имплантации и кислородная недостаточность [6]. Эта привлекательная теория пытается объяснить высокую частоту аномалий при монозиготной беременности по сравнению с дизиготной. Частота монозиготной беременности составляет 3–5 на

1000 беременностей и не зависит ни от расовой принадлежности, ни от возраста, веса или паритета.

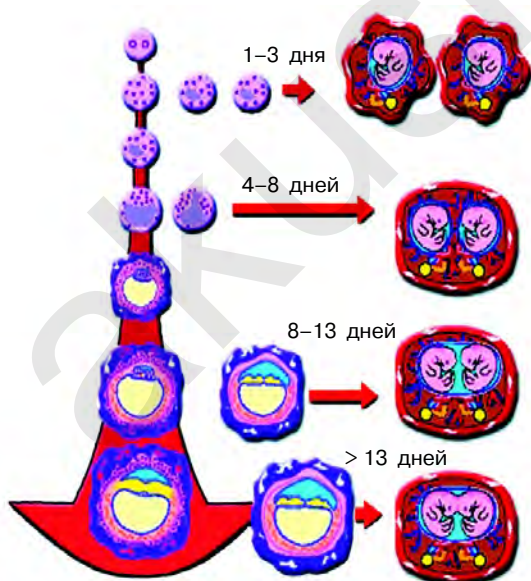
**Дизиготные близнецы** развиваются из двух разных яйцеклеток, оплодотворенных разными сперматозоидами. Этиология возникновения дизиготной беременности до конца не известна. Считается, что ряд факторов способствуют увеличению частоты дизиготной беременности. К ним относятся возраст матери, паритет, семейный анамнез, расовая принадлежность, время года, рост, вес, использование методов вспомогательной репродукции.

Многоплодная беременность – беременность высокой степени риска. Перинатальная смертность при беременности двойней в развитых странах колеблется от 47 до 120‰, что превышает таковую при одноплодной беременности в 5 и более раз [7]. Высокая частота перинатальных потерь объясняется следующими причинами: 1) высокой частотой рождения детей с очень низкой массой тела; 2) недоношенностью; 3) более высокой частотой врожденных пороков развития, преждевременной отслойкой плаценты, патологией пуповины, преэклампсией, неправильным предлежанием, родовой травмой.

Согласно данным популяционного исследования, проведенного в США Национальным центром Статистики Здоровья, при многоплодной беременности частота рождения детей с очень низкой массой тела в 10 раз выше, чем при одноплодной. Неонатальная смертность выше в 7,1 раза, детская смертность – в 5,4 раза [8].

В исследовании М. Gardner и соавт. [9] частота преждевременных родов при беременности двойней составила 54%, а при одноплодной беременности – 9,6%. Среди детей из двойни с весом 500–1000 г в возрасте 1 года 25% имели задержку психомоторного развития. Следует отметить, что среди детей от одноплодной беременности, рожденных с таким же весом, частота задержки психомоторного развития была идентичной. Средний вес новорожденных близнецов ниже, чем при одноплодной беременности. Приблизительно в половине случаев вес детей 2500 г и меньше, при одноплодной беременности дети с таким весом составляют лишь 6% [10]. Вес детей при рождении прогрессивно уменьшается по мере увеличения количества плодов. В работе А. Сатероп и соавт. [11] врожденные пороки были выявлены в 1,47% случаев при одноплодной беременности, в 2,17% – при двойне, в 3,7% – при тройне.

Перинатальный риск значительно выше у второго плода из двойни, чем у первого. Второй плод из двойни чаще нуждается в интубации, проведении реанимационных мероприятий, имеет более низкую оценку по шкале Апгар. Перинатальная заболеваемость и смертность при монозиготной беременности в 2–3 раза выше, чем при дизиготной. Это обусловлено в первую очередь развитием фето-фетального трансфузионного синдрома. Кроме того, около 1% монозиготных беременностей являются монохориальными моноамниотическими, перинатальные потери при которых достигают 50%.



**Рис. 4.1.** Схематическое изображение вариантов образования монозиготных близнецов.

N. Sebire и соавт. [12] сравнили перинатальные исходы при монохориальной и дихориальной беременности. Ими было установлено, что при монохориальной двойне прерывание беременности до 24 нед было значительно выше – 12,2 и 1,8%, перинатальные потери – 2,8 и 1,6%, частота преждевременных родов до 32 нед – 9,2 и 5,5%, вес при рождении обоих плодов ниже 5-го перцентиля – 7,5 и 1,7%. Частота дискордантного роста была одинаковой при монохориальной и дихориальной беременности – 11,3 и 12,1%.

Перинатальная смертность при беременности тройней также возрастает. По данным некоторых исследований, перинатальная смертность при тройне составляет 50–108 на 1000 живорожденных. Срок родоразрешения при тройне и соответственно вес при рождении меньше, чем при двойне. При тройне выше частота асфиксии и неонатальной гибели [13].

Исследования по беременности четверней крайне малочисленны ввиду ее редкости. По данным M. Collins и J. Bleyl [14], перинатальная смертность при четверне составила 67 на 1000 живорожденных. Эти цифры только верхушка айсберга. Двойни, по данным американской статистики, в группе детей с детским церебральным параличом составляют 5–12% [15]. Кроме этого, при многоплодной беременности возрастает частота материнских осложнений. Поэтому для оптимизации акушерской тактики так важна своевременная диагностика многоплодной беременности.

## Ультразвуковая диагностика многоплодной беременности

До внедрения ультразвукового исследования в широкую клиническую практику в большинстве случаев диагноз многоплодной беременности ставился только в родах. Согласно данным M. Fagoogui и соавт. [16], которые провели анализ всех случаев многоплодной беременности за период с 1953 по 1973 гг., почти 60% двоен не диагностировано до родов, и в 31% случаев наличие второго плода было установлено в родах после рождения первого. После широкого внедрения ультразвукового исследования во II триместре процент точной диагностики многоплодной беременности значительно вырос. По данным P. Persson и соавт. [17], после внедрения рутинного ультразвукового исследования во II триместре точный диагноз многоплодной беременности был поставлен в 98% случаев. Эти же авторы сравнили перинатальные исходы в тех случаях, где диагноз многоплодной беременности был установлен до родов и в родах. В случаях ранней диагностики двойни отмечены более низкая перинатальная смертность, более поздний срок родоразрешения, меньшее количество детей с низкой массой тела и отсутствие случаев рождения детей с массой тела менее 1500 г.

Ультразвуковое исследование, проводимое в I триместре беременности, имеет большое значение при многоплодной беременности (рис. 4.2, 4.3). Его задачами являются: 1) определение количества плодов (рис. 4.4); 2) определение типа плацентации и

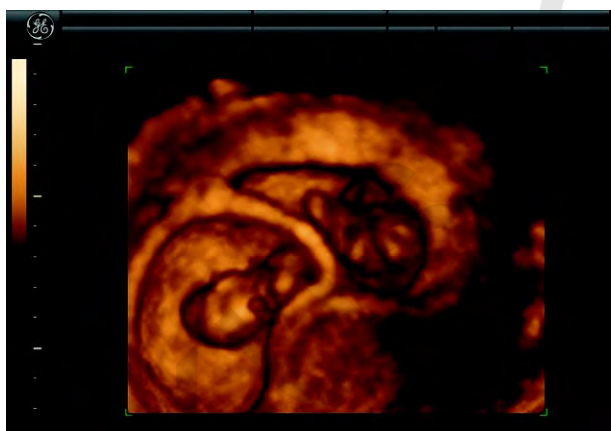


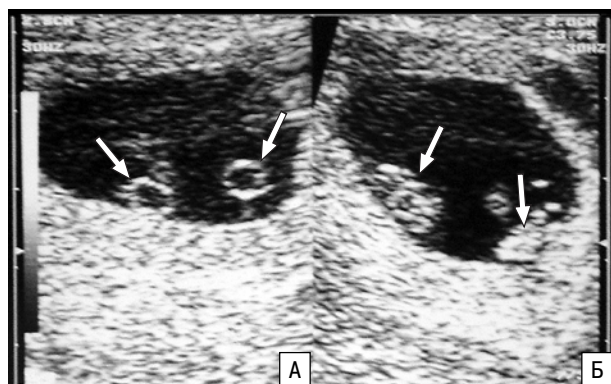
Рис. 4.2. Эхограмма двойни в 9 нед беременности.



Рис. 4.3. Эхограмма многоплодия в ранние сроки.



Рис. 4.4. Эхограммы многоплодной беременности в ранние сроки. А – двойня. Б – тройня. В – четверня.



**Рис. 4.5.** Эхограммы монохориальной диамниотической двойни в ранние сроки беременности. А – изображение двух желточных мешков (стрелки). Б – изображение двух эмбрионов (стрелки).



**Рис. 4.6.** Эхограмма дихориальной диамниотической двойни.

амниональности; 3) установление характера развития плодов; 4) диагностика врожденных пороков и маркеров хромосомных аномалий.

Как правило, ультразвуковое исследование в I триместре проводят с использованием трансвагинального доступа, который позволяет визуализировать плодное яйцо уже на 4–5-й неделе беременности. Количество плодных мешков позволяет установить хориальность уже с 5-й нед беременности.

Начиная с 6 нед можно четко визуализировать и подсчитать количество желточных мешков. Размер желточного мешка в это время составляет 2–4 мм. Желточный мешок представляет собой округлое тонкостенное образование, расположенное в хориальной полости и сообщающееся с эмбрионом через желточный проток. Начиная с 6 нед можно также подсчитать количество эмбрионов с оценкой их сердечной деятельности (рис. 4.5).

Определение количества амниотических полостей производится с 8 нед беременности:

а) если каждое плодное яйцо содержит один желточный мешок и один плод, амниональность соответствует типу плацентации, т.е. дихориальная диамниотическая (рис. 4.6), трихориальная триамниотическая и т.д;

б) если плодное яйцо содержит два желточных мешка и два плода с наличием сердечной активности, в последующем количество амниотических полостей может быть больше, чем количество плацент (монохориальная диамниотическая) или одинаковым (монохориальная моноамниотическая). В этом случае точно определить амниональность возможно после 8 нед, когда амниотические оболочки начинают четко визуализироваться;

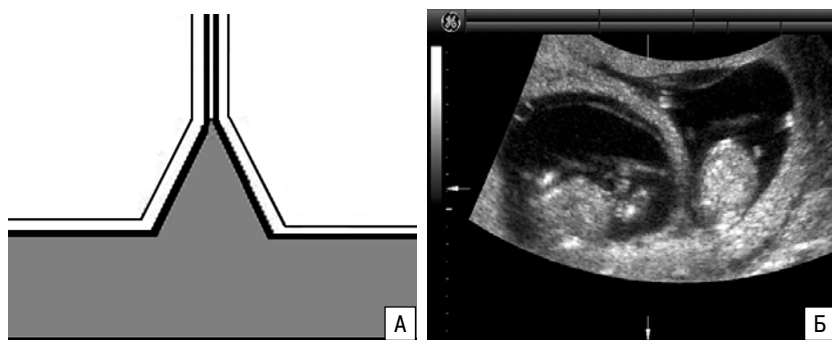
в) если плодное яйцо содержит один желточный мешок и два плода с наличием сердечной активности, количество амниотических полостей будет соответствовать типу плацентации (монохориальная моноамниотическая) (табл. 4.3).

С 9 по 10 нед начинается быстрая облитерация экстраэмбрионального пространства за счет увеличения амниотической полости. При дихориальной диамниотической двойне амниотическая перегородка между плодными мешками толстая, содержит хориальную ткань, которая расположена между оболочками в виде клина. Эхографически этот признак описан как лямбдообразная форма плацентарной ткани в области амниотических перегородок (рис. 4.7).

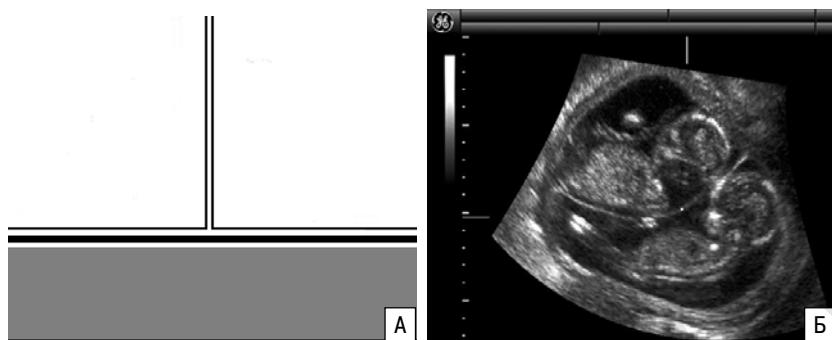
**Таблица 4.3.** Данные эхографии в зависимости от срока при многоплодной беременности

Срок беременности, нед	Количество плодных мешков	Количество желточных мешков	Количество плодов	Количество амниотических полостей	Тип плацентации и амниональность
4–5	Два Один				Дихориальная Монохориальная
5–6	Два Один	Два Два/один*			Дихориальная Монохориальная
6–7	Два Один	Два Два/один*	Два Два/один**		Дихориальная Монохориальная
7–8	Два Один Один	Два Два/один* Два/один*	Два Два Два/один**	Два Два Один	Дихориальная /диамниотическая Монохориальная /диамниотическая Монохориальная /моноамниотическая

*Примечание.* \* – один, двойной или частично разделенный желточный мешок; \*\* – в это время могут визуализироваться неразделившиеся близнецы.



**Рис. 4.7.** Схематическое изображение (А) и эхограмма (Б) дихориальной диамниотической двойни. Отчетливо видна лямбдообразная форма плацентарной ткани в области амниотических перегородок.



**Рис. 4.8.** Схематическое изображение (А) и эхограмма (Б) монохориальной диамниотической двойни. Отчетливо видна Т-образная форма амниотических перегородок.

При монохориальной диамниотической беременности по мере роста плодного яйца и облитерации экстраэмбрионального пространства амниотические полости начинают соприкасаться друг с другом, формируя тонкую разделяющую мембрану. К стенке матки разделяющая мембрана подходит под углом  $90^\circ$ , что обозначается как Т-образная форма соединения (рис. 4.8).

В I триместре беременности при ультразвуковом исследовании, как правило, не выявляется существенных отличий как между размерами плодов, так и фетометрическими показателями при одноплодной беременности. Однако уже в I триместре развитие плодов может быть дискордантным. Частота дискордантного развития плодов, согласно исследованию N. Sebire и соавт. [18], не отличается при монохориальной и дихориальной беременности. Синдром маленького плодного яйца (СМПЯ) является серьезным осложнением, при котором выше частота неблагоприятных перинатальных исходов. В исследовании В. Bromley и соавт. [19] диагноз маленького плодного яйца устанавливался, когда разница между средними размерами плодного яйца (СДПЯ) и копчико-теменным размером (КТР) была 5 мм и менее. В 94% при СМПЯ произошло прерывание беременности. В то же время при нормальных размерах плодного яйца частота самопроизвольного прерывания беременности составила только 8%. В работе R. Dickey и соавт. [20] СМПЯ

встречался с частотой 1,9% при ультразвуковом исследовании в сроках 37–65 дней от первого дня последней менструации. Гибель плода произошла в 80% случаев, когда разница между СДПЯ и КТР была 5 мм и менее, 26,5% – при различии 5–7,9 мм и 10,6% – при 8 мм и более.

Важным является отличие у плодов не только СДПЯ, но и КТР. Наличие разницы КТР у плодов чаще сопровождается гибелью меньшего близнеца. Согласно данным R. Dickey и соавт. [20], если разница КТР плодов составляла  $2,4 \pm 0,6$  мм, то это сопровождалось рождением только одного живого плода. В то же время при различиях  $0,9 \pm 0,1$  мм родились живыми оба близнеца. A. Weissman и соавт. [21] устанавливали дискордантное развитие плодов, когда разница КТР составляла 5 дней и более от установленного срока беременности.

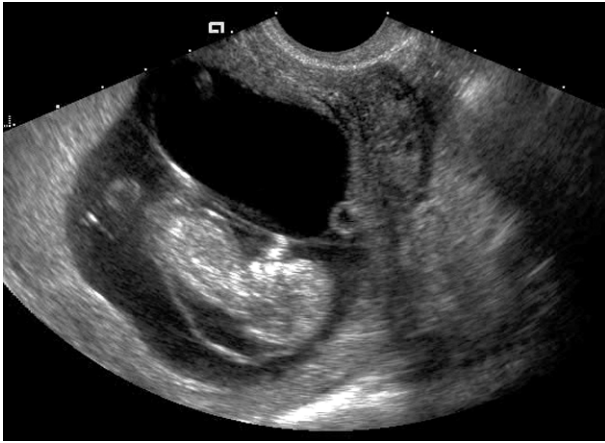
Уже в ранние сроки беременности в случаях многоплодной беременности следует проводить изучение ультразвуковой анатомии близнецов для исключения врожденных пороков, которые при многоплодной бере-

менности встречаются в 2 раза чаще, чем при одноплодной. В исследовании S. Kohl и G. Casey [22] частота грубых пороков развития при многоплодной беременности составила 2,1%. Еще более высокая частота врожденных пороков у троен.

Частота конкордантности врожденных аномалий у близнецов составляет 3,6–18,8%. Это происходит под влиянием зиготности и специфических аномалий. Например, конкордантность лицевых расщелин у монозиготных близнецов составляет 40%, а у дизиготных – только 8%. Хромосомные аномалии более типичны для дизиготных близнецов и неожиданны для монозиготных.

Частота расширения воротникового пространства в 10–14 нед при дихориальной двойне и одноплодной беременности приблизительно одинаковая (5,4%), но значительно выше при монохориальной двойне (13,7%) (рис. 4.9). N. Sebire и соавт. [23] провели исследование по изучению частоты сочетания расширенного воротникового пространства и фето-фетального трансфузионного синдрома (ФФТС). Анализу были подвергнуты 143 наблюдения монохориальной двойни. В ходе проведенных исследований было установлено, что при расширении воротникового пространства в 12% случаев развилась выраженная форма ФФТС, что в 4 раза выше в сравнении с наблюдениями без расширенного воротникового пространства.

В конце 70-х годов прошлого века появились публикации, посвященные описанию исчезающе-



**Рис. 4.9.** Эхограмма плода-близнеца с расширенным ворончковым пространством.

го близнеца в I триместре беременности. Частота этого феномена достигала 70% в сроки до 15 нед беременности. В настоящее время этот феномен все чаще в литературе называется спонтанной редукцией плода, когда наблюдается самопроизвольное исчезновение сердцебиения у ранее живого плода при многоплодной беременности (рис. 4.10, 4.11). В 1982 г. Н. Landy и соавт. [24] на основании анализа девяти публикаций, посвященных этому вопросу, установили, что частота «исчезающего близнеца» составляет от 0 до 78% и зависит от характера популяции, в которой проводились исследования, и сроков проведения эхографии. А. Sampson и L. Crespiгny [25] установили, если диагноз живой двойни поставлен до 7 нед, только 71% беременностей заканчиваются рождением двух живых плодов. Если диагноз двойни установлен в сроки 7–9 нед, то рождается 84% двоен. Авторы установили, что единственным осложнением беременности при наличии «исчезающего близнеца» является небольшое кровотечение, не угрожающее жизни другого плода. R. Dickey и соавт. [26] показали, если в ранние сроки беременности визуализировались два живых плода, вероятность рождения двойни составила 87,4%, при наличии трех плодов – тройня родилась в 68,4% случаев, четырех плодов – в 50%.

## Ультразвуковое исследование при многоплодии во II и III триместрах беременности

Во II и III триместрах беременности в случае обнаружения многоплодной беременности при ультразвуковом исследовании необходимо:

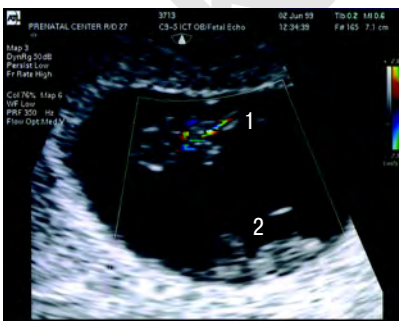
- 1) установить жизнеспособность плодов и срок беременности;
- 2) определить тип плацентации и количество амниотических полостей;
- 3) оценить характер роста плодов;
- 4) исключить врожденные пороки, типичные как для одноплодной, так и для многоплодной беременности.

При ультразвуковом исследовании во второй половине беременности далеко не всегда удается четко идентифицировать взаимное расположение разных частей тела близнецов. В этих случаях целесообразно использовать современные возможности трехмерной эхографии, которая позволяет не только выбрать наиболее оптимальную плоскость сканирования, но и осуществлять объемную реконструкцию (рис. 4.12, 4.13).

Для монохориальной беременности характерен более высокий риск задержки внутриутробного развития плода (ЗВРП), диссоциированного развития плодов, пороков развития и внутриутробной гибели. При моноамниотической беременности наблюдаются такие осложнения как ФФТС, запутывание петель пуповины, неразделившиеся близнецы, внутриутробная гибель. Смертность при моноамниотической беременности достигает 50%. При дихориальной беременности перинатальная смертность ниже, а также меньше частота врожденных пороков.

Определение хориальности при многоплодной беременности во II и III триместрах основано на оценке: 1) пола плодов; 2) количества плацент; 3) количества слоев в разделяющей мембране; 4) толщины разделяющей мембраны; 5) плацентарной ткани в области амниотических перегородок.

Плоды разной половой принадлежности всегда являются дизиготными. Если пол плодов разный, то беременность является дихориальной. Опубликовано большое количество статей, посвященных определению пола при одноплодной беременности. В

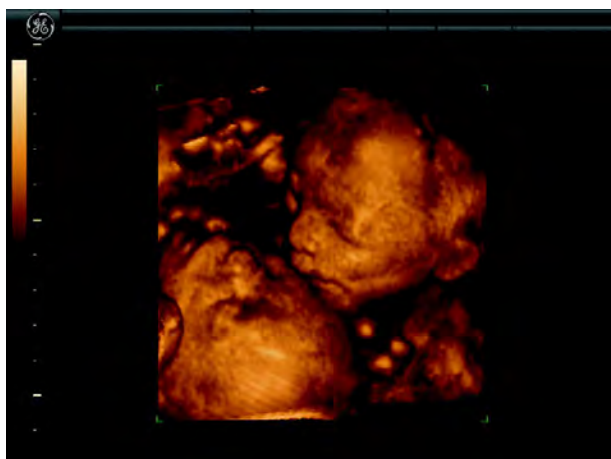


**Рис. 4.10.** Внутриутробная гибель одного плода из двойни. В режиме ЦДК видна сердечная деятельность у одного плода (1) и отсутствие ее у другого плода (2).



**Рис. 4.11.** Внутриутробная гибель одного плода из двойни. А – В-режим. Б – режим ЦДК. Видно отсутствие сердечной деятельности у меньшего по размерам плода.

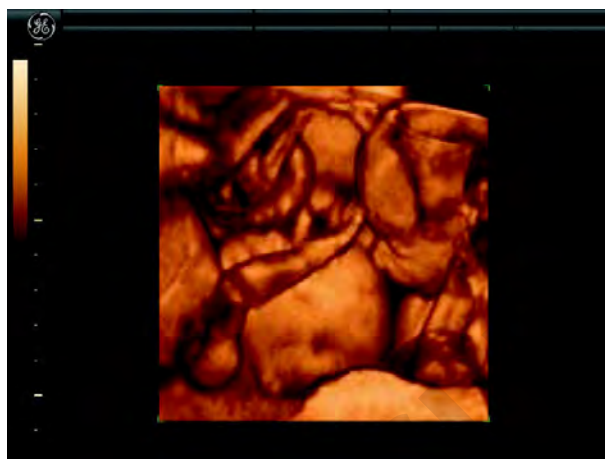




**Рис. 4.12.** Поверхностная реконструкция плодов-близнецов.

классическом варианте идентификация мужского пола основывается на визуализации полового члена и мошонки (рис. 4.14), а женского пола – 2–3-х параллельных линий, отражающих маточно-вагинальный канал и половые губы в коронарном сечении. J. Scardo и соавт. [27] при обследовании 100 двоен точно установили пол плодов в 94% случаев в сроке беременности  $29,5 \pm 2,7$  нед. Обнаружение плодов разного пола позволило установить дихориальный тип плацентации с чувствительностью 51,3%, специфичностью – 100%. Одинаковый пол плодов в плане установления монохориального типа имеет чувствительность 100%, положительное прогностическое значение – 39,3%, отрицательное прогностическое значение – 100%.

Оценка количества плацент и их расположения при многоплодной беременности помогает установить тип плацентации и амниональность, но имеет невысокую чувствительность. Трудно провести дифференциальный диагноз между единой плацентой и слившимися плацентами. Однако если плаценты расположены на противоположных стенках матки, то это свидетельствует о дихориальной беременности. Чтобы точно определить расположе-



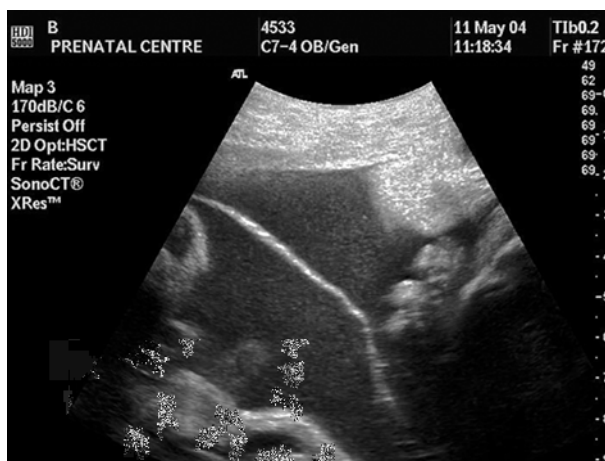
**Рис. 4.13.** Поверхностная реконструкция плодов-близнецов.

ние плаценты можно проследить за ходом пуповины и оценить место ее отхождения. Это можно определить в ходе ультразвукового исследования в В-режиме или используя цветное доплеровское картирование.

В ходе эхографии необходимо установить наличие разделяющей мембраны (рис. 4.15). При ее отсутствии двойня считается моноамниотической. Трудности визуализации мембраны имеются при выраженном маловодии у одного из плодов. Определение количества слоев разделяющей мембраны и/или измерение ее толщины являются дополнительными методами установления типа плацентации и амниональности. По мнению многих зарубежных коллег, если определение амниональности или хориальности представляет трудности, необходимо проводить исследование обязательно с использованием трансвагинального датчика, даже если срок беременности более 16 нед. Так как область сканирования в этих случаях составляет 10–15 см, есть реальная возможность визуализировать разделяющую мембрану, оценить ее толщину и количество слоев. По мнению M. D'Alton и D. Dudley [28], оптимальными сроками изучения разделяющей мембраны явля-



**Рис. 4.14.** Эхограмма плодов-близнецов мужского пола.



**Рис. 4.15.** Двойня. Эхограмма разделяющей мембраны.



**Рис. 4.16.** Дихориальная диамниотическая двойня. Отчетливо видна лямбдообразная форма плацентарной ткани в области амниотических перегородок.

**Таблица 4.4.** Эхографические критерии типа хориальности

Критерий	Монохориальная	Дихориальная
Количество плацент	Единая (42%)	Раздельные плаценты (97,7%)
Пол плодов	Одинаковый (40%)	Разный (100%)
Разделяющая мембрана	Отсутствие (100%)	Разный (100%)
Количество слоев разделяющей мембраны	Два слоя (94,4%)	Четыре слоя (100%)
Толщина разделяющей мембраны	<2 мм (39–82%)	>2 мм (95%)
Лямбдообразная форма плацентарной ткани в области амниотических перегородок	Отсутствие (44%)	Наличие (97,3%)
Использование всех критериев	92%	97%

ются 16–24 нед. Оценку разделяющей мембраны лучше проводить, если мембрана располагается параллельно датчику и рядом с местом отхождения от плаценты. Если толщина разделяющей мембраны менее 2 мм, то это характерно для монохориальной беременности, более 2 мм – для дихориальной. При дихориальной беременности количество слоев разделяющей мембраны равно 4, при монохориальной – 2. Иногда в диагностике может помочь изучение зоны сепарации оболочек в области разделяющей мембраны. Если визуализируется тонкая разделяющая мембрана с эконегативным пространством между оболочками в зоне сепарации, то можно предположить, что это монохориальная диамниотическая двойня. Если в области сепарации оболочек толстой мембраны визуализируются эхопозитивные образования, можно предположить, что это дихориальная диамниотическая двойня.

Важным в идентификации вида двойни в ходе ультразвукового исследования является изучение места отхождения разделяющей мембраны от плаценты. Для монохориальной беременности характерна Т-образная форма отхождения оболочек. Для дихориальной характерна лямбдообразная, или клинообразная, форма плаценты в области разделяющей мембраны (рис. 4.16). Этот симптом характерен для слившихся плацент (при дихориальной беременности) и не встречается при наличии единой плаценты. Использование всех вышеперечисленных критериев позволяет с наибольшей точностью определить тип хориальности (табл. 4.4).

Родителям и специалистам всегда интересно, а иногда и необходимо по медицинским соображениям установить тип зиготности двойни. При определении типа зиготности учитывается количество плацент, пол плода, наличие разделяющей мембраны (табл. 4.5) [29]. Если пол плодов разный, то это dizиготная двойня. При визуальной дифференциальной диагностике одной и двух слитных плацент могут возникать ошибки, поэтому иногда необходимо проводить гистологическое исследование перегородки, расположенной между амниотическими полостями. При рождении практически невозможно определить тип зиготности дихориальных диамниотических однополых близнецов, так как они могут быть

как моно-, так и dizиготными. В этих случаях определение зиготности новорожденных близнецов производят путем сравнения их по группам и факторам крови, гаплотипам системы HLA и другим полиморфным генетическим признакам.

Частота ЗВРП при многоплодной беременности выше, чем при одноплодной и колеблется, по данным разных исследований [30], от 12 до 47%. Последующее развитие детей, рожденных с ЗВРП, при многоплодной беременности показывает, что в течение длительного времени у них сохраняется дефицит массы и роста.

Традиционно считается, что до 29–30 нед беременности при ультразвуковом исследовании не выявляется существенных отличий между размерами плодов, так и от фетометрических показателей при одноплодной беременности. В последующем фетометрические показатели при многоплодной беременности имеют характерные особенности. Установлено, что в отличие от численных значений бипариетального размера (БПР) головы и окружности живота (ОЖ) плода длина его бедренной кости (ДБ) при многоплодии находится в пределах индивидуальных колебаний, присущих одноплодной беременности. N. Secher и соавт. [31] показали, что численные значения БПР при многоплодной и одноплодной беременности были одинаковыми до 34 нед, по данным K. Grumbach и соавт. [32] – до 31–32 нед. При сравнении динамики предполагаемой массы плодов при двойне и одноплодной беременности не выявляется существен-

**Таблица 4.5.** Определение типа зиготности

Ультразвуковой признак	Тип зиготности двойни	
	монозиготная	дизиготная
Одна плацента	+	
Две плаценты	+	+
Одна амниотическая полость	+	
Две амниотические полости	+	+
Однополые плоды	+	+
Разнополые плоды	–	+
Перекручивание пуповин	+	
Неразделившиеся близнецы	+	

ных отличий до 32 нед. После 32 нед вес находится в пределах от 50-го до 10-го процентиля, а после 36 нед – на уровне или ниже 10-го процентиля таковой при одноплодной беременности [33, 34].

Заслуживает внимания обсуждение вопроса ультразвуковой диагностики диссоциированного (дискордантного) развития плодов-близнецов. Существуют различные критерии этой патологии. Первоначально было предложено использовать в качестве критерия БПР головы. Установлено, что различия БПР между конкордантными близнецами не превышают 5 мм, составляя в среднем 1,8 мм. При наличии дискордантного развития разница между БПР плодов составляет в среднем 12,3 мм с колебаниями от 5 до 31 мм (рис. 4.17). По мнению К. Leveno и соавт. [35], если разница БПР составляет 0–6 мм, частота гибели одного из близнецов равна 2,7%, при разнице более 6 мм – возрастает до 20%. В связи с невысокой чувствительностью БПР изучены другие параметры, такие как окружность головы (ОГ), ОЖ, ДБ, предполагаемая масса плода (ПМП) как критерии дискордантного роста. По мнению большинства специалистов, наилучшим критерием дискордантного развития считается ОЖ, обладающая высокой чувствительностью и специфичностью. Если различие численных значений ОЖ у плодов составляет 20 мм и более, то их развитие считается дискордантным (рис. 4.18). Согласно исследованию А. Vintzeileos и J. Rodis [36], чувствительность этого критерия составила 80%, специфичность – 85%.

Другие авторы предлагают использовать в качестве критерия дискордантного развития ПМП. Если различие веса плодов составляет 20% или плоды отличаются на 500 г и более, то их развитие считается дискордантным. Этот критерий имеет чувствительность 80%, специфичность – 93%. W. O'Brien и соавт. [37] установили, что, если разница ПМП составляет менее 20%, ЗВРП может быть исключена в более чем 90% случаев. Если разница ПМП более 20%, около 50% меньших по размеру плодов будут иметь задержку развития.

В случаях установления дискордантного развития плодов рекомендуется проведение пренатального кариотипирования. При нормальном, конкордантном развитии плодов, показано ультразвуковое исследование в динамике с интервалом 4 нед. При дискордантном развитии плодов интервал между исследованиями должен составлять максимум 2 нед. В случае гибели одного из близнецов после 16 нед наблюдение осуществляется так же как при дискордантном развитии.

Диагноз ЗВРП при многоплодной беременности может быть установлен, если ПМП меньше 10-го процентиля массы тела плода при одноплодной беременности до 36 нед. При наличии ЗВРП одного или обоих плодов показано проведение дополнительных методов исследования, таких как доплеровское исследование маточно-плацентарно-плодового кровотока, кардиотокография.

Показатели кровотока, а именно индекс резистентности (ИР), пульсационный индекс (ПИ) в артерии пуповины, маточных артериях, средней мозго-

вой артерии, при многоплодной беременности не отличаются от таковых при одноплодной. Отдельные исследования показывают, что при дискордантном развитии плодов характерно различие показателей систолидиастолического отношения (СДО) в артерии пуповины. G. Farmakides и соавт. [38] установили, что разница СДО 0,4 или больше свидетельствует о различиях веса между плодами более чем 349 г с чувствительностью 73%, специфичностью – 82%. M. Divon и соавт. [39] показали, что при дискордантном развитии разница СДО в артерии пуповины составляет 15% и более. Y. Shah и соавт. [40] сравнили показатели СДО при одноплодной беременности и при многоплодии с наличием конкордантного и дискордантного развития плодов. При нормальном развитии плодов характерно снижение в динамике по мере прогрессирования беременности СДО, что не характерно для дискордантного развития. O. Jensen [41] обнаружил корреляцию между патологическими значениями ИР в артерии пуповины и наличием поздних децелераций при многоплодной беременности. При повышении численных значений ИР > 80% по сравнению с нормой поздние децелерации обнаружены в 7 из 9 случаев. Авторы установили взаимо-



Рис. 4.17. Дискордантное развитие плодов. Отчетливо видно различие размеров головы у плодов-близнецов.



Рис. 4.18. Дискордантное развитие плодов. Отчетливо видно различие размеров живота у плодов-близнецов.



связь между высокими значениями ИР артерии пуповины и низкой массой тела при рождении.

S. Degani и соавт. [42] исследовали показатели ПИ во внутренней сонной артерии и выявили, что при снижении ПИ ниже 1,2 с чувствительностью 83% и специфичностью 95% можно прогнозировать рождение маловесного, для данного срока беременности, плода.

К сожалению, специальных работ, посвященных оценке внутриутробного развития плодов при тройне достаточно мало. Так, A. Weissman и соавт. [43] установили, что при тройне показатели БПР головы плода, ОГ и ОЖ не отличались от таковых при одноплодной беременности до 28 нед. Соотношение ОГ/ОЖ на протяжении всей беременности соответствовали норме. Рост бедра плода при тройне соответствовал нижней границе нормы одноплодной беременности. При беременности тройней установлена более высокая частота дискордантного развития плодов.

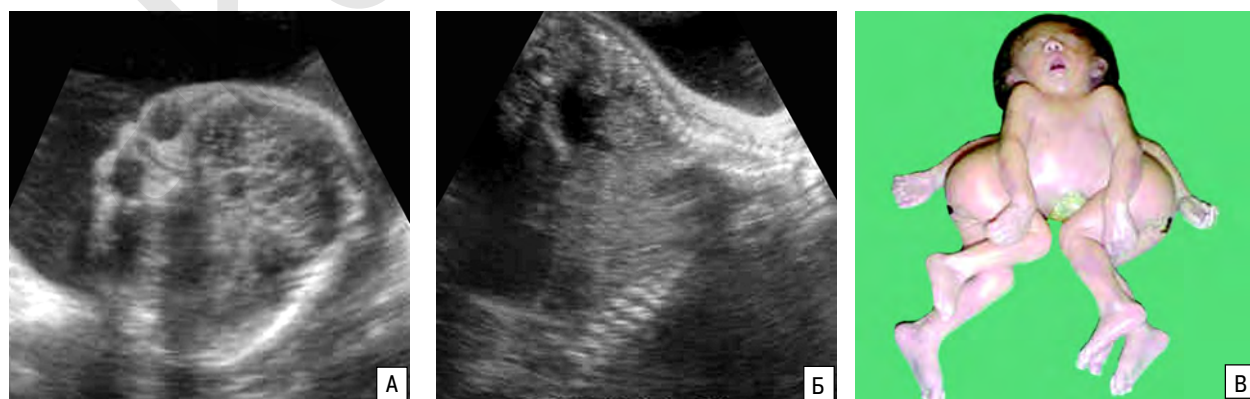
Среди других аспектов ультразвукового исследования при многоплодной беременности следует выделить изучение плаценты и пуповины, так как частота предлежания плаценты на 2–4% выше при многоплодии в сравнении с одноплодной беременностью, а частота единственной артерии пуповины (ЕАП) достигает 8,8% [44]. Причины этой особенности не известны. Кроме этого, частота оболочечно-прикрепления пуповины при одноплодной беременности, составляя в среднем 0,48%, при двойне возрастает до 2% [45]. По мнению M. Fries и соавт. [46], оболочечно-прикрепление пуповины может быть причиной развития ФФТС, так как наблюдается при этой патологии в 63,6% случаев по сравнению с 18,5% без синдрома. Авторы объясняют это компрессией сосудов пуповины. При монохориальной диамниотической беременности частота краевого прикрепления пуповины составляет 21,2%, оболочечного – 15,9%, а при моноамниотической – 33,3%. При дихориальной беременности в случаях слившихся плацент частота краевого прикрепления пуповины достигает 8,7%, оболочечного – 9,1%, а при наличии отдельных плацент – только 5,6 и 3,1% соответственно [47].

Ультразвуковое исследование в III триместре позволяет точно определить предлежание плодов при многоплодии, что необходимо для выработки оптимальной тактики ведения родов. Наиболее часто встречается головное предлежание обоих плодов (42,5%), головное предлежание первого плода и другое второго близнеца (38,4%), неголовное предлежание первого плода (19,1%) [48]. Предлежание плодов изменяется во время беременности. До 20 нед беременности наиболее часто плоды располагаются в неголовном предлежании. Не установлено взаимосвязи между частотой изменения положения плода и дискордантным ростом, паритетом, объемом амниотической жидкости, локализацией плаценты. Спонтанное изменение предлежания и положения плодов снижается по мере прогрессирования беременности – от 60% в 28 нед до 30% перед родами.

### Неразделившиеся близнецы

Термин неразделившиеся близнецы (НБ) используется для описания детей, объединенных в области какой-либо части тела. Частота этой патологии составляет 1 на 50 000 – 1 на 100 000 новорожденных [49, 50]. НБ всегда монозиготные, имеют единую плаценту и общую амниотическую полость, то есть это всегда монохориальная моноамниотическая беременность. Согласно наиболее распространенной теории, НБ являются результатом нарушения нормального деления клеток на ранней стадии эмбриогенеза. Если разделение эмбрионального диска происходит после 13 дня от момента оплодотворения, то это обычно приводит к возникновению НБ. НБ могут встречаться не только при беременности двойней, но и при наличии трех [51] и четырех плодов. Среди НБ преобладают плоды женского пола, соотношение девочек и мальчиков составляет 1,6 к 1,0.

НБ могут быть классифицированы как полные и неполные. Полная форма (*duplicata complita*) имеет полное или почти полное удвоение структур. Неполная форма (*duplicata incomplita*) включает паразитические варианты с неполным удвоением структур (рис. 4.19). Неполная форма является наиболее тя-



**Рис. 4.19.** Неполная форма НБ. А – эхограмма структур лица. Б – эхограмма грудной клетки. В – фенотип абортусов (TheFetus.net).

желой, когда имеет место позднее неполное разделение клеток, приводящее к удвоению отдельных органов и систем. Классификация НБ обычно основана на обозначении той части тела, где отсутствует разделение и присоединение греческого суффикса «ragus», который переводится как «привязанный, прикрепленный» (табл. 4.6). Наиболее часто встречаются торакоомфалопаги – 28%, торакопаги – 18%, омфалопаги – 10%, неполное удвоение – 10%, краниопаги – 6%.

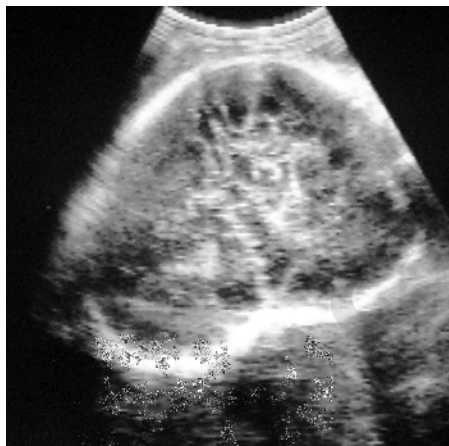
Краниопаги (рис. 4.20) классифицируются в соответствии с областью сращения (лобный, теменной, височный и затылочный варианты). Теменные краниопаги встречаются чаще других. С точки зрения хирургической коррекции и прогноза краниопаги могут быть подразделены на частичный и полный типы. В первом случае головной мозг разделен костями черепа или твердой мозговой оболочкой, поэтому каждый плод имеет отдельную мягкую мозговую оболочку. У полных краниопагов головной мозг соединен. Церебральная связь чаще формируется при височно-теменном варианте сращения. Успех при разделении близнецов в этих случаях зависит от степени сращения головного мозга и наличия верхней сагиттальной пазухи в головном мозге каждого близнеца, что представляет собой непереносимое условие для обеспечения венозного оттока. Шансы на выжи-

вание после разделения наиболее высокие у неполных типов.

Торакопаги, стернопаги, ксифопаги (рис. 4.21). В 90% случаев у них наблюдается слияние перикарда разной степени и в 75% значительное слияние камер сердца, что делает невозможным их хирургическое разделение. Наиболее часто бывает слияние сердца с формированием двух желудочков и разным числом предсердий (от 1 до 4). Дефект межжелудочковой перегородки встречается фактически у всех детей в дополнение к другим аномалиям.

Цефалоторакопаги относятся к редкому типу НБ, соединенных в области лица, лицо каждого близнеца расщеплено наполовину, эти половинки лиц обращены наружу, так что правая половина лица принадлежит одному близнецу, а левая половина другому. Этот вид НБ имеет название двуликий Янус по имени двуликого бога двери, начала и конца в римской мифологии.

Омфалопаги (рис. 4.22) характеризуются сращением на уровне живота между мечевидным отростком и пупочным кольцом. Приблизительно у 40–50% омфалопагов отсутствует сопутствующее сращение в области грудной клетки. Печень срастается в 81% случаев, грудной хрящ – в 26%, диафрагма – в 17%, мочевые пути – в 3% наблюдений. Омфалоцеле встречается у 33% омфалопагов, но



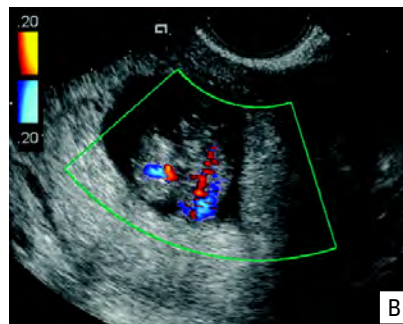
**Рис. 4.20.** Краниопаги. На эхограмме видна одна общая голова.



**Рис. 4.21.** Торакопаги. На эхограмме видно общее сердце.



**Рис. 4.22.** Омфалопаги. Поверхностная реконструкция плодов.



**Рис. 4.23.** Беременность 9–10 нед. Торакоомфалопаги. А – трансабдоминальное сканирование. Б – трансвагинальное сканирование. В – режим ЦДК [52].

**Таблица 4.6.** Классификация неразделившихся близнецов

**Неполное удвоение (*duplicata incomplita*):** удвоение только в одной части или области тела

**Дипрозоп:** одно тело, одна голова, два лица

**Дицефал:** одно тело, две головы

**Дипигус:** одна голова, грудная клетка, живот, но два таза и/или удвоение гениталий

**Полное удвоение (*duplicata complita*):** два полностью неразделившихся близнеца

**Катадидимальные уродства:** сращение в нижних частях тела

**Ишиопаг:** сращение в области копчика или крестца

**Пигопаг:** сращение в области боковой и задней части копчика и крестца

**Анадидимальные уродства:** сращение в области верхней части туловища

**Синцефалы:** сращение в области лица

**Краниопаги:** сращение гомологичными частями черепа

**Анакатадидимальные уродства:** сращение в области средних отделов туловища

**Торакопаги:** сращение в области грудной клетки

**Ксифопаги:** сращение в области мечевидного отростка

**Омфалопаги:** сращение в области между пупком и хрящем мечевидного отростка

**Рахипаги:** сращение на любом уровне позвоночника выше крестца

при сращении в области грудины омфалоцеле отсутствует.

Пигопаги встречаются в 20% случаев. Они соединены вдоль задней поверхности тела, в основном в области малого таза. Пигопаги имеют общую часть крестцово-копчикового отдела позвоночника, общую прямую кишку и анус. Мочевой пузырь и уретра, как правило, общие, количество почек от 2 до 4. Наружные половые органы часто сливаются.

Ишиопаги встречаются с частотой 5%. Характеризуются слиянием в области нижних отделов крестца и копчика, часто они имеют общее большое тазовое кольцо, образованное путем объединения двух тазовых поясов. Ишиопаги имеют четыре или три ноги. У них общая нижняя часть желудочно-кишечного тракта, так что тонкий кишечник соединен с терминальным отделом подвздошной кишки, а единственная толстая кишка при этом может быть пустой. У них могут быть общие мочевой пузырь и уретра, анус может быть смещен. Часто встречаются аномалии влагалища и ректовагинальные свищи.

Пренатальная диагностика НБ широко представлена в современной литературе. Наиболее ранний

срок диагностики НБ относится к I триместру беременности (рис. 4.23, 4.24). Среди используемых пренатальных диагностических критериев наиболее часто в современной литературе отмечаются:

- 1) разделенное на две части (расщепленное) изображение плода в I триместре;
- 2) отсутствие разделяющей амниотической мембраны;
- 3) невозможность раздельной визуализации тел плодов;
- 4) выявление аномалий развития плодов;
- 5) визуализация более трех сосудов пуповины;
- 6) расположение голов и тел плодов на одном уровне;
- 7) позвоночные столбы находятся в необычно разогнутом состоянии;
- 8) конечности необычно близко расположены друг относительно друга;
- 9) плоды не изменяют свое расположение относительно друг друга при движениях, манипуляциях и при исследовании в динамике.

Многоводие наблюдается в 50–76% случаев во II и III триместрах беременности, преждевременные роды – в 70% наблюдений. После точного установления диагноза НБ необходимо провести



**Рис. 4.24.** Беременность 12 нед 2 дня. Омфалопаги. Поперечное сечение на уровне головы (А), грудной клетки (Б) и брюшной полости (В) неразделившихся плодов.

тщательное ультразвуковое исследование для выявления сопутствующих пороков развития. Н. Mohr [53] утверждает, что частота сопутствующих аномалий составляет 50%. Если пороки сердца не были обнаружены в ходе пренатальной эхографии, вероятность их наличия остается высокой и достигает 10–20%.

Несмотря на то что ультразвуковая диагностика является наиболее информативным методом в пренатальном изучении НБ, иногда существует необходимость в использовании других методов. Так, магнитно-резонансная томография дает точное представление об анатомии, расположении органов, наличии костных сращений [54]. Только комплексное тщательное обследование НБ позволяет определить прогноз и выбрать оптимальную акушерскую тактику. В настоящее время более 70% супружеских пар принимают решение в пользу прерывания беременности в случаях пренатальной диагностики НБ.

### Плод в плоде

Термин «плод в плоде» используется для обозначения неполного разделения клеток blastocysta, в результате чего наблюдается включение маленькой клеточной массы в более зрелый эмбрион (рис. 4.25). Плод в плоде является редким пороком многоплодной монозиготной диамниотической беременности, частота которого составляет 1 случай на 500 000 родов. Соотношение мальчиков и девочек составляет 1,3 : 1, в то время как при НБ чаще встречается девочки. Причиной формирования этой аномалии является наличие анастомозов желточной циркуляции. Механизмы образования подобны тем, что происходят при формировании обратной артериальной перфузии (акардиального монстра). Развитие сердечно-сосудистой системы паразитирующего плода нарушено вследствие обратного кровотока в сердце. Это задерживает рост пораженного плода и нормально растущий плод-хозяин поглощает маленький плод к началу 3-й недели беременности. Для патологии «плод в плоде» характерно наличие фиброзной капсулы (эквивалент

валент хорионамнионального комплекса), содержащей жидкость (эквивалент околоплодных вод) и плода, подвешенного на пуповине или сосудистой ножке. Плод в плоде не может быть вариантом НБ, так как это моноамниотическая двойня, а плод в плоде имеет собственный плодный мешок.

Первое иллюстрированное описание случая этой патологии привел G. Young [55] в 1809 г., а первое описание пренатальной ультразвуковой диагностики в 1983 г. принадлежит U. Nicolini и соавт. [56]. В представленном ими наблюдении в брюшной полости плода было обнаружено образование кистозно-солидного строения размерами 6 x 5 x 4 см. При тщательном изучении солидного компонента были идентифицированы рудиментарные структуры, включая позвоночник. На основании полученных данных был выставлен пренатальный диагноз плод в плоде. После рождения было проведено успешное хирургическое удаление образования, пренатальный диагноз подтвержден.

В табл. 4.7 приведен суммарный обзор опубликованных случаев пренатальной диагностики плода в плоде за последние 10 лет. Самый ранний срок диагностики составил 16 нед. В ходе ультразвукового исследования образование обычно имеет сложное кистозно-солидное строение (рис. 4.26). Иногда отчетливо визуализируется капсула, содержащая гиперэхогенную массу, окруженную жидкостным содержимым. Диагноз может быть точно поставлен при визуализации рудиментарного позвоночника. Из сопутствующих аномалий для плода в плоде характерно омфалоцеле или комплекс конечности-туловища, дефекты невральные трубки (анэнцефалия, рахишизис), отсутствие или гипоплазия конечностей, гипо- или аплазия органов, развивающихся из мезо- и энтодермы. У плода-хозяина сопутствующие аномалии встречаются редко, они образуются за счет сдавления окружающих органов, например, в случае расположения паразитирующего плода в полости черепа [70] у плода-хозяина развивается гидроцефалия [71].

Интересное клиническое наблюдение приводят A. Ianniruberto и соавт. [65], которым удалось диаг-



**Рис. 4.25.** Схематическое изображение плода в плоде (TheFetus.net).



**Рис. 4.26.** Беременность 27–28 нед. Плод в плоде. Поперечное (А) и продольное (Б) сечение паразитирующего плода. Видны рудиментарные зачатки костей основания черепа и позвоночника.

**Таблица 4.7.** Обзор опубликованных случаев пренатальной диагностики «плод в плоде»

Авторы	Срок диагностики, нед	Локализация	Позвоночный столб	Размеры, см	Исход
L. Hill и соавт., 1993 [57]	20	Грудная полость	+	1,5	Прерывание беременности
A. Hiang и соавт., 1993 [58]	III триместр	Брюшная полость	+	5,5x5,5x4,5	Успешное хирургическое удаление
I. Goldstein и соавт., 1996 [59]	24	Полость черепа			Ребенок умер
P. Lagausie и соавт., 1997 [60]	37	Крестцовая область	+		Успешное хирургическое удаление
C. Chen и соавт., 1998 [61]	40	Брюшная полость	+		Успешное хирургическое удаление
M. Knatib и соавт., 1998 [62]	16	Брюшная полость	+		Прерывание беременности
M. Montgomery и соавт., 1998 [63]	32	Брюшная полость, крестцово-копчиковая область		8	Успешное хирургическое удаление
K. Magnus и соавт., 1999 [64]	III триместр	Внутрипеченочное образование	+		Успешное хирургическое удаление
A. Ianniruberto и соавт., 2001 [65]	17	Полость черепа	+	4	Прерывание беременности
Ph. Jeanty и соавт., 2001 [66]	30	Брюшная полость		5,2x3,7	Успешное хирургическое удаление
P. Mills и соавт., 2001 [67]	38	Брюшная полость	+	7	Успешное хирургическое удаление
F. Nastanski, E. Downey, 2001 [68]	21	Брюшная полость	+	10x7x5,5	Успешное хирургическое удаление
M.B. Медведев, 2004 [69]	27–28	Брюшная полость	+	4,8x5,0x6,0	Успешное хирургическое удаление

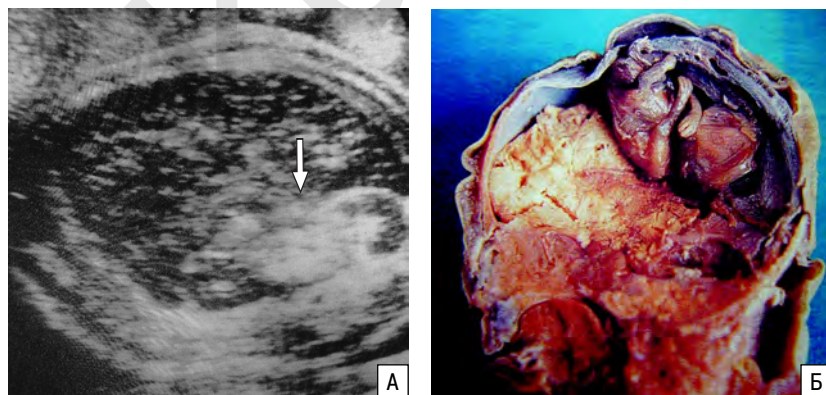
ностировать паразитирующий плод в полости черепа плода-хозяина в 17 нед беременности. Размеры паразитирующего плода составили 4 см (рис. 4.27). По желанию пациентки беременность была прервана, пренатальный диагноз полностью подтвержден.

Согласно анализу всех опубликованных случаев «плод в плоде», включая наблюдения установления диагноза после рождения ребенка [72], рудиментарный позвоночник отмечен у 91% паразитирующих плодов, конечности – у 82,5%, элементы центральной нервной системы – у 55,8%, структуры желудочно-кишечного тракта – у 45%, сосуды – у 40%. Во всех случаях у паразитирующего плода была за-

регистрирована анэнцефалия, нижние конечности всегда были более развиты в сравнении с верхними конечностями.

Эволюционное развитие плода в плоде обычно прекращается в I триместре и в дальнейшем идет по пути увеличения массы. Лучше представлены структуры эктодермального происхождения. Из мезодермы развивается костно-мышечная система, которая обычно хорошо представлена, другие же дериваты мезодермы (сосудистая, мочеполовая системы, селезенка и надпочечники) обнаруживаются не всегда. Среди структур эндодермального происхождения выявляются фрагменты желудочно-кишечного тракта, печень, поджелудочная железа.

Дифференциальный диагноз должен проводиться с тератомой и мекониальной псевдокистой, нейробластомой, нефробластомой, гепатобластомой, интраабдоминальной гемангиомой, лимфангиомой. J. Lord [73], впервые предложивший термин «паразитирующего плода» при этой патологии, и некоторые другие исследователи считают необходимым условием постановки диагноза «плод в плоде» наличие четко идентифицируемых структур позвоночника. Согласно их гипотезе эмбриологическое развитие такого плода должно проходить через стадию примитивной полоски, которая приводит к формированию позвоночного столба. По мнению



**Рис. 4.27.** Беременность 17 нед. Плод в плоде. А – эхограмма поперечного сечения головы. Виден паразитирующий плод (стрелка). Б – макропрепарат головы абортуса.

других исследователей [59, 63, 74], визуализация структур позвоночника не является обязательной. Они полагают, что позвоночный столб может быть настолько диспластичным, что не может быть распознан при патологоанатомическом или радиологическом исследовании. Вопрос о дифференциальной диагностике между тератомой и паразитирующим плодом является сложным и спорным. Некоторые авторы полагают, что плод в плоде является осложнением монозиготной беременности, в то время как тератома – это новообразование с потенциальным риском малигнизации. Другие авторы считают, что плод в плоде является комплексной высококодифференцированной тератомой. Тератома чаще локализуется в нижних отделах живота, паразитирующий плод – ретроперитонеально в верхних отделах. В литературе приводится описание случаев одновременного обнаружения плода в плоде и тератомы [75, 76], а также появление тератомы 14 лет спустя после удаления паразитирующего плода [77].

Лечение этой патологии заключается в хирургическом удалении паразитирующего плода. Обычно энуклеация капсулы не представляет проблем, за исключением случаев плотного сращения образования с окружающими тканями, что может увеличить продолжительность операции или даже привести к гибели хозяина [78]. Оставшиеся фрагменты капсулы, как правило, не сопровождаются развитием осложнений. В одном случае отмечено накопление жидкости в оставшейся капсуле [79].

### Обратная артериальная перфузия

Частота обратной артериальной перфузии (ОАП), или акардии, составляет 1% от всех случаев монохориальной беременности или 1 случай на 35 000 всех беременностей. Впервые эта аномалия была описана А. Benedetti [80] в 1553 г. Акардия яв-



Рис. 4.28. Схематическое изображение плодов-близнецов при ОАП.



Рис. 4.29. Фотография плодов-близнецов при ОАП.

ляется результатом атерио-артериальных и вено-венозных анастомозов сосудов пуповины близнецов, слияния плацент и ОАП. Поэтому в 1983 г. М. Van Allen и соавт. [81] впервые использовали термин последствия обратной артериальной перфузии (ОАП). Кровь от пуповины плода-донора через артериальные анастомозы в реверсном направлении по пуповине поступает к акардиальному плоду (рис. 4.28). По вене пуповины паразитирующего плода в плаценту поступает глубоко дезоксигенированная кровь. Наиболее часто ОАП возникает у монозиготных близнецов со слившимися плацентами, но в литературе есть примеры развития этой патологии при наличии трех, четырех и пяти близнецов [82]. Акардиальный плод и его близнец имеют всегда одинаковый пол, преимущественно женский [83].

Хромосомные аномалии наблюдаются в 50% случаев при ОАП. Однако нарушения не соответствуют ожидаемому фенотипу при этих хромосомных аберрациях. При ОАП один близнец является реципиентом, второй – донором. Близнец-реципиент (перфузируемый) представляет собой широкий круг нарушений, в то время как близнец-донор морфологически здоров. У пораженного плода может отсутствовать не



Рис. 4.30. Плод-близнец при ОАП (ацефальная форма). А – В-режим. Б – поверхностная реконструкция.

только сердце, но и любой другой орган, внешне плод может принимать самые разные формы. У акардиального плода аномалии определяются фактически в любом органе. К ним относятся полное или частичное отсутствие свода черепа, голопроэнцефалия, анэнцефалия, пороки лица (анопthalmия, микрофтальмия, расщелины губы и неба), отсутствие или недоразвитие конечностей, грудной клетки, дефекты диафрагмы, отсутствие легких, атрезия пищевода, короткий кишечник, омфалоцеле, гастрошизис, асцит, отсутствие печени, желчного пузыря, поджелудочной железы, экстрофия клоаки, отек подкожной клетчатки, единственная артерия пуповины [84] (рис. 4.29). В большинстве случаев обнаруживается оболочечное прикрепление пуповины акардиального плода.

В клинической практике наибольшее распространение получила следующая классификация акардии.

1. *Acardius anseris* – пораженный плод имеет наиболее сохранный вид: голова сформирована полностью или частично с остатками краниальных костей и мозговой ткани, лицевой череп с расщелинами, четко различаются конечности и отдельные части туловища.

2. *Acardius acephalus* – отсутствуют голова, верхняя часть туловища с органами грудной клетки, верхние конечности; дифференцируются рудиментарная диафрагма, зачатки органов брюшной полости, тазовые кости и конечности.

3. *Acardius acornus* – туловище отсутствует; голова или рудиментарная, подобная голове структура прикрепляется к плаценте напрямую или через небольшой фрагмент пуповины.

4. *Acardius amorphus* – наиболее выраженное повреждение плода, приводящее к полной потере человеческого облика.

Пrenатальная диагностика акардии широко представлена в литературе. Подозрение на акардию возникает в тех случаях, когда один из плодов при многоплодной беременности имеет причудливые очертания (недифференцированные голова, туловище, конечности) (рис. 4.30, 4.31). Во II триместре беременности развивается выраженное многоводие у плода-дono-

ра. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с тератомой и случаем внутриутробной гибели одного из близнецов. При подозрении на внутриутробную гибель одного из близнецов необходимо провести серию ультразвуковых исследований, которые покажут рост акардиального плода в динамике.

Установление диагноза акардии возможно уже при скрининговом ультразвуковом исследовании в конце I триместра беременности (рис. 4.32). Наиболее рано пренатально диагноз ПАОП был поставлен S. Zucchini и соавт. [87] в начале 9-й недели беременности. Допплерография имеет большое значение для постановки точного диагноза. При нормальной беременности кровоток в артерии пуповины идет в направлении от плода к плаценте. Кровоток у акардиального монстра по артерии пуповины идет в обратном направлении, то есть от плода-донора к плоду-реципиенту. D. Sherer и соавт. [88] зарегистрировали значительное увеличение по сравнению с нормой систолодиастолического соотношения в артерии пуповины акардиального плода. Уровень смертности близнецов-реципиентов составляет 100%, плодов-доноров 50–75%. Основными причинами смерти плодов-доноров являются сердечная недостаточность, запутывание петель пуповины и недоношенность [81–89]. Частота врожденных пороков развития у плода-донора составляет около 10% [90]. Наиболее часто отмечается гидроцефалия, пороки сердца и сосудов. Во время беременности плод-донор адаптируется к новым условиям кровоснабжения. В результате у него развивается водянка, асцит, гидроторакс, гипертрофия правого желудочка, гепатомегалия и тяжелая сердечная недостаточность, сопровождающаяся трикуспидальной недостаточностью и нередко перикардальным выпотом [91].

Основной задачей лечения является получение жизнеспособного плода-донора до развития сердечной недостаточности. В случае диагностики акардии необходим еженедельный ультразвуковой контроль и при отсутствии признаков сердечной недостаточности у плода-донора возможно консервативное ведение. Назначаются препараты, снижающие маточную актив-

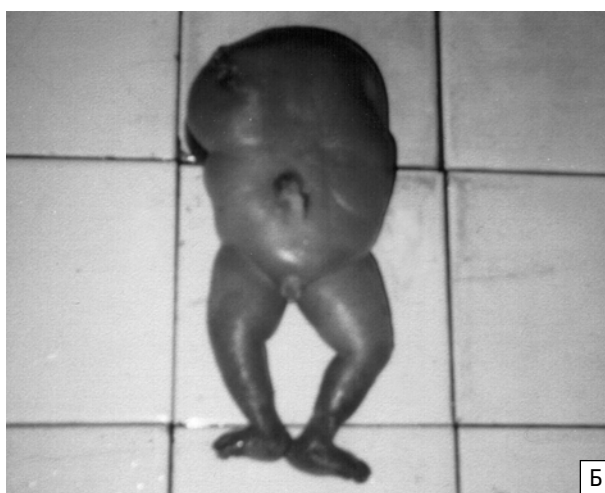
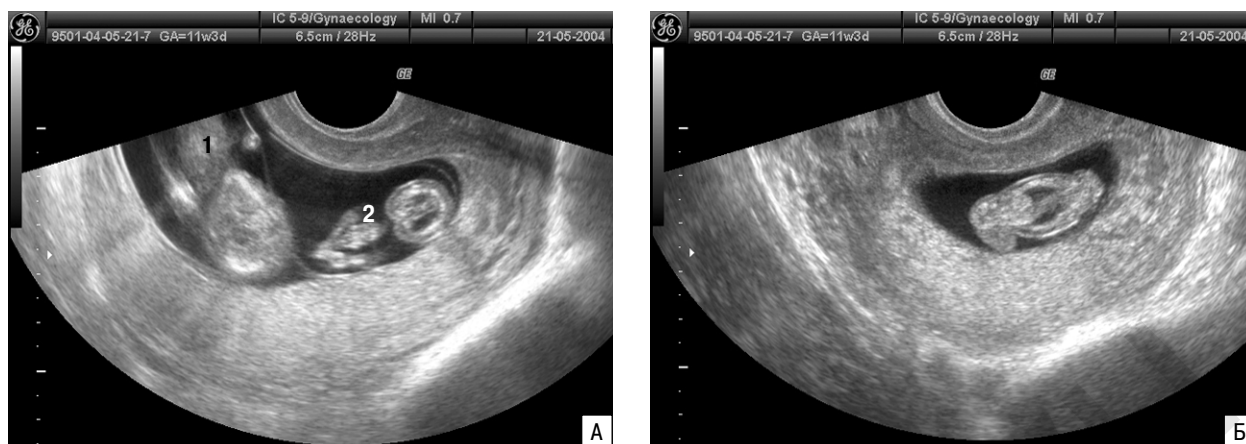


Рис. 4.31. Плод-близнец при ПАОП (ацефальная форма). А – эхограмма в 22 нед беременности. Б – фотография абортуса [85].



**Рис. 4.32.** Беременность 11 нед 3 дня. Анцепная форма ПОАП. А – эхограмма обоих плодов. 1 – нормальный плод; 2 – плод с акардией. Б – эхограмма плода с акардией.

ность (сульфат магния,  $\beta$ -адреномиметики, индометацин) и кортикостероиды (целестон, дексаметазон) для ускорения созревания легочной ткани плода. Амниоредукция способствует уменьшению внутриматочного давления и наряду с использованием токолитиков снижает риск развития преждевременных родов. Если акардия диагностирована до 20 нед, то методом выбора является селективное прекращение кровотока по пуповине плода-реципиента. Трудности этого метода лечения обусловлены тем, что пуповина акардиального плода очень короткая и имеется тесная связь между пуповинами близнецов. Облитерация сосудов пуповины может быть осуществлена путем эмболизации, коагуляции или перевязки.

### Фето-фетальный трансфузионный синдром

Фето-фетальный трансфузионный синдром (ФФТС) является осложнением монохориальной многоплодной беременности и встречается с частотой 10–15%. Несмотря на относительно небольшую частоту, ФФТС характеризуется высокой перинатальной смертностью – 15–17% всех случаев перинатальной смертности при многоплодной беременности [92, 93]. Развитие ФФТС обусловлено наличием сосудистых анастомозов, приводящих к патологическому шунтированию крови от одного плода к другому. В итоге один плод становится донором, у него наблюдается анемия, задержка развития, маловодие. У плода-реципиента развивается эритремия, кардиомегалия, неиммунная водянка, многоводие (рис. 4.33).

Сосудистые анастомозы обнаруживаются при монохориальной беременности в 49–100% случаев [94]. Они бывают двух типов: поверхностные и глубокие. Поверхностные анастомозы располагаются на хориальной пластинке и могут быть артерио-артериальные и вено-венозные. Они функционируют в двух направлениях. При глубоких анастомозах в котиледон поступает артериальная кровь от одного плода, а венозный дренаж осуществляется в систему циркуляции другого плода. ФФТС развивается вследствие нарушения сосудистого баланса между системами кровообращения близнецов.

Диагноз ФФТС обычно устанавливается в ходе ультразвукового исследования во второй половине беременности, хотя уже при первом скрининговом обследовании в ранние сроки можно выделить группу риска по ФФТС при обнаружении следующих признаков:

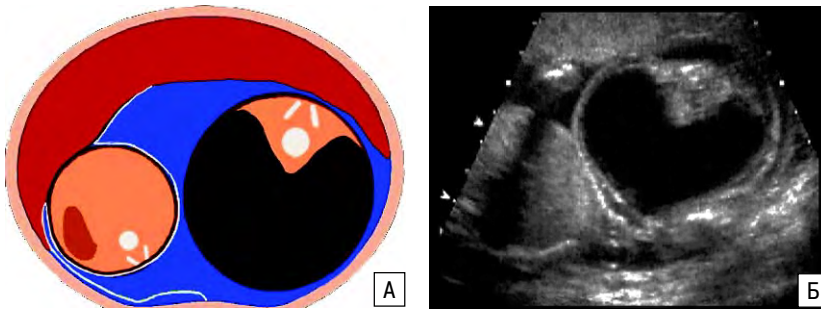
- монохориальная беременность;
- расширение воротникового пространства > 3 мм в сроки 10–14 нед;
- уменьшение (отставание роста) КТР одного из плодов;
- образование складок амниотической мембраны в 11–13 нед.

По мнению некоторых исследователей, визуализация в 14–17 нед при монохориальной беременности складки амниотической перегородки, вследствие разного количества вод в амниотических полостях, является одним из наиболее ранних эхографических признаков ФФТС [95, 96]. Тесное прилегание («прилипание») одного плода к стенке матки в ранние сроки беременности выявляется в 92% случаев ФФТС.

Среди эхографических критериев, характерных для II и III триместров беременности, следует выделить 5 типов.

1. Монохориальный тип гестации:
  - плоды имеют одинаковый пол;
  - одна плацента;
  - тонкая амниотическая перегородка;
  - отсутствие лямбдообразной формы перегородки в области ее прикрепления к плаценте.
2. Различие количества околоплодных вод:
  - многоводие у одного плода (глубина наибольшего кармана вод: до 20 нед > 60 мм, от 20 до 22 нед > 80 мм, от 23 до 25 нед > 120 мм);
  - маловодие у второго плода (глубина наибольшего кармана вод < 2 см).
3. Различие размеров мочевого пузыря (динамический ультразвуковой контроль):
  - маленькие размеры или отсутствие эхотени мочевого пузыря у плода с маловодием (плод-донор);
  - большие размеры мочевого пузыря у плода с многоводием (плод-реципиент).
4. Различие в массе плодов > 20%.





**Рис. 4.33.** ФФТС. А – схематическое изображение. Б – эхограмма поперечного сечения брюшной полости плодов.

5. Водянка плода-реципиента и задержка развития плода-донора.

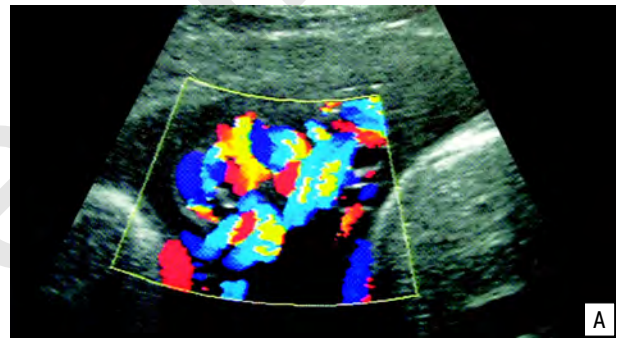
При обнаружении ФФТС показано проведение доплерометрического и эхокардиографического исследования. Разница систолодиастолического отношения артерий пуповины плодов при ФФТС обычно превышает 0,4. Неблагоприятным прогностическим признаком является обнаружение нулевого или реверсного конечно-диастолического кровотока в артерии пуповины донора и аномальный венозный кровоток у плода-реципиента [97]. В ходе эхокардиографии у плода-реципиента могут быть обнаружены: кардиомегалия, гипертрофия правого желудочка, уменьшение выброса правого желудочка, трикуспидальная регургитация, повышение скорости кровотока в легочной артерии [98].

ФФТС характеризуется высоким уровнем перинатальной смертности, которая в основном обусловлена высокой частотой преждевременных родов из-за многоводия. Причинами постнатальной смертности у реципиентов являются легочная гипертензия [99], обструкция выходного тракта правого желудочка [100–102] и почечная недостаточность [103], у доноров – осложнения, связанные с тяжелой формой задержки внутриутробного развития [104].

В настоящее время для лечения ФФТС используются следующие основные методы: консерватив-



**Рис. 4.34.** Переплетение пуповин плодов-близнецов при моноамниотической двойне. А – эхограмма. Б – макропрепарат.



**Рис. 4.35.** Переплетение пуповин при моноамниотической двойне. А – режим ЦДК. Б – фотография новорожденных [121].

ное лечение, амниоредукция, фетоскопическая лазерная коагуляция сосудистых анастомозов, септомиа, селективная эктаназия [105].

При любом способе лечения критериями успешной терапии являются:

- визуализация мочевого пузыря у обоих плодов;
- нормализация количества околоплодных вод;
- исчезновение признаков сердечной недостаточности.

### Переплетение пуповин

Взаимное переплетение пуповин плодов-близнецов при моноамниотической двойне относится к осложнениям, которые оказывают влияние на тактику ведения беременности и исход родов. Причина аномалии – хаотические движения, которые совершают плоды, чаще всего в период физиологического многоводия, либо в ранние сроки беременности.

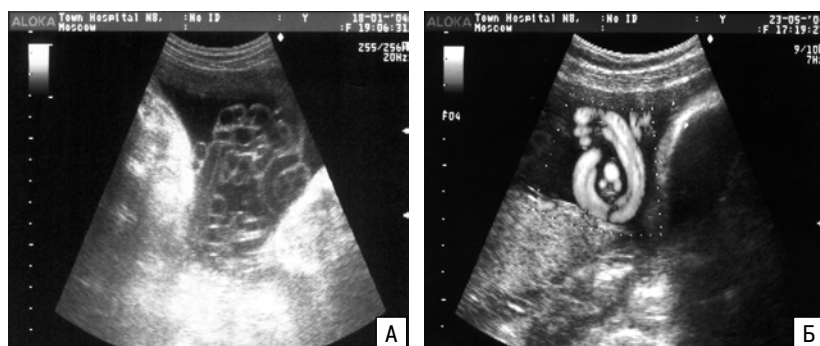
Пренатальная диагностика перекручивания петель пуповины может быть осуществлена уже в В-режиме (рис. 4.34), но для окончательного диагноза следует использовать цветное доплеровское картирование (рис. 4.35). В литературе описано достаточное количество случаев пренатальной диагностики переплетения пуповин при многоплодной беременности (табл. 4.8).

А. Abuhamad и соавт. [108] зарегистрировали в случае переплетения пуповин патологическую дикротическую выемку в артерии пуповины. Авторы считают, что это является отражением нарушенной фетоплацентарной гемодинамики вследствие уменьшения просвета артерии пуповины и ее компрессии при запутывании петель.

И.И. Рябову и Л.Т. Николаеву [119] удалось диагностировать переплетение пуповин при моноамниотической двойне в 19–20 нед беременности. При

**Таблица 4.8.** Пренатальная диагностика переплетения петель пуповин при моноамниотической многоплодной беременности

Авторы	Срок диагностики, нед	Срок родов-разрешения, нед	Показания к кесареву сечению	Перинатальные исходы
M. Belfort и соавт., 1993 [106]	20	32	Дистресс плода	2 – норма
	30	36	Элективное	2 – норма
	33	33	Дистресс плода	2 – норма
G. Aisenbrey и соавт., 1995 [107]	19	35	Достаточная зрелость легких	2 – норма
	32	32	Достаточная зрелость легких	2 – норма
	32	33	Дистресс плода	2 – норма
	19	32	Преждевременные роды	1 – норма
A. Abuhamad и соавт., 1995 [108]	33	34	Маловодие	1 – пороки мочевого тракта и кишечника 1 – норма
	31	32	Достаточная зрелость легких	1 – небольшой дефект межжелудочковой перегородки 2 – норма
M. Ritossa, J. O'Loughlin, 1996 [109]	28	32	Элективное	2 – норма
F. Dubecq и соавт., 1996 [110]	23	35	Родоразрешение через естественные родовые пути	2 – норма
M. Peek и соавт., 1997 [111]	27	32	Достаточная зрелость легких	2 – норма
	22	32	Достаточная зрелость легких	2 – норма
	26	32	Достаточная зрелость легких	1 – норма
S. Shahabi и соавт., 1997 [112]	20	32	Дистресс плода	1 – транспозиция главных артерий 1 – норма
R. Rosemond, N. Hinds, 1998 [113]	22	32	Элективное	1 – внутриутробная гибель в 27 нед 2 – норма
T. Tongsong, P. Chanprapha, 1999 [114]	14	34	Дистресс плода	2 – задержка внутриутробного развития
T. Overton и соавт., 1999 [115]	11	32	–	2 – норма
	11	32	–	2 – норма
B. Arabin и соавт., 1999 [116]	10	15	–	2 – внутриутробная гибель
	10	35	Достаточная зрелость легких	2 – норма
	18	36	Достаточная зрелость легких	2 – норма
A. Merien и соавт., 2001 [117]	10		Достаточная зрелость легких	2 – норма
M. Pedersen, T. Larsen, 2001 [118]	15		Достаточная зрелость легких	1 – транспозиция главных артерий, смерть через 3 нед после родов
		32	Кесарево сечение	2 – норма
И.И. Рябов, Л.Т. Николаев, 2003 [119]	19–20	34–35	–	2 – норма
И.И. Рябов, Е.А. Романова, 2004 [120]	34–35	36–37	Дородовое излитие околоплодных вод	2 – норма
R. Faber, H. Stepan, 2004 [121]	26	32	Достаточная зрелость легких	2 – норма
C. Vayssiere и соавт., 2004 [122]	29	35	Достаточная зрелость легких	2 – норма



**Рис. 4.36.** Переплетение петель пуповин с различным количеством умбиликальных сосудов (А). Б – поперечный срез истинного узла пуповины в режиме энергетического доплеровского картирования [120].

сканировании участка переплетения наблюдалась характерная картина нескольких поперечных срезов пуповин. В другом наблюдении И.И. Рябов и Е.А. Романова [120] приводят описание случая пренатальной ультразвуковой диагностики взаимного переплетения пуповин с образованием общих, по типу истинных, узлов пуповин у плодов монохориальной моноамниотической двойни в 34,5 нед беременности (рис. 4.36). Идентификации этого вида аномалии и, как следствие этого, типа амниотичности двойни способствовало наличие у одного из плодов единственной артерии пуповины. Пациентка была родоразрешена путем операции кесарева сечения с благоприятным исходом для близнецов.

Ведение беременности при моноамниотической двойне является спорным вопросом. При наличии или в связи с высоким риском перепутывания петель пуповины считается целесообразным родоразрешение путем операции кесарева сечения. М. Реек и соавт. [111] предлагают использовать нестероидные противовоспалительные средства для уменьшения количества вод и ограничения подвижности плода. До периода жизнеспособности плодов показано ежемесячное проведение ультразвукового исследования для оценки характера их роста и диагностики переплетения пуповин. После достижения периода жизнеспособности следует осуществлять еженедельное обследование, включая функциональную оценку плодов с использованием кардиотокографии и доплерографии.

### **Инвазивные вмешательства при многоплодной беременности**

Частота многоплодной беременности и хромосомных аномалий увеличивается с возрастом женщины. Например, в 35 лет риск развития двойни повышается в 2 раза, а риск рождения ребенка с болезнью Дауна – в 4 раза, чем в 20 лет. Частота монозиготной беременности не зависит от возраста матери. При монозиготной беременности два плода развиваются из одной гаметы, поэтому риск хромосомных аномалий такой же, как при одноплодной беременности и выше с увеличением возраста матери. При дизиготной беременности риск хромосомных аномалий в два раза выше, чем при одноплодной. Риск хромосомных аномалий при тройне в три

раза выше, при четверне – в четыре раза и т.д., чем при одноплодной. Поэтому требуют рассмотрения вопросы инвазивных процедур при многоплодной беременности.

Амниоцентез при многоплодии с целью кариотипирования плодов обычно выполняют в 15–18 нед беременности. Перед проведением процедуры необходимо провести детальное ультразвуковое исследование для определения взаимного расположения, размеров, анатомии и пола плодов. Определяют количество и расположение плацент, разделяющей мембраны. Под контролем эхографии иглой 20G или 22G

входят в амниотическую полость и забирают амниотическую жидкость. При многоплодной беременности, чтобы не забрать материал из одного и того же плодного яйца, первоначально было предложено вводить контрастное вещество после взятия околоплодной жидкости. В качестве контраста используется индиго кармин. Применение метиленового синего противопоказано, так как введение его может способствовать формированию аномалий кишечника. В 1990 г. U. Nicolini и G. Monni [123] первыми продемонстрировали возникновение атрезии кишечника у 19% плодов после амниоцентеза с введением метиленового синего. S. Kidd и соавт. [124] зарегистрировали гибель плода после этой процедуры.

Ph. Jeanty и соавт. [125] предложили одноигльную технику проведения амниоцентеза при двойне. Под контролем эхографии вводится игла близко к разделяющей мембране и забираются околоплодные воды. Игла продвигается дальше через разделяющую мембрану. При этом первый миллилитр жидкости удаляется для предупреждения контаминации. Пункция разделяющей мембраны может привести в последующем к увеличению функционального отверстия и формированию псевдомоноамниотической двойни с проникновением частей плода или пуповины в другую амниотическую полость. R. Bahado-Singh и соавт. [126] предложен двуигльный метод проведения амниоцентеза. Игла под контролем эхографии вводится в одно плодное яйцо и передается ассистенту, который забирает околоплодные воды. Хирург вводит вторую иглу в другое плодное яйцо. Одновременная визуализация двух игл, расположенных в различных полостях исключает ошибку. В исследовании J. Van der Pol и соавт. [127] неумышленная пункция одного и того же плодного яйца была произведена в 3,5% случаев. После получения материала должно быть точно описано, из какого плодного яйца он взят, потому что при получении патологического результата нужно точно знать, какой плод подлежит селективной редукции.

Наилучшими сроками проведения аспирации ворсин хориона являются 10–13 нед. Перед инвазивным вмешательством проводят ультразвуковое исследование с целью определения локализации хориона, разделяющей мембраны, установления жизнеспособности и размеров плодов. Если хорион у пло-

дов выглядит слившимся, то аспирацию ворсин хориона осуществляют около места отхождения пуповины. Если нет уверенности в получении материала из разных хорионов, необходимо повторить попытку или провести амниоцентез в более поздние сроки. Так как четко установить демаркационную линию между хорионами сложно в некоторых случаях возможно смешение клеток образцов. Плодово-плодовая контаминация наблюдается в тех случаях, когда аспирация ворсин хориона проводится близко к разделяющей мембране. Контаминация клеток практически исключается при использовании различного доступа. Например, если обе плаценты располагаются на передней стенке матки, то предпочтительней аспирацию ворсин хориона из нижерасположенного плодного яйца осуществлять трансцервикальным доступом, из вышележащего плодного яйца – трансабдоминальным доступом. Плодово-плодовая контаминация присутствует в 4% образцов [128]. Присутствие в образце клеток с нормальным и патологическим кариотипом должно насторожить в плане возможной контаминации. В ходе исследования небольшое количество клеток хориона нормального плода может привести к неправильной интерпретации результата, если смешивается с клетками аномального плода. В случае обнаружения патологического кариотипа у одного из плодов и сомнения в правильности результата, необходимо повторить кариотипирование.

В I и начале II триместра беременности можно с наибольшей точностью установить тип плацентации и амниональность. Считается, что ошибка установления монохориальной беременности составляет 10% [129], поэтому при монохориальной беременности рекомендуется брать на исследование два образца. Только в случаях абсолютной уверенности в том, что беременность монохориальная, возможно взятие одного образца материала. Это имеет место только в 1% случаев.

Потери беременности после проведения амниоцентеза до 20 нед составляют 1,0–2,5% [130, 131], – потери до 28 нед – 1,9–8,1% [132, 133]. В исследовании R. Anderson и соавт. [134], обобщившем опыт 20 лет работы по проведению амниоцентеза при двойне, было установлено, что прерывание беременности наступило в 3,6% случаев, тогда как при одноплодной беременности – только в 0,6% наблюдений. Прерывание беременности до 28 нед при двойне без проведения инвазивных вмешательств составляет 4,5–7,2% [135, 136], что не превышает таковые после амниоцентеза. В большинстве случаев потери при беременности двойней не связаны напрямую с проведением инвазивных вмешательств.

После проведения аспирации ворсин хориона при двойне частота прерывания беременности до 28 нед составляет 2,4% [128]. Соглас-

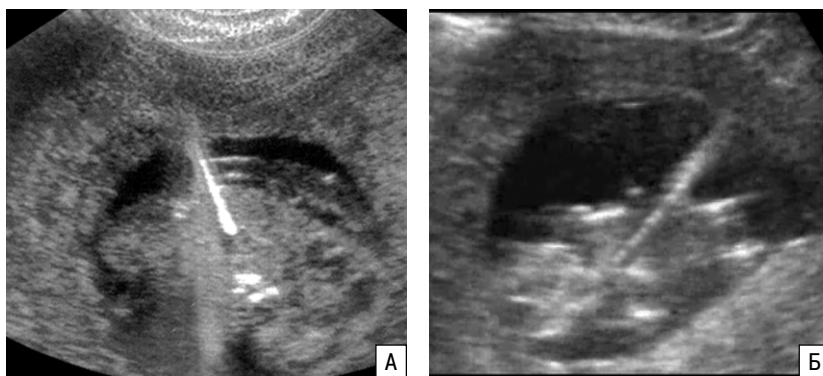
но данным R. Warner и соавт. [137], прерывание беременности до 20 нед после аспирации ворсин хориона произошло в 3,3% случаев, при двойне – в 2,8% наблюдений.

Если аспирация ворсин хориона и амниоцентез имеют одинаковый риск прерывания беременности, то какому методу отдать предпочтение? Амниоцентез, по мнению большинства специалистов, технически проще. Выбор метода зависит от того, какая из методик наиболее отработана в данном центре пренатальной диагностики. Если в центре пренатальной диагностики с одинаковым успехом проводятся оба метода, преимущество имеет аспирация ворсин хориона, так как результат кариотипирования может быть получен раньше. При получении аномального результата, селективное прерывание беременности будет проведено в I триместре и риск прерывания беременности будет ниже. Частота преждевременных родов после селективной редукции, проведенной после 20 нед беременности, намного выше.

### Редукция многоплодной беременности

Известно, что с увеличением количества плодов при многоплодной беременности пропорционально возрастает риск преждевременных родов. Техника редукции многоплодной беременности в I триместре внедрена в практику с середины 80-х годов. Термин «редукция многоплодной беременности» был предложен R. Berkowitz и L. Lynch [138] и отражает суть операции, целью которой является предотвращение осложнений, связанных с многоплодной беременностью и преждевременными родами. Термин «селективное прерывание» подразумевает умерщвление конкретного плода при обнаружении у него каких-либо врожденных или наследственных заболеваний (рис. 4.37).

Перед проведением вмешательства пациентки должны получить всю необходимую информацию о целесообразности проведения редукции, технике операции, возможных осложнениях, ведении послеоперационного периода. Перед операцией проводится детальное ультразвуковое исследование, так как необходимо точно определить хориальность и амниональность, размер плодов и тщательно изучить



**Рис. 4.37.** Редукция плода в конце I триместра беременности с расширенным воротничковым пространством (А) и с экзэнцефалией (Б). Игла вводится в грудную клетку плода.

их анатомию. Практическое значение имеет поиск каких-либо структур, расположенных между стенкой матки и плодным яйцом, которые могут осложнить редукцию, например, сосуд, фиброзный тяж. Тщательное анатомическое исследование плодов/эмбрионов позволит исключить грубые врожденные пороки и маркеры хромосомных аномалий.

Если в ходе сканирования обнаруживаются два или более плодов в одном плодном яйце, необходимо рассмотреть вопрос их редукции, так как в этом случае возможно развитие ФФТС.

Выбирается наиболее короткий путь (подход) к плоду, который должен быть редуцирован. При трансабдоминальном доступе проводится редукция плода, который располагается в средней или верхней части полости матки. Трансабдоминальная редукция проводится методом свободной руки без использования проводников, техника основана на координации специалиста и визуальном ультразвуковом контроле. Трансвагинальная редукция требует наличия специальных проводников или пункционных насадок. В ходе операции осуществляется эхографический контроль расположения кончика иглы. Предварительно измеряется расстояние до нужного объекта, которое потом контролируется. После проникновения иглы в грудную клетку плода ее продвигают к области сердца и вводят хлорид калия. Обычно бывает достаточно введения 0,5 мл хлорида калия для остановки сердцебиения. После инъекции необходимо в течение 2–3 минут проконтролировать, что сердцебиение полностью остановилось.

Один из главных вопросов, возникающих при редукции многоплодной беременности – какой плод должен быть редуцирован? Обычно руководствуются следующими положениями: проводят редукцию плода, который легко достижим, находится как можно дальше от внутреннего зева, имеет наименьший копчико-теменной размер, нарушения сердечной деятельности и какие-либо отклонения от нормального развития. Выявить пороки развития в ранние сроки беременности бывает иногда сложно. Поэтому предлагается руководствоваться измерением толщины воротникового пространства.

Согласно данным мультицентрового исследования [139], включившему 1789 случаев, общая частота прерывания беременности при редукции многоплодия составила 11,7% и варьировала от 7,6% при редукции одного плода при тройне до 22,6%, когда производилась редукция большего количества плодов. Техника селективного прерывания не отличается от редукции многоплодия в I триместре. Введение хлорида натрия осуществляется непосредственно в сердце плода для достижения асистолии. Доза хлорида натрия обычно больше, но редко превышает 3 мл. Намного реже используется методика воздушной эмболизации.

Первый случай селективного прерывания беременности в за-

рубежной литературе был опубликован в 1978 г. A. Aberg и соавт. [140]. Пункция сердца произведена в связи с обнаружением у одного плода из двойни синдрома Hurler. Из 100 селективных прерываний, описанных R. Berkowitz [141] за период 1986–1996 гг., частота потерь беременностей составила 4%.

Особого внимания заслуживает вопрос о показателях к редукции плода при тройне. Консультирование супружеской пары по поводу редукции беременности при тройне до двойни или одноплодной представляет собой особую проблему. Что предложить: пролонгирование беременности или редукцию? Оправдывает ли улучшение статистических показателей при редукции беременности существующий риск осложнений, который составляет 15%.

G. Macones и соавт. [142] сравнили исходы беременностей при нередуцированной тройне, нередуцированной двойне и после редукции одного плода при тройне (табл. 4.9). Средний срок родоразрешения при нередуцированной тройне был значительно меньше (31,2 нед), чем при редуцированной тройне (35,6 нед) и нередуцированной двойне (34,8 нед). Кроме этого, были получены статистически достоверные отличия по показателям перинатальной смертности, мертворождения и количеству детей, которым проводилась искусственная вентиляция легких.

A. Groutz и соавт. [143] проанализировали исходы при редукции четверни до двойни, тройни до двойни и натуральной двойне. Средний срок родоразрешения составил 33,2, 35,9 и 36,9 нед соответственно, средний вес детей при рождении – 1843, 2209 и 2361 г.

P. Grau и соавт. [144] впервые отметили значительное повышение уровня альфа-фетопротеина после редукции многоплодной беременности, который сохраняется на протяжении 7 нед. Согласно исследованию L. Lynch и R. Berkowitz [145], во всех случаях после редукции беременности уровень альфа-фетопротеина был выше таковых при двойне, составив с средним 11,6 МоМ с колебаниями от 3,9–47 МоМ. Поэтому большинство исследователей считают, что определение альфа-фетопротеина при наличии редукции беременности не информативно. Специалисты должны знать об этом факте, это поможет избежать неоправданных исследований и инвазивных вмешательств.

Большинство авторов считают, что если редукция многоплодной беременности произведена в I триместре беременности, то контроля за показателями свертывающей системы не требуется.

**Таблица 4.9.** Перинатальные исходы при наличии и отсутствии редукции многоплодной беременности [142]

Показатель	Нередуцированная тройня	Редукция тройни до двойни	Нередуцированная двойня
Средний срок родоразрешения, нед	31,2±4,9	35,6±2,8	34,8±4,5
Средний вес, г	1593	2279	2293
Искусственная вентиляция легких, %	51	14	23
Мертворождение (на 1000)	47	10	8

Согласно исследованиям М. Evans и соавт. [139] и U. Chitkara и соавт. [146], ни в одном случае не были выявлены признаки коагулопатии.

### Гибель одного из близнецов

Смерть одного из близнецов при монохориальной двойне представляет большой риск для оставшегося плода. Некоторые авторы не отметили увеличения перинатальной смертности в этой ситуации [147]. Другие исследования показывают, что риск гибели оставшегося близнеца в антенатальном или в раннем неонатальном периоде достигает 38% [148]. Кроме того, у выжившего близнеца отмечено увеличение частоты патологии со стороны центральной нервной системы, почек, печени, надпочечников, желудочно-кишечного тракта. Мультикистозная энцефаломалиция развивается у 20% выживших плодов после гибели близнеца во время беременности [149].

Частота гибели одного из близнецов при двойне колеблется от 2 до 6% [150, 151], а при монохориальной беременности достигает 25%. Монозиготные двойни встречаются с частотой 3–5 на 1000 беременностей и 70% из них являются монохориальными. Таким образом, приблизительно одна на тысячу беременностей осложняется внутриутробной гибелью одного из близнецов.

Когда констатирована гибель одного из близнецов, акушерская тактика зависит прежде всего от срока беременности. Если гибель произошла в III триместре, большинство акушеров считают, что методом выбора является срочное родоразрешение. Такое решение обосновано высоким риском для матери и плода и в первую очередь развитием дистресс-синдрома и неврологических нарушений у живого плода. С другой стороны, досрочное родоразрешение приводит к развитию синдрома дыхательных расстройств.

Данные литературы показывают, что основными факторами, влияющими на исход, являются срок бе-

реженности, когда диагностирована гибель плода и интервал между гибелью близнеца и родоразрешением. Если гибель близнеца диагностирована в I триместре, то более 90% живых плодов имеют благоприятный исход. Если гибель произошла во II или III триместрах, то благоприятные исходы для второго плода отмечаются в 50–60% случаев.

В настоящее время точно установлено, что при гибели близнеца второй плод начинает сбрасывать ему кровь через сосудистые анастомозы. Это приводит к развитию гиповолемии, смерти от гиповолемического шока, поражению паренхиматозных органов вследствие гипоперфузии. Эти данные подтверждают доплеровскими исследованиями и обнаружением анемии у выжившего плода в большой серии исследований. В связи с тем, что у второго плода развивается анемия и гиповолемия, считается обоснованным инфузия крови или других растворов плоду-донору для поддержания нормального объема крови при критическом состоянии или при гибели близнеца.

Что делать в том случае, если данные дополнительных методов исследования свидетельствуют, что в ближайшее время произойдет гибель близнеца при монохориальной беременности? М. Senat и соавт. [152] после гибели одного близнеца в сроки 17–26 нед при ФФТС исследовали кровь у живого плода и при обнаружении анемии проводили гемотрансфузию. Четверо из шести плодов, которым проводилась гемотрансфузия, и шесть плодов при отсутствии анемии после гибели близнеца имели нормальное развитие в течение первого года жизни. Перивентрикулярная лейкомаляция развивалась у двух анемичных плодов: у одного в антенатальном периоде, у другого в 1 мес жизни. Оптимальным считается устранение сообщения между плодами [153]. Для этого производится коагуляция сосудистых анастомозов, эмболизация, перевязка или коагуляция сосудов пуповины [154].

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Gutmacher A.F., Baltimore M. Analysis of 521 cases of twin pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1937. V. 34. P. 76–84.
- Luke B. The changing pattern of multiple births in the United States: maternal and infant characteristics, 1973 and 1990 // *Obstet. Gynecol.* 1994. V. 84. № 1. P. 101–106.
- Benirschke K., Kim C.K. Multiple pregnancy // *N. Engl. J. Med.* 1973. V. 21. № 25. P. 1329–1336.
- Mushinski M. Trends in multiple births // *Stat. Bull. Metrop. Insur. Co.* 1994. V. 75. № 3. P. 28–35.
- Nylander P.P. Serum levels of gonadotrophins in relation to multiple pregnancy in Nigeria // *J. Obstet. Gynaecol. Br. Commonw.* 1973. V. 80. № 7. P. 651–653.
- MacGillivray I. Epidemiology of twin pregnancy // *Semin. Perinatol.* 1986. V. 10. № 1. P. 4–8.
- Lipitz S., Reichman B., Paret G. et al. The improving outcome of triplet pregnancies // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V. 161. № 5. P. 1279–1284.
- Powers W.F., Keily J.L. The risks confronting twins: a national perspective // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1994. V. 170. P. 456–461.
- Gardner M.O., Goldenberg R.L., Cliver S.P. et al. The origin and outcome of preterm twin pregnancies // *Obstet. Gynecol.* 1995. V. 85. № 4. P. 553–557.
- Keith L.G. Twins and other multiples: progress with a price // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* 1995. V. 51. № 2. P. 105–108.
- Cameron A.H., Edwards J.H., Derom R. et al. The value of twin surveys in the study of malformations // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1983. V. 14. № 5. P. 347–356.
- Sebire N.J., Snijders R.J., Hughes K. et al. The hidden mortality of monochorionic twin pregnancies // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1997. V. 104. № 10. P. 1203–1207.
- Ziadeh S.M. The outcome of triplet versus twin pregnancies // *Gynecol. Obstet. Invest.* 2000. V. 50. № 2. P. 96–99.
- Collins M.S., Bleyl J.A. Seventy-one quadruplet pregnancies: management and outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 162. № 6. P. 1384–1391.
- Scheller J.M., Nelson K.B. Twinning and neurologic morbidity // *Am. J. Dis. Child.* 1992. V. 146. № 9. P. 1110–1113.
- Faroogui M.O., Grossman J.H., Shannon R.A. A review of twin pregnancy and perinatal mortality // *Obstet. Gynecol. Surv.* 1973. V. 28. P. 144–153.
- Persson P.H., Grenner L., Gennser G., Kullander S. On improved outcome of twin pregnancies // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1979. V. 58. № 1. P. 3–7.
- Sebire N.J., D'Ercole C., Soares W. et al. Intertwin disparity in fetal size in monochorionic and dichorionic pregnancies // *Obstet. Gynecol.* 1998. V. 91. № 1. P. 82–85.
- Bromley B., Harlow B.L., Laboda L.A., Benacerraf B. Small sac size in the first trimester: a predictor of poor fetal outcome // *Radiology.* 1991. V. 178. P. 375–377.

20. Dickey R.P., Olar T.T., Taylor S.N. et al. Relationship of small gestational sac-crown-rump length differences to abortion and abortus karyotypes // *Obstet. Gynecol.* 1992. V. 79. P. 554–557.
21. Weissman A., Achiron R., Lipitz S. et al. The first-trimester growth-discordant twin: an ominous prenatal finding // *Obstet. Gynecol.* 1994. V. 84. № 1. P. 110–114.
22. Kohl S.G., Casey G. Twin gestation // *Mt. Sinai J. Med.* 1975. V. 42. № 6. P. 523–539.
23. Sebire N.J., D'Ercole C., Hughes K. et al. Increased nuchal translucency thickness at 10–14 weeks of gestation as a predictor of severe twin-to-twin transfusion syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 2. P. 86–89.
24. Landy H.J., Keith L., Keith D. The vanishing twin // *Acta Genet. Med. Gemellol.* 1982. V. 31. P. 179–194.
25. Sampson A., de Crespigny L.C. Vanishing twins: the frequency of spontaneous fetal reduction of a twin pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1992. V. 1. № 2. P. 107–109.
26. Dickey R.P., Olar T.T., Curole D.N. et al. The probability of multiple births when multiple gestational sacs or viable embryos are diagnosed at first trimester ultrasound // *Hum. Reprod.* 1990. V. 5. № 7. P. 880–882.
27. Scardo J.A., Ellings J.M., Newman R.B. Prospective determination of chorionicity, amnionicity, and zygosity in twin gestations // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 173. № 5. P. 1376–1380.
28. D'Alton M.E., Dudley D.K. The ultrasonographic prediction of chorionicity in twin gestation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V. 160. № 3. P. 557–561.
29. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
30. Chitkara U., Berkowitz G.S., Levine R. et al. Twin pregnancy: routine use of ultrasound examinations in the prenatal diagnosis of intrauterine growth retardation and discordant growth // *Am. J. Perinatol.* 1985. V. 2. № 1. P. 49–54.
31. Secher N.J., Kaern J., Hansen P.K. Intrauterine growth in twin pregnancies: prediction of fetal growth retardation // *Obstet. Gynecol.* 1985. V. 66. № 1. P. 63–68.
32. Grumbach K., Coleman B.G., Arger P.H. et al. Twin and singleton growth patterns compared using US // *Radiology.* 1986. V. 158. № 1. P. 237–241.
33. McKeown T., Record R.G. Observations on foetal growth in multiple pregnancy in man // *J. Endocrinol.* 1952. V. 8. № 4. P. 386–401.
34. Fenner A., Malm T., Kusserow U. Intrauterine growth of twins. A retrospective analysis // *Eur. J. Pediatr.* 1980. V. 133. № 2. P. 119–121.
35. Leveno K.J., Santos-Ramos R., Duenhoelter J.H. et al. Sonar cephalometry in twin pregnancy: discordancy of the biparietal diameter after 28 weeks' gestation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1980. V. 138. № 6. P. 615–619.
36. Vintzeileos A.M., Rodis J.F. Growth discordance in twins // *Abnormal Fetal Growth / Ed. Divon M.Y. N.Y. : Elsevier, 1991. P. 289–317.*
37. O'Brien W.F., Knuppel R.A., Scerbo J.C., Ratten P.K. Birth weight in twins: an analysis of discordancy and growth retardation // *Obstet. Gynecol.* 1986. V. 67. P. 483–486.
38. Farmakides G., Schulman H., Saldana L.R. et al. Surveillance of twin pregnancy with umbilical arterial velocimetry // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1985. V. 153. № 7. P. 789–792.
39. Divon M.Y., Girz B.A., Sklar A. et al. Discordant twins – a prospective study of the diagnostic value of real-time ultrasonography combined with umbilical artery velocimetry // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V. 161. № 3. P. 757–760.
40. Shah Y.G., Gragg L.A., Moodley S., Williams G.W. Doppler velocimetry in concordant and discordant twin gestations // *Obstet. Gynecol.* 1992. V. 80. № 2. P. 272–276.
41. Jensen O.H. Doppler velocimetry in twin pregnancy // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1992. V. 45. № 1. P. 9–12.
42. Degani S., Paltiely J., Lewinsky R. et al. Fetal internal carotid artery flow velocity time waveforms in twin pregnancies // *J. Perinat. Med.* 1988. V. 16. № 5–6. P. 405–409.
43. Weissman A., Jakobi P., Yoffe N. et al. Sonographic growth measurements in triplet pregnancies // *Obstet. Gynecol.* 1990. V. 75. P. 324–328.
44. Leung A. K. C., Robson W.L.M. Single umbilical artery: a report of 159 cases // *Am. J. Dis. Child.* 1989. V. 143. P. 108–111.
45. Eddleman K.A., Lockwood C.J., Berkowitz G.S. et al. Clinical significance and sonographic diagnosis of velamentous umbilical cord insertion // *Am. J. Perinatol.* 1992. V. 9. № 2. P. 123–126.
46. Fries M.H., Goldstein R.B., Kilpatrick S.J. et al. The role of velamentous cord insertion in the etiology of twin-twin transfusion syndrome // *Obstet. Gynecol.* 1993. V. 81. P. 569–574.
47. Malinowski W. Umbilical cord complications in twin pregnancies // *Ginekol. Pol.* 2003. V. 74. № 10. P. 1208–1212.
48. Udom-Rice I., Skupski D.W., Chervenak F.A. Intrapartum management of multiple gestation // *Semin. Perinatol.* 1995. V. 19. P. 424–434.
49. Edmonds L.D., Layde P.M. Conjoined twins in the United States, 1970–1977 // *Teratology.* 1982. V. 25. № 3. P. 301–308.
50. Viljoen D.L., Nelson M.M., Beighton P. The epidemiology of conjoined twinning in Southern Africa // *Clin. Genet.* 1983. V. 24. № 1. P. 15–21.
51. Baskaran A. Conjoined twins in a triplet pregnancy // *Med. J. Malaysia.* 1997. V. 52. № 3. P. 291–292.
52. Бондаренко Н.Н., Филичук А.Н., Комова Т.В., Протопопова Н.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика неразделившихся близнецов – торакоомфалопагов в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 4. С. 303–304.
53. Mohr H.P. Abnormalities in twins // *Ergeb. Inn. Med. Kinder. Heikd.* 1972. V. 33. P. 1–25.
54. Casele H.L., Meyer J.R. Ultrafast magnetic resonance imaging of cephalopagus conjoined twins // *Obstet. Gynecol.* 2000. V. 95. № 6. Pt. 2. P. 1015–1017.
55. Young G.W. Case of a fetus found in the abdomen of a boy // *Med. Chir. Trans.* 1809. № 1. P. 234.
56. Nicolini U., Dell'Agnola C.A., Ferrazzi E. et al. Ultrasonic prenatal diagnosis of fetus-in-fetu // *J. Clin. Ultrasound.* 1983. V. 11. P. 321–322.
57. Hill L.M., Kislak S., Ahdab-Barmada M. Fetus in fetu // [www.theFetus.net](http://www.theFetus.net), 1993.
58. Hiang A., Corteville J., Foglia R.P. et al. Fetus in fetu: molecular analysis of a fetiform mass // *Am. J. Med. Genet.* 1993. V. 47. № 3. P. 333–341.
59. Goldstein I., Jakobi P., Groisman G., Itskovitz-Eldor J. Intracranial fetus-in-fetu // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1996. V. 175. № 5. P. 1389–1390.
60. de Lagausie P., de Napoli Cocci S., Stempfle N. et al. Highly differentiated teratoma and fetus-in-fetu: a single pathology? // *J. Pediatr. Surg.* 1997. V. 32. № 1. P. 115–116.
61. Chen C.P., Chern S.R., Liu F.F. et al. Prenatal diagnosis, pathology, and genetic study of fetus in fetu // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 17. № 1. P. 13–21.
62. Knatib M.O., Deschamps F., Couture A. et al. Early prenatal ultrasonographic diagnosis of fetus in fetu // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.* 1998. V. 27. № 4. P. 438–440.
63. Montgomery M.L., Lillehei C., Acker D., Benacerraf B.R. Intra-abdominal sacrococcygeal mature teratoma or fetus in fetu in a third-trimester fetus // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 3. P. 219–221.
64. Magnus K.G., Millar A.J., Sinclair-Smith C.C., Rode H. Intrahepatic fetus-in-fetu: a case report and review of the literature // *J. Pediatr. Surg.* 1999. V. 34. № 12. P. 1861–1864.
65. Ianniruberto A., Rossi P., Ianniruberto M. et al. Sonographic prenatal diagnosis of intracranial fetus in fetu // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 1. P. 67–68.
66. Jeanty Ph., Caldwell K., Dix P. Fetus in fetu // [www.theFetus.net](http://www.theFetus.net), 2001.
67. Mills P., Bornick P.W., Morales W.J. et al. Ultrasound prenatal diagnosis of fetus in fetu // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 1. P. 69–71.
68. Nastanski F., Downey E.C. Fetus in fetu: a rare cause of a neonatal mass // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 1. P. 72–75.
69. Медведев М.В. Плод в плоде: пренатальная ультразвуковая диагностика // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 4. С. 294–298.
70. Povysilova V. Encranium with multiple rudimentary fetus-in-fetu in a premature boy // *Cesk. Patol.* 1983. V. 19. P. 49–54.
71. Hoefel C., Khoang Q., Tran T., Fornes P. Fetus in fetu: a case report and literature review // *Pediatrics.* 2000. V. 105. P. 1335–1344.
72. Afshar F., King T.T., Berry C.L. Intraventricular fetus-in-fetu. Case report // *J. Neurosurg.* 1982. V. 56. P. 845–849.
73. Lord J.M. Intra-abdominal fetus-in-fetu // *J. Pathol. Bacteriol.* 1956. V. 72. P. 627–641.
74. Nocera R.M., Davis M., Hayden C.K. et al. Fetus-in-fetu // *Amer. J. Radiol.* 1982. V. 138. P. 762.
75. DuPlessis P., Winship W.S., Kirstein J.D. Fetus in fetu and teratoma. A case report and review // *S. Afr. Med. J.* 1974. V. 48. P. 2119.
76. Lewis R.H. Foetus in Foetu and the retroperitoneal teratoma // *Arch. Dis. Child.* 1961. V. 36. P. 220.
77. Gross R.E., Clatworthy H.W. Twin fetuses in fetu // *J. Pediatr.* 1951. V. 38. P. 502–508.
78. Janovski N.A. Fetus-in-fetu // *J. Pediatr.* 1962. V. 61. P. 100–104.
79. Farris J.M., Bishop R.C. Surgical aspects of included twins // *Surg.* 1950. V. 28. P. 443–448.
80. Benedetti A. De morborum a capite ad pedis signis. Habes lector studioso Hox volumine. 1553.

81. Van Allen M.I., Smith D.W., Shepard T.H. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius // *Semin. Perinatol.* 1983. V. 7. P. 285–293.
82. Gillim D.L., Hendricks C.H. Holocardius. Review of the literature and case report // *Obstet. Gynecol.* 1953. V. 2. P. 647–650.
83. Napolitani F.H., Schreiber I. The acardiac monster: a review of the world literature and presentation of two cases // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1960. V. 80. P. 582–593.
84. Porreco R., Barton S.M., Haverkamp A.D. Occlusion of umbilical artery in acardiac, acephalic twin // *Lancet.* 1991. V. 337. № 9. P. 326–327.
85. Жуков И.В. Пренатальная диагностика синдрома акардии-ацефалии // *Пренат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 2. С. 145–147.
86. Yoshida K. Acardiac twin pregnancy: Clinical study of 9 cases // *Arch. Perinat. Med.* 1996. V. 2. P. 166.
87. Zucchini S., Borghesani F., Sofritti G.C. et al. Transvaginal ultrasound diagnosis of the twin reversed arterial perfusion syndrome at 9 weeks gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. P. 209–211.
88. Sherer D.M., Armstrong B., Shan Y.G. et al. Prenatal sonographic diagnosis, Doppler velocimetric umbilical cord studies, and subsequent management of an acardiac twin pregnancy // *Obstet. Gynecol.* 1989. V. 74. P. 472–475.
89. Moore T., Gale S., Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 163. P. 907–912.
90. Schinzel A.G.L., Smith D.W., Miller J.R. Monozygotic twinning and structural defects // *J. Pediatr.* 1979. V. 95. P. 921–930.
91. Osborn P., Gross T.L., Shah J.J., Ma L. Prenatal diagnosis of fetal heart failure in twin reversed arterial perfusion syndrome // *Prenat. Diagn.* 2000. V. 20. № 8. P. 615–617.
92. Steinberg L.H., Hurley V.A., Desmedt E. et al. Acute polyhydramnios in twin pregnancies // *Aust. NZ. J. Obstet. Gynaecol.* 1990. V. 30. P. 196–200.
93. Weir P.E., Ratten G.J., Beischer N.A. Acute polyhydramnios – a complication of monozygous twin pregnancy // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1979. V. 86. P. 849–853.
94. Robertson E.G., Neer K.J. Placental injection studies in twin gestation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1983. V. 147. № 2. P. 170–174.
95. Skupski D.W. Current perspective on twin-to-twin transfusion syndrome // *Fetal medicine: the clinical care of the fetus as a patient / Eds. Chervenak F.A., Kurjak A. N.Y.: The Parthenon Publ. Gr., 1999. P. 205–210.*
96. Sebire N.J., D'Ercole C., Carvalho M. et al. Inter-twin membrane folding in monochorionic pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 5. P. 324–327.
97. Taylor M.J., Denbow M.L., Duncan K.R. et al. Antenatal factors at diagnosis that predict outcome in twin-twin transfusion syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2000. V. 183. № 4. P. 1023–1028.
98. Simpson L.L., Marx G.R., Elkady E.A. et al. Cardiac dysfunction in twin-twin transfusion syndrome: a prospective, longitudinal study // *Obstet. Gynecol.* 1998. V. 92. № 4. P. 557–562.
99. Popek E.J., Strain J.D., Neumann A. et al. In utero development of pulmonary artery calcification in monochorionic twins: a report of three cases and discussion of the possible etiology // *Pediatr. Pathol.* 1993. V. 13. № 5. P. 597–611.
100. Fessova V., Villa L., Nava S. et al. Fetal and neonatal echocardiographic findings in twin-twin transfusion syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1998. V. 179. № 4. P. 1056–1062.
101. Bajoria R., Sullivan M., Fisk N.M. Raised endothelin levels in the recipient twin of twin-twin transfusion syndrome // *Israel. J. Obstet. Gynaecol.* 1994. V. 5. Suppl. 3. P. 24.
102. Tolosa J., Zoppini C., Ludomirsky A. et al. Fetal hypertension and cardiac hypertrophy in the discordant twin syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 168. P. 292.
103. Altmani A.M., Vassallo J., Billis A. Congenital focal glomerular lesions in only one monozygotic twin related to a probable twin transfusion syndrome // *Histopathology.* 1986. V. 10. № 9. P. 991–994.
104. Blickstein I., Lancet M. The growth discordant twin // *Obstet. Gynecol. Surv.* 1988. V. 53. P. 509–514.
105. Гусева О.И. Фето-фетальный трансфузионный синдром: современные представления о патогенезе, диагностике и лечении // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр.* 2000. № 1. С. 7–17.
106. Belfort M.A., Moise K.J.Jr., Kirshon B. et al. The use of color flow Doppler ultrasonography to diagnose umbilical cord entanglement in monoamniotic twin gestations // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 168. № 2. P. 601–604.
107. Aisenbrey G.A., Catanzarite V.A., Hurley T.J. et al. Monoamniotic and pseudomonoamniotic twins: sonographic diagnosis, detection of cord entanglement, and obstetric management // *Obstet. Gynecol.* 1995. V. 86. № 2. P. 218–222.
108. Abuhamad A.Z., Mari G., Copel J.A. et al. Umbilical artery flow velocity waveforms in monoamniotic twins with cord entanglement // *Obstet. Gynecol.* 1995. V. 86. № 4. P. 674–677.
109. Ritossa M., O'Loughlin J. Monoamniotic twin pregnancy and cord entanglement: a clinical dilemma // *Aust. NZ. J. Obstet. Gynaecol.* 1996. V. 36. № 3. P. 309–312.
110. Dubecq F., Dufour P., Vinatier D. et al. Monoamniotic twin pregnancies. Review of the literature, and a case report with vaginal delivery // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1996. V. 66. № 2. P. 183–186.
111. Peek M.J., McCarthy A., Kyle P. et al. Medical amnioreduction with sulindac to reduce cord complications in monoamniotic twins // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1997. V. 176. № 2. P. 334–336.
112. Shahabi S., Donner C., Wallond J. et al. Monoamniotic twin cord entanglement. A case report with color flow Doppler Ultrasonography for antenatal diagnosis // *Reprod. Med.* 1997. V. 42. № 11. P. 740–742.
113. Rosemond R.L., Hinds N.E. Persistent abnormal umbilical cord Doppler velocimetry in a monoamniotic twin with cord entanglement // *J. Ultrasound Med.* 1998. V. 17. № 5. P. 337–338.
114. Tongsong T., Chanprapaph P. Picture of the month. Evolution of umbilical cord entanglement in monoamniotic twins // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. № 1. P. 75–77.
115. Overton T.G., Denbow M.L., Duncan K.R., Fisk N.M. First-trimester cord entanglement in monoamniotic twins // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 2. P. 140–142.
116. Arabin B., Laurini R.N., van Eyck J. Early prenatal diagnosis of cord entanglement in monoamniotic multiple pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 3. P. 181–186.
117. Merien A.E., van Eyck J., Arabin B. Two cases with dichorionic diamniotic triplet pregnancy and early cord entanglement // *Twin Res.* 2001. V. 4. № 4. P. 219–222.
118. Pedersen M.H., Larsen T. Three-dimensional ultrasonography of monoamniotic twins // *Ugeskr. Laeger.* 2001. V. 163. № 5. P. 618–619.
119. Рябов И.И., Николаев Л.Т. Ультразвуковое пренатальное наблюдение моноамниотической двойни с переплетением пуповин // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 58–61.
120. Рябов И.И., Романова Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика взаимного переплетения пуповин с образованием общих узлов у плодов моноамниотической двойни в III триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 4. С. 305–307.
121. Faber R., Stepan H. Umbilical cord entanglement in monoamniotic twins // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 5. P. 592–593.
122. Vayssiere C., Plumere C., Gasser B. et al. Diagnosing umbilical cord entanglement in monoamniotic twins: becoming easier and probably essential ... // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 5. P. 587–589.
123. Nicolini U., Monni G. Intestinal obstruction in babies exposed in utero to methylene blue // *Lancet.* 1990. № 17. P. 1258–1259.
124. Kidd S.A., Lancaster P.A., Anderson J.C. et al. Fetal death after exposure to methylene blue dye during mid-trimester amniocentesis in twin pregnancy // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. № 1. P. 39–47.
125. Jeanty P., Shah D., Roussis P. Single-needle insertion in twin amniocentesis // *J. Ultrasound Med.* 1990. V. 9. № 9. P. 511–517.
126. Bahado-Singh R., Schmitt R., Hobbins J.C. New technique for genetic amniocentesis in twins // *Obstet. Gynecol.* 1992. V. 79. № 2. P. 304–307.
127. van der Pol J.G., Wolf H., Boer K. et al. Jejunal atresia related to the use of methylene blue in genetic amniocentesis in twins // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1992. V. 99. № 2. P. 141–143.
128. Pergament E., Schulman J.D., Copeland K. et al. The risk and efficacy of chorionic villus sampling in multiple gestations // *Prenat. Diagn.* 1992. V. 12. № 5. P. 377–384.
129. Winn H.N., Gabrielli S., Reece E.A. et al. Ultrasonographic criteria for the prenatal diagnosis of placental chorionicity in twin gestations // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V. 161. № 6. P. 1540–1542.
130. Sebire N.J., Noble P.L., Odibo A. et al. Single uterine entry for genetic amniocentesis in twin pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. № 1. P. 26–31.
131. Pruggmayer M.R., Jahoda M.G., Van der Pol J.G. et al. Genetic amniocentesis in twin pregnancies: results of a multicenter study of 529 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1992. V. 2. № 1. P. 6–10.
132. Antsaklis A., Gougoulakis A., Mesogitis S. et al. Invasive techniques for fetal diagnosis in multiple pregnancy // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* 1991. V. 34. № 4. P. 309–314.
133. Davis R.O., Brumfield C.G., DuBard M. et al. An assessment of fetal loss in twin pregnancy after midtrimester amniocentesis. Presented at the Society of Perinatal Obstetricians, 1997. January, Anaheim, California.



134. Anderson R.L., Goldberg J.D., Golbus M.S. Prenatal diagnosis in multiple gestation: 20 years' experience with amniocentesis // *Prenat. Diagn.* 1991. V. 11. № 4. P. 263–270.
135. Prompelan H.J., Madiam H., Schillinger H. Prognose von sonographisch früh diagnostizierter Zwillingsschwangerschafter // *Geburstshilfe Frauenheilk.* 1989. V. 49. P. 715–719.
136. Pretorius D.H., Budorick N.E., Scioscia A.L. et al. Twin pregnancies in the second trimester in women in an alpha-fetoprotein screening program: sonographic evaluation and outcome // *Am. J. Roentgenol.* 1993. V. 161. № 5. P. 1007–1013.
137. Wapner R.J., Johnson A., Davis G. et al. Prenatal diagnosis in twin gestations: a comparison between second-trimester amniocentesis and first-trimester chorionic villus sampling // *Obstet. Gynecol.* 1993. V. 82. № 1. P. 49–56.
138. Berkowitz R.L., Lynch L. Selective reduction: an unfortunate misnomer // *Obstet. Gynecol.* 1990. V. 75. № 5. P. 873–874.
139. Evans M.I., Dommergues M., Wapner R.J. et al. International, collaborative experience of 1789 patients having multifetal pregnancy reduction: a plateauing of risks and outcomes // *J. Soc. Gynecol. Investig.* 1996. V. 3. № 1. P. 23–26.
140. Aberg A., Mitelman F., Cantz M., Gehler J. Cardiac puncture of fetus with Hurler's disease avoiding abortion of unaffected co-twin // *Lancet.* 1978. V. 2. P. 990–991.
141. Berkowitz R.L. Selective termination of an abnormal fetus in multiple gestations // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. № 11. P. 1085–1087.
142. Macones G.A., Schemmer G., Pritts E. et al. Multifetal reduction of triplets to twins improves perinatal outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 169. № 4. P. 982–986.
143. Groutz A., Yovel I., Amit A. et al. Pregnancy outcome after multifetal pregnancy reduction to twins compared with spontaneously conceived twins // *Hum. Reprod.* 1996. V. 11. P. 1334–1336.
144. Grau P., Robinson L., Tabsh K., Crandall B.F. Elevated maternal serum alpha-fetoprotein and amniotic fluid alpha-fetoprotein after multifetal pregnancy reduction // *Obstet. Gynecol.* 1990. V. 76. № 6. P. 1042–1045.
145. Lynch L., Berkowitz R.L. Maternal serum alpha-fetoprotein and coagulation profiles after multifetal pregnancy reduction // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 169. № 4. P. 987–990.
146. Chitkara U., Berkowitz R.L., Wilkins I.A. et al. Selective second-trimester termination of the anomalous fetus in twin pregnancies // *Obstet. Gynecol.* 1989. V. 73. № 5. Pt. 1. P. 690–694.
147. Santema J.G., Swaak A.M., Wallenburg H.C. Expectant management of twin pregnancy with single fetal death // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1995. V. 102. № 1. P. 26–30.
148. Fusi L., Gordon H. Twin pregnancy complicated by single intrauterine death. Problems and outcome with conservative management // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1990. V. 97. № 6. P. 511–516.
149. Weiss J.L., Cleary-Goldman J., Tanji K. et al. Multicystic encephalomalacia after first-trimester intrauterine fetal death in monochorionic twins // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2004. V. 190. № 2. P. 563–565.
150. Axt R., Mink D., Hendrik J. et al. Maternal and neonatal outcome of twin pregnancies complicated by single fetal death // *J. Perinat. Med.* 1999. V. 27. № 3. P. 221–227.
151. Malinowski W., Janowski J., Lokociejewski J. et al. Intrauterine death of one twin in the third trimester // *Ginekol. Pol.* 2003. V. 74. № 2. P. 135–143.
152. Senat M.V., Bernard J.P., Loizeau S., Ville Y. Management of single fetal death in twin-to-twin transfusion syndrome: a role for fetal blood sampling // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 4. P. 360–363.
153. Ville Y., Hecher K., Gagnon A. et al. Endoscopic laser coagulation in the management of severe twin-to-twin transfusion syndrome // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1998. V. 105. P. 446–453.
154. Quintero R.A., Romero R., Reich H. et al. In utero percutaneous umbilical cord ligation in the management of complicated monochorionic multiple gestations // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. № 1. P. 16–22.

---

## Глава 5

# ТРЕХМЕРНАЯ ЭХОГРАФИЯ

---

Трехмерная эхография стала реальностью во всех ведущих клиниках мира и уже необходимо признать, что это тот метод обследования, без которого на сегодняшний день невозможно говорить о современном и полном диагностическом процессе. Такое мнение сложилось относительно недавно. Вплоть до 2000 г. считалось, что трехмерная эхография – это новый метод исследования, дающий «сенсационный обзор», но не лучше чем хорошая двухмерная эхография.

Первые сообщения о попытках разработки трехмерного ультразвука относятся к началу 70-х годов прошлого века, когда группа ученых под руководством Тома Брауна в Глазго начала работать над этой

технологией. Первое сообщение о применении в пренатальной диагностике опытного образца ультразвукового аппарата с трехмерной реконструкцией принадлежит японскому исследователю Kazunori Baba, в 1984 г. получившему изображение плода на сроке 19 нед. Первый коммерческий аппарат с режимом 3D Combison 330 был создан фирмой Kretztechnik (Австрия) в 1989 г., а в 1993 г. та же фирма создала первый трансвагинальный датчик на аппарате Combison 530. Эти исследования, проводимые под руководством Альфреда Кратохвила, заложили основу широкого внедрения трехмерной эхографии в перинатальную медицину [1, 2].

## МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Трехмерная эхография (или объемная ультрасонография) – современная технология, цель которой состоит в создании объемного изображения в отличие от двухмерного метода, создающего плоскостные сечения [3]. Возможность трехмерной реконструкции изображения напрямую связана с высокой производительностью компьютерной системы, обрабатывающей полученную информацию.

Объемная картина получается при сканировании смежных сечений. В целом это объем пространства пирамидальной формы. Сканирование осуществляется в режиме трехмерного изображения в реальном масштабе времени и в режиме статической трехмерной реконструкции. Трехмерное изображение основывается на двухмерных изображениях, получаемых как развертка и затем показанных различными способами. Развертка может быть сделана свободной рукой или при помощи специального датчика, который создает объем механически и позволяет провести обработку этих объемов по стандартной методике. После этого объем сохраняется в цифровом виде и может быть отражен как мультиплоскостное изображение, показываемое тремя ортогональными плоскостями или как поверхностное изображение [4, 5].

Три перпендикулярных плоскости показывают оси X, Y и Z, подразумевая, что Z плоскость является той, которая не могла быть получена непосредственно. Фактически, переориентировав начальную полученную плоскость в данном объеме, другие две плоскости будут также изменяться, позволяя тем самым рассмотреть стандартное двухмерное взаимно перпендикулярное изображение в любой плоскости в пределах данного объема.

Этот метод позволяет врачу ультразвуковой диагностики «повторно просмотреть» пациента, рассматривая сохраненный объем в любой двухмерной плоскости, даже если она отличается от первоначальной плоскости просмотра. Получение Z плоскости является крайне важным для постановки правильного диагноза, когда плод не находится в оптимальном для исследования положении. Не менее важна третья плоскость сканирования при исследовании головного мозга плода, например, для выявления таких структур как мозолистое тело [6].

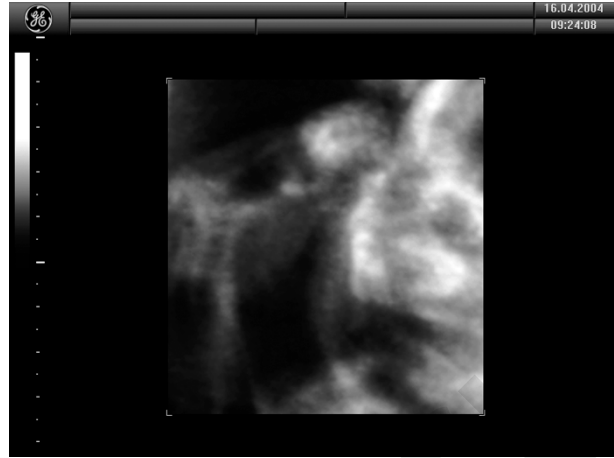
Исследования проводятся в режиме трехмерной реконструкции статического изображения (3D) и трехмерной реконструкции в реальном масштабе времени (4D). Объемные данные получают в нескольких возможных режимах. Применение режима поверхностной реконструкции особенно удобно при исследовании лицевых структур плода. Изучение, например, такого объекта как уши плода в 3D значительно облегчено. Ряд авторов продемонстрировали пользу этой методики при диагностике расщелин лица и скелетных аномалий (рис. 5.1).

При рентгеновском режиме происходит сквозное сканирование объема в исследуемом блоке, после чего информация преобразуется в плоскостную, как это происходит при рентгенологическом исследовании (рис. 5.2).

В объемном режиме можно выбрать, например, только эхосигналы от наиболее плотных структур, чтобы визуализировать кости (рис. 5.3). В то же время можно получить изображение только анэхогенных участков для исследования жидкостных образований. Этот режим наиболее часто применяется для выявления скелетных аномалий.



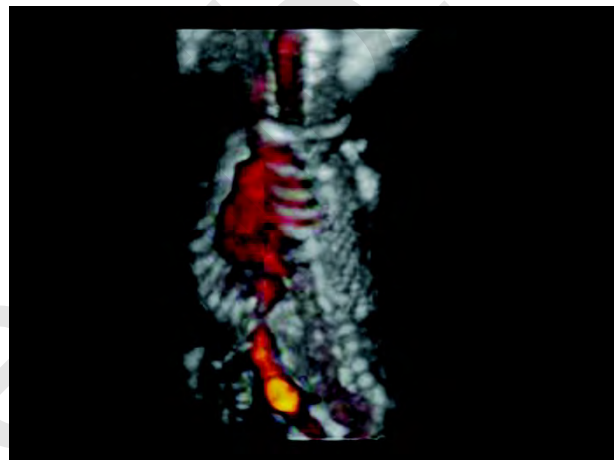
**Рис. 5.1.** Лицо плода в 25 нед беременности. Режим поверхностной реконструкции.



**Рис. 5.2.** Лицо плода в 25 нед беременности. Режим рентгеновской реконструкции.



**Рис. 5.3.** Череп плода в 25 нед беременности. Режим объемного сканирования.



**Рис. 5.4.** Тело плода в 20 нед беременности. Режим объемного сканирования с ЦДК.

Получение изображения сосудистого дерева стало возможным, когда при построении объемного изображения применяется цветное доплеровское картирование (ЦДК). Данный режим применяется для выявления сосудистых мальформаций (рис. 5.4).

Основными режимами являются режим трехмерного поверхностного исследования и режим трехмерного объемного исследования. Для получения истинного поверхностного изображения исследуемая поверхность должна быть покрыта амниотической жидкостью.

В течение первых трех месяцев беременности получение трехмерных изображений облегчается наличием большого количества жидкости вокруг эмбриона. Кроме того, возможно получить объемное изображение эмбриона целиком. Оптимальным для проведения исследования является срок до 32–33 нед беременности. Получение трехмерного поверхностного изображения при доношенном сроке беременности сопряжено со сложностями, связанными с интимным прилеганием частей плода к стенкам матки и плаценте.

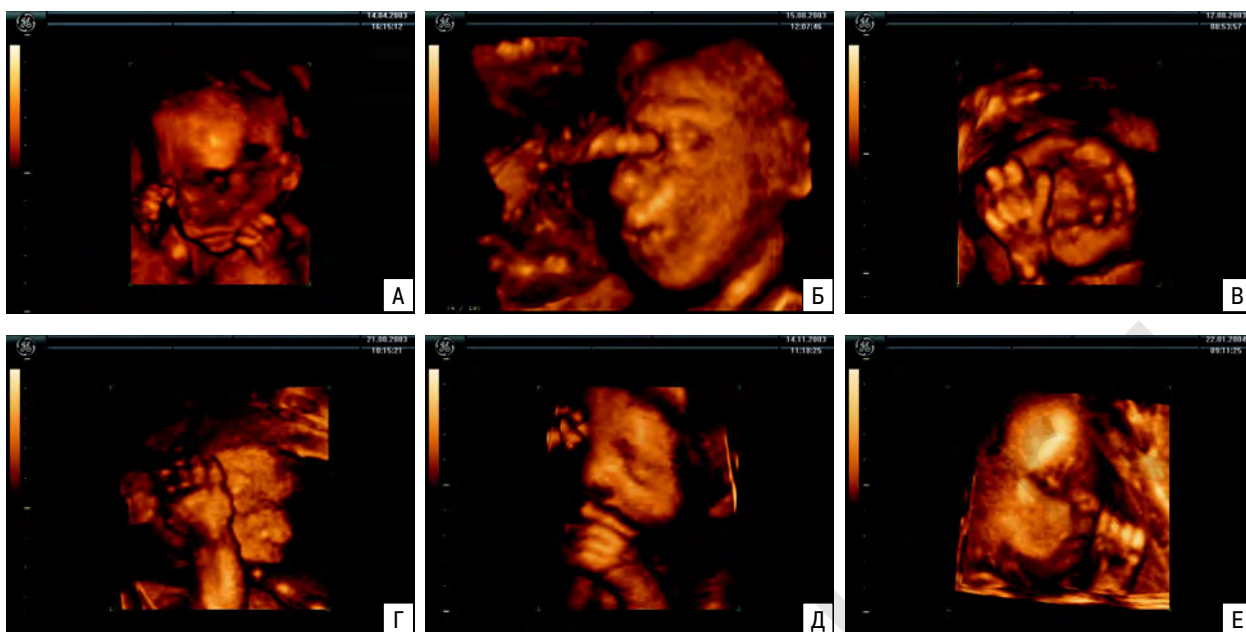
Объемные данные могут быть сохранены в цифровой форме на жестком диске или на магнитооптическом диске, CD-R, CD-RW, что крайне важно для

возможности ретроспективного анализа, в том числе и для проведения дистанционной диагностики (телемедицина) [7, 8].

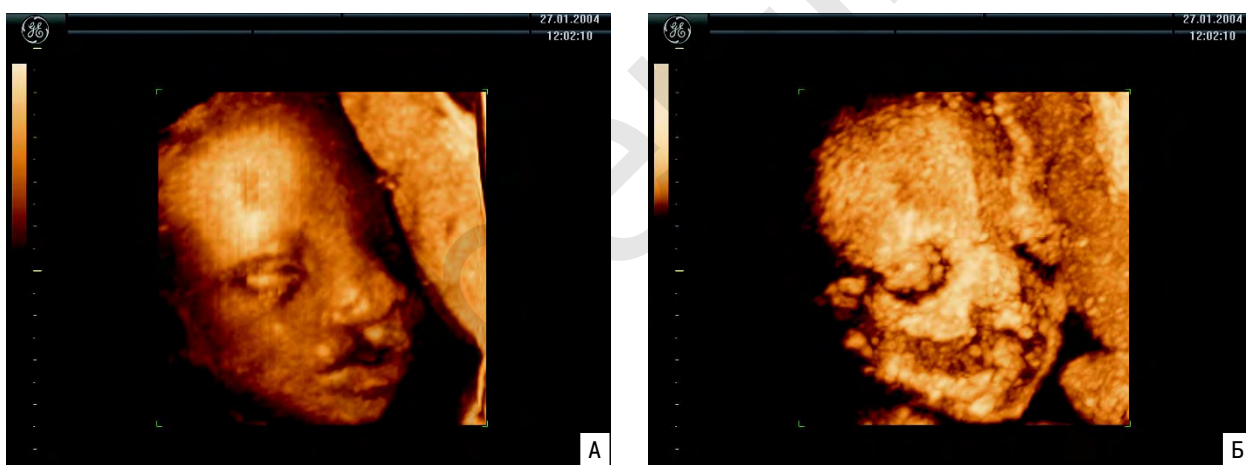
### Череп и лицо

Исследование в режиме объемного трехмерного ультразвука позволяет хорошо распознавать швы, роднички и отдельные кости, образующие череп [9]. Это, безусловно, может представлять интерес для диагностики различных видов краниостенозов и черепно-лицевых аномалий [10]. Особо следует отметить высокую информативность трехмерного ультразвука в пренатальной оценке структур лица и диагностике лицевых расщелин, оценить их протяженность и распространенность [11, 12] (рис. 5.5–5.7).

Для визуализации дефектов мягких тканей (губ) мы используем режим поверхностной реконструкции изображений, а режим объемного сканирования почти всегда позволяет получить четкие изображения костных дефектов (челюсти, небо). При этом позитивным моментом использования трехмерного ультразвука в оценке лицевых структур является и тот факт, что удается получать сканы практически фото-



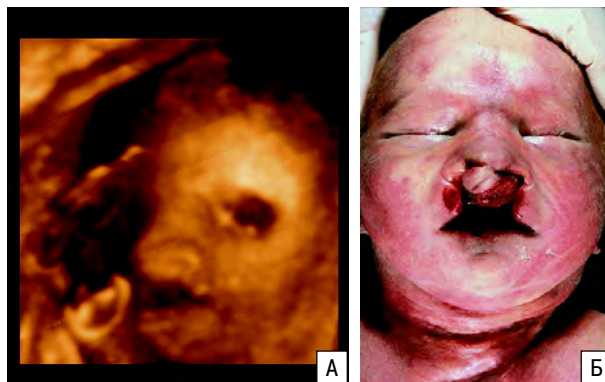
**Рис. 5.5.** Эхограммы лица плода (поверхностная реконструкция). А – 21 нед беременности, «боксырующий плод». Б – 23 нед, «дозорный». В – 26 нед, «испуганный плод». Г – 28 нед, «удивленный плод». Д – 32 нед, «просыпающийся плод». Е – 34 нед, «осторожный плод».



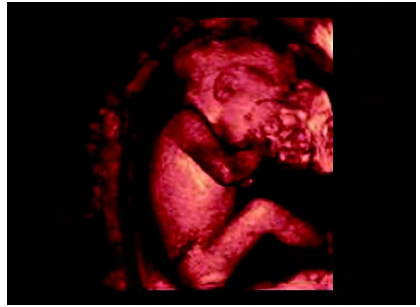
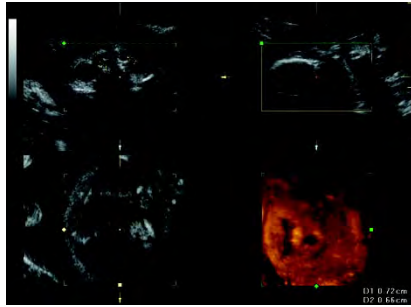
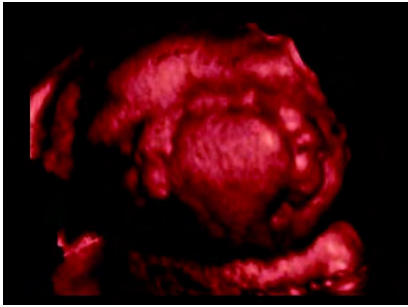
**Рис. 5.6.** Расщелина лица плода в 25 нед беременности. А – губа (поверхностная реконструкция. Б – челюсть (объемная реконструкция).

графической точности. Это значительно облегчает дальнейший диагностический процесс для врачей-неспециалистов в области ультразвуковой диагностики: педиатров, челюстно-лицевых хирургов, нейрохирургов, неврологов и др., которые по ряду снимков могут оценить степень выраженности порока, определить возможность дальнейшего лечения и прогноз для пациента [13–19].

Трудно переоценить и то достоинство трехмерного ультразвука, что он дает возможность врачу лучевой диагностики наглядно продемонстрировать родителям будущего ребенка наличие того или иного порока (рис. 5.8–5.10). Тем самым удастся избежать зачастую неприятных объяснений и заручиться их дальнейшим участием в судьбе будущего ребенка, а также пониманием проблемы. Несомненно, важна роль объемного



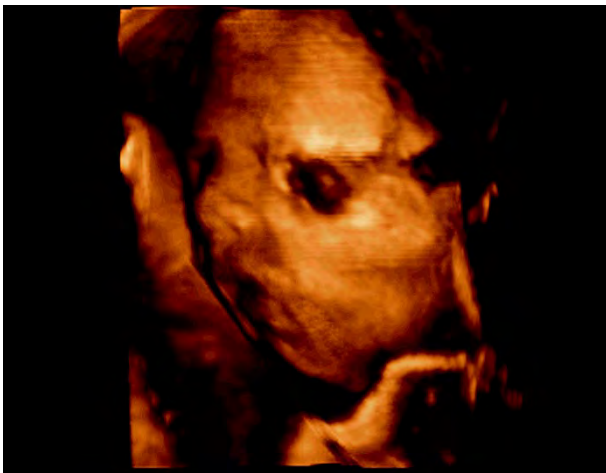
**Рис. 5.7.** Двусторонняя расщелина лица плода (А) в 25 нед беременности (поверхностная реконструкция). Б – фенотип после рождения.



**Рис. 5.8.** Цефалопаг, режим поверхностного сканирования (www.SonoPortal.net).

**Рис. 5.9.** Дакриоцистоцеле, режим мультиплоскостного и поверхностного сканирования.

**Рис. 5.10.** Тератома лица, режим поверхностного сканирования (www.SonoPortal.net).



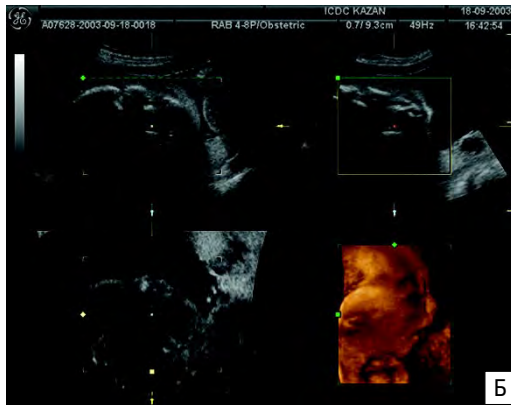
**Рис. 5.11.** Микрогнатия плода в 24 нед беременности (поверхностная реконструкция).

**Рис. 5.12.** Микрогнатия, гипоплазия носа, плоский профиль и аномальное расположение ушных раковин при трисомии 21.

сканирования лица и для диагностики стигм дизэмбриогенеза, характерных фенотипических признаков различных хромосомных аномалий (рис. 5.11–5.13).

На протяжении десятилетий задача пренатальной диагностики синдрома Дауна вызывает существенные сложности у специалистов. Сегодня можно утверждать, что несмотря на явные шаги в области ее решения проблема остается по-прежнему актуальной. Выявление таких характерных стигм, как

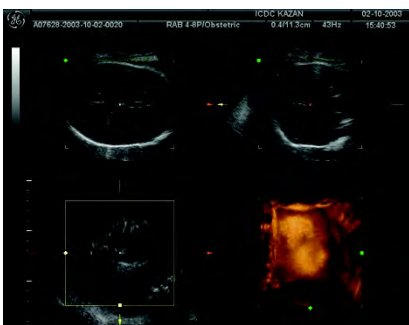
микрогнатия, гипоплазия носа, низкое расположение ушных раковин, плоский профиль затруднено, а иногда и невозможно в «обычном» серошкальном изображении и значительно облегчается при применении трехмерных реконструкций. В связи с этим трехмерная эхография, по нашему мнению, может стать тем резервом, который даст возможность значительно увеличить пренатальную выявляемость хромосомных аномалий.



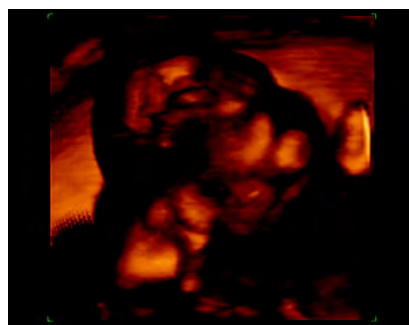
**Рис. 5.13.** Множественные мальформации лица плода (А, Б) в 24 нед беременности (поверхностная реконструкция). В – фенотип после рождения.



**Рис. 5.14.** Поверхностная реконструкция головного мозга доношенного плода.



**Рис. 5.15.** Мультиплоскостная реконструкция. Гидроцефальный синдром у плода в 30 нед беременности.



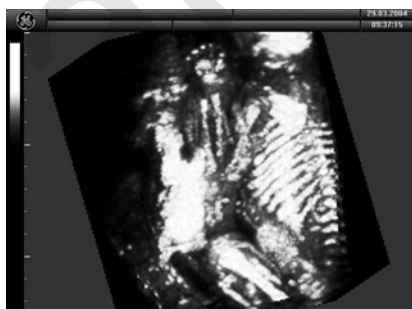
**Рис. 5.16.** Энцефалоцеле у плода в 18 нед беременности. Поверхностное сканирование.

## Головной мозг

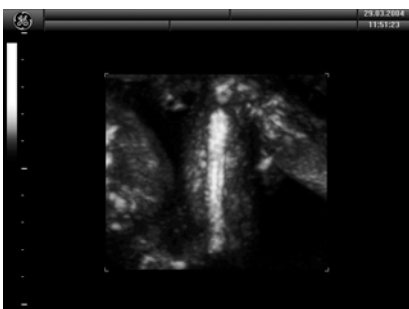
Работы многих исследователей [6, 20, 21] доказали, что исследование головного мозга – это одна из областей, где трехмерная эхография показала свою наибольшую информативность. Применение трехмерной реконструкции третьей, непрямой плоскости при обследовании головного мозга плода является определяющим для визуализации, например, таких структур как, мозолистое тело, а также для измерения объема желудочков. Исследования в режиме 3D позволили применить те методологические подходы, которые ранее применялись при магнитно-резонансной томографии. Стандартизация подходов в значительной степени способствовала улучшению оценки получаемых эхограмм специалистами лучевой диагностики и врачами других специальностей – неврологами, нейрохирургами (рис. 5.14–5.16).

## Позвоночник и конечности

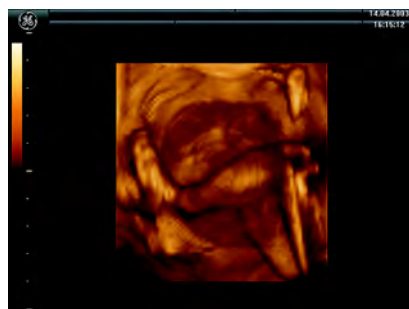
Оптимальным для исследования позвоночника является задний вид плода (рис. 5.17). Он позволяет получить последовательно трехмерное изображение позвоночного столба на уровне шейного, грудного и поясничного отделов. Основным же преимуществом использования трехмерного сканирования при исследовании скелета плода перед плоскостным является то, что мы можем получить изображение скелета плода целиком без наслаивания мягких тканей. Для получения такого изображения используется режим объемного сканирования, при котором выделяются только участки высокой эхогенности [21].



**Рис. 5.17.** Позвоночник и ребра плода в 22 нед беременности. Объемное сканирование.



**Рис. 5.18.** Кости нижних конечностей плода в 22 нед беременности. Объемное сканирование.



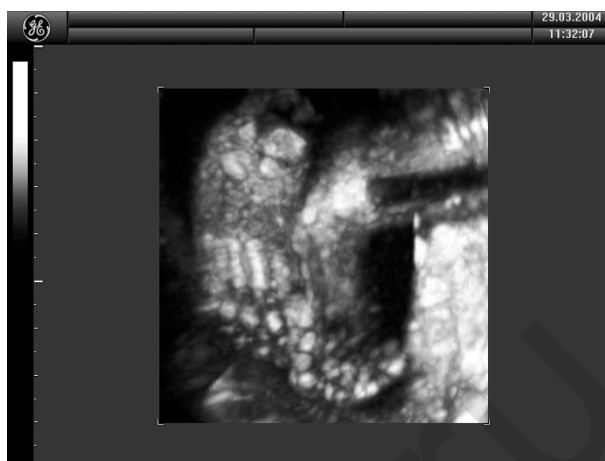
**Рис. 5.19.** Нижняя конечность плода в 22 нед беременности. Поверхностное сканирование.

Получение такого объемного изображения позволяет оценить пропорциональность развития костных структур, определить позицию (положение) длинных костей по отношению к руке или ноге, выявить признаки скрытого дизрафизма, подсчитать количество ребер (рис. 5.18–5.23). Нами также проводились исследования с применением трехмерных реконструкций с целью выявления незначительных по степени дефекта костных аномалий. Эти аномалии сами по себе никаким образом не влияют на прогноз в отношении жизни плода, но могут служить достаточно достоверными маркерами различных хромосомных аномалий. К таким дефектам мы отнесли укорочение носовых костей, отсутствие мелких костей запястья, укорочение ребер.

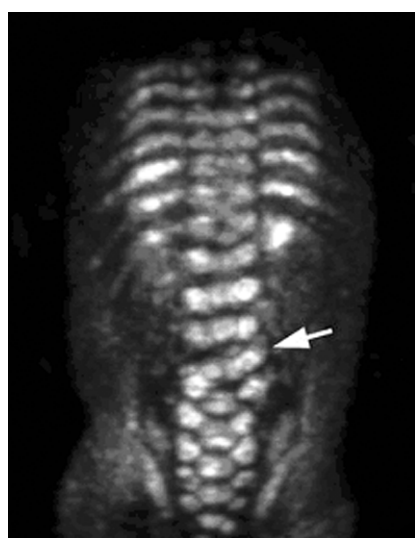
Бесспорно, велика роль трехмерного ультразвука и при исследовании позвоночного столба и спинномозгового канала, особенно при выявлении spina bifida. Этот грубый порок развития, до сих пор обеспечивающий высокую инвалидизацию и смертность в постнатальном периоде, не всегда доступен визуализации. Случаи рождения детей с данным видом порока еще не редкость в практике неонатолога. При проведении двухмерного ультразвукового исследования выявление данной патологии возможно только в 80–85% случаев (при наличии аппаратуры высокого разрешающего класса), причем точность в определении уровня поражения и количества поврежденных позвонков часто бывает неудовлетворительной. Применение режима объемного сканирования [22–24] обеспечивает высокую специфичность и точность в выявлении различных форм spina bifida.



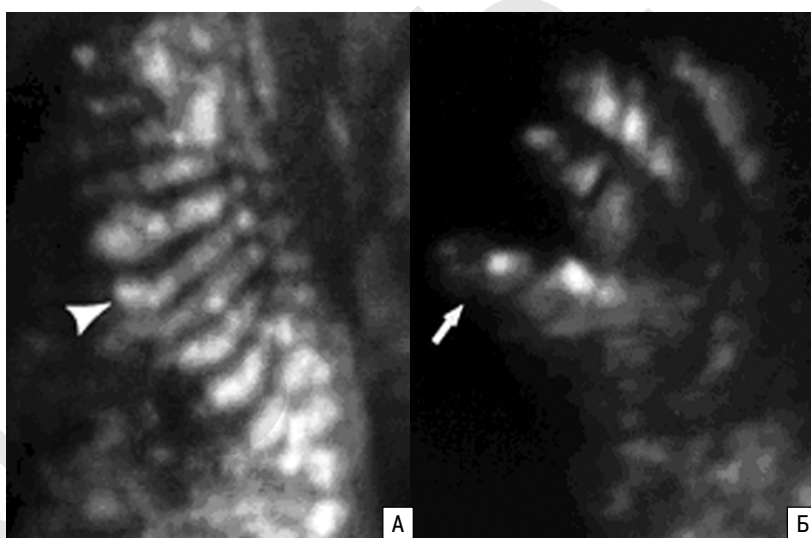
**Рис. 5.20.** Верхняя конечность плода в 22 нед беременности. Поверхностное сканирование.



**Рис. 5.21.** Кости стоп плода в 30 нед беременности. Объемное сканирование.



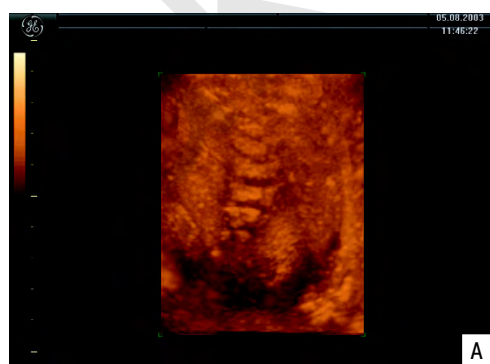
**Рис. 5.22.** Объемная реконструкция. Аномалия развития позвоночника – hemivertebra (стрелка) (B. Benoit, 2003).



**Рис. 5.23.** Объемная реконструкция. Танатоформная дисплазия. А – ребра (стрелка). Б – кисть (стрелка) (K. Garjjan и соавт., 2000).

Согласно данным W. Lee и соавт. [25], точность определения уровня поражения до одного сегмента в

случаях применения трехмерного ультразвука выше в три раза, чем при изолированном применении двухмерной эхографии.

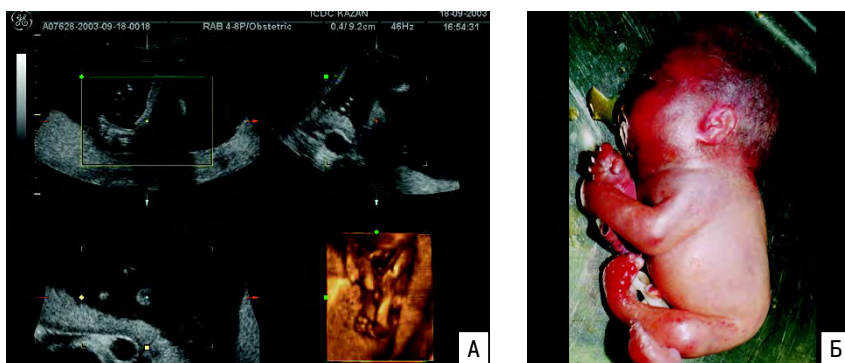


**Рис. 5.24.** Беременность 23 нед. Spina bifida. А – режим объемной реконструкции плода. Б – после рождения.



При этом нам удалось не только диагностировать порок и определить его уровень, но и выявить глубину поражения, степень вовлечения в процесс мозговых структур (оболочек, вещества спинного мозга) (рис. 5.24).

Исследование, проводимое в режиме трехмерного объемного сканирования, крайне полезно также для выявления таких аномалий, как танатоформная дисплазия, и других состояний, связанных с гипоплазией грудной клетки и укорочением ребер, различных видов хондродисплазий [26, 27].



**Рис. 5.25.** Беременность 21 нед. Косолапость. А – режим мультиплоскостной и объемной реконструкции. Б – после рождения.

Визуализация конечностей плода в двухмерном изображении позволяет достаточно четко выявить многие дефекты развития костей. Однако вместе с тем, применение трехмерного ультразвука может обеспечить дополнительную информацию для исследователя, особенно когда это касается мелких костей кисти или стопы, а вращение полученного объема конечностей обеспечивает очень хорошую помощь в оценке пространственной ориентации о положении и ангуляции адекватных сегментов. По полученному объему каждой из конечностей мы можем судить о топографическом взаиморасположении всех трех сегментов каждой конечности, что является абсолютно необходимым при подозрении на такую патологию, как врожденные деформации и контрактуры. При этом мы можем оценить степень ангуляции и диагностировать различные дисторсионные аномалии (рис. 5.25).

Традиционно одним из самых сложных объектов для изучения в пренатальной диагностике является исследование пальцев плода. Сложность диагностики связана с быстрыми изменениями положения рук, не позволяющими адекватно оце-

нить состояние мелких структур. В режиме 4D мы можем значительно легче выявлять такие аномалии, как синдактилия, полидактилия, гипоплазия отдельных фрагментов кисти [28, 29]. Особая важность такой диагностики связана с тем, что многие из таких пороков являются специфическими маркерами хромосомных аномалий (рис. 5.26–5.28).

## Живот

Пренатальная диагностика патологии органов брюшной полости достаточно хорошо

описана при использовании режима традиционного двухмерного ультразвука. Однако и в этом случае применение объемных трехмерных реконструкций изображений часто дает дополнительную и весьма важную информацию о состоянии органов брюшной полости плода.

Так, в объемном изображении мы можем более четко определить топографическое взаиморасположение органов, оценить возможные дистопии. Но при этом только использование трехмерных технологий позволяет нам селективно выделить в объеме тот или иной орган и провести достаточно точные его измерения (рис. 5.29). В ходе проведенных исследований было выявлено достоверное уменьшение размеров печени в объеме при внутриутробной задержке роста плода, увеличение ее размеров при инфекционных процессах и гемолитической болезни [30, 31].

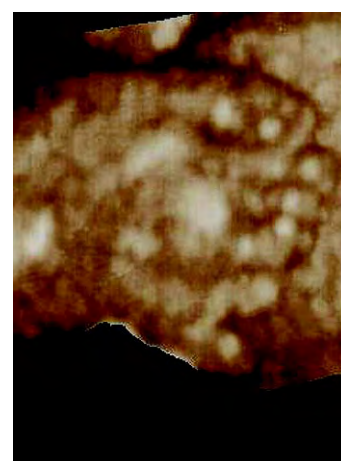
Измерение объема почки, почечной лоханки бывает также весьма информативно. При различных степенях гидронефроза, кистозных дисплазиях почки трехмерная эхография позволяет очень четко оценить соотношение неизменной и поврежденной почечной ткани (рис. 5.30) [32].



**Рис. 5.26.** Беременность 31 нед. Режим мультиплоскостной и объемной реконструкции. Флексорное положение кисти.



**Рис. 5.27.** Режим объемной реконструкции. Расщепление кисти (B. Benoit, 2003).



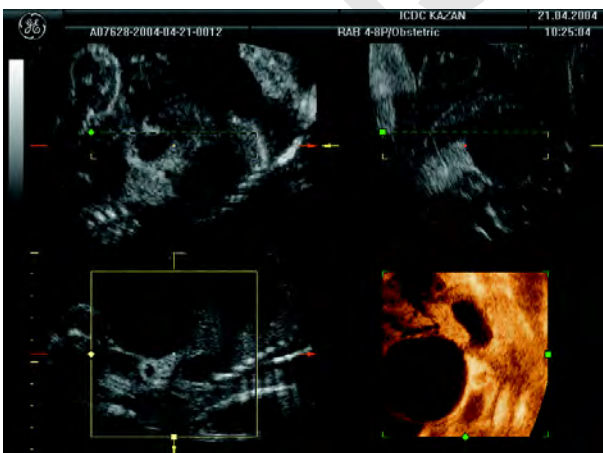
**Рис. 5.28.** Режим поверхностной реконструкции. Полидактилия.



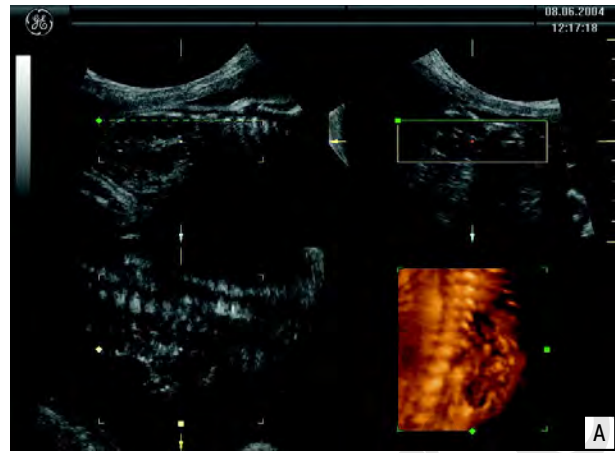


**Рис. 5.29.** Режим мультиплоскостной реконструкции и расчета объема печени плода в 31 нед беременности по технологии VOCAL.

Трехмерный ультразвук также хорошо, как и традиционный двухмерный позволяет выявить патологические образования брюшной полости. Однако только с использованием объемных реконструкций изображения удастся четко определить топографию образования, его генез и связь с нормальными анатомическими структурами. При изучении возможностей, представляемых трехмерной эхографией, крайне полезной является использование режимов объемной реконструкции изображения, при которых создаются условия для визуализации selectively только гипоехогенных структур, таких как внутренние органы, заполненные жидкостью или кровеносные сосуды. Это позволяет различать кистозные образования брюшной полости, прослеживая, например, связь между пилорическим отделом желудка и двенадцатиперстной кишкой при double-bubble (рис. 5.31), проводить дифференциальную диагностику при кистах яичника (рис. 5.32, 5.33). Кроме этого, ис-

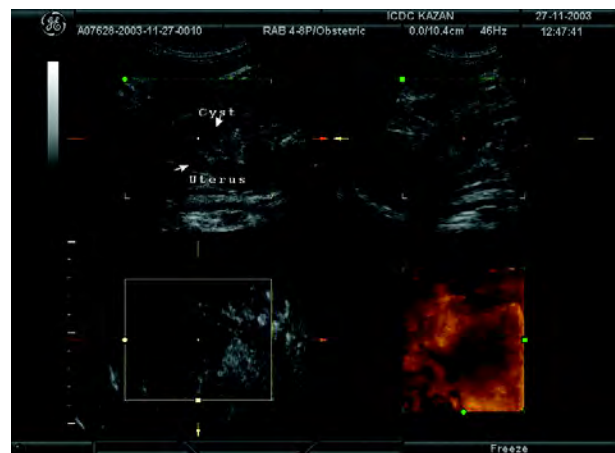


**Рис. 5.31.** Атрезия двенадцатиперстной кишки плода в 25 нед. Режим мультиплоскостной реконструкции и объемной реконструкции – видна связь пилорического отдела желудка с расширенной двенадцатиперстной кишкой.

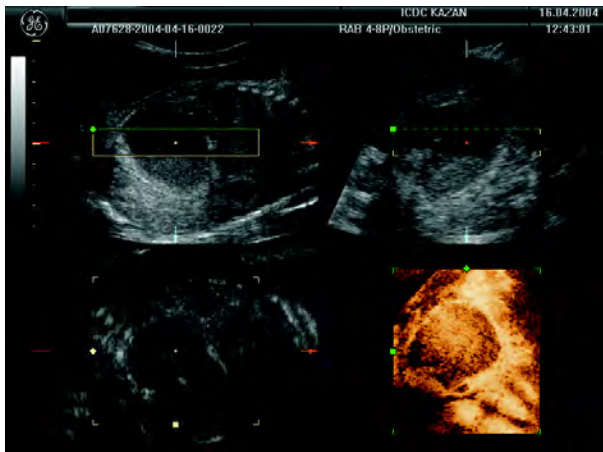


**Рис. 5.30.** Мультикистоз почки плода в 30 нед беременности. А – режим мультиплоскостной реконструкции и поверхностной реконструкции. Б – расчет объема почки по технологии VOCAL.

следование, проводимое в режиме трехмерной эхографии, позволяет более полно провести оценку дефектов передней брюшной стенки (рис. 5.34, 5.35) [33].



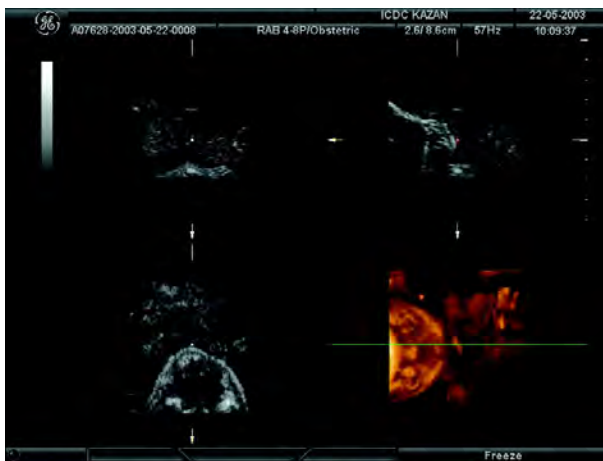
**Рис. 5.32.** Киста яичника плода в 34 нед. Режим мультиплоскостной реконструкции – видно положение кисты спереди и слева от матки, выше мочевого пузыря.



**Рис. 5.33.** Геморрагическая киста яичника плода в 35 нед беременности. Режим мультиплоскостной реконструкции и объемного сканирования.



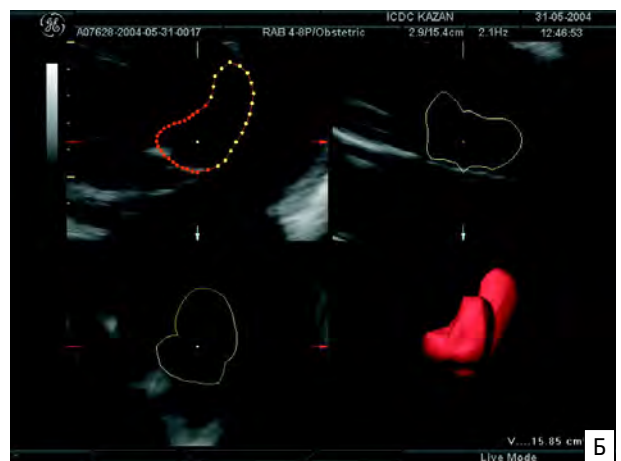
**Рис. 5.34.** Омфалоцеле у плода в 15 нед беременности. Режим поверхностной реконструкции. Виден также рудиментарный хвостик.



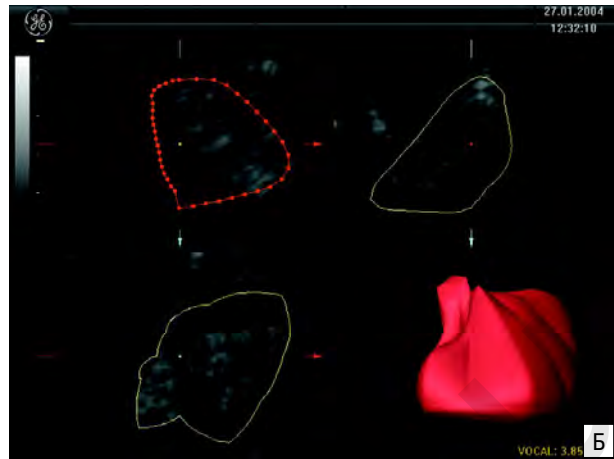
**Рис. 5.35.** Гастрошизис у плода в 15–16 нед беременности. Режим мультиплоскостной и поверхностной реконструкции.

### Грудная клетка

Применение трехмерного ультразвука при обследовании органов грудной клетки плода так же, как и при обследовании брюшной полости позволяет часто получать дополнительный объем информации, являющийся подчас весьма важным для установления дальнейшего прогноза. Объемные реконструкции помогают оценить взаиморасположение органов грудной клетки плода. В случаях, когда речь идет о наличии таких пороков, как секвестрация легкого, кистозно-аденоматозная аномалия, диафрагмальная грыжа применение трехмерных объемных реконструкций становится совершенно необходимым для возможности суждения о степени поражения органа (рис. 5.36, 5.37). При наличии перечисленных выше пороков мы можем изолировать выделенный пораженный участок и точно измерить его объем. Также легко может быть оценен объем нормальной легочной ткани на ипсилатеральной и контралатеральной стороне от участка поражения [34].



**Рис. 5.36.** Диафрагмальная грыжа у плода в 31–32 нед беременности. Режим мультиплоскостной реконструкции и расчет объема легких по технологии VOCAL контралатерального (А) и ипсилатерального (Б) легкого.



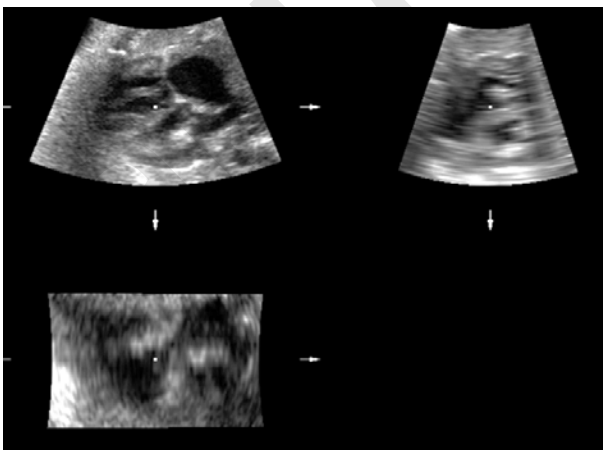
**Рис. 5.37.** Кистозно-аденоматозный порок легкого III типа у плода в 30 нед беременности. Режим мультиплоскостной реконструкции (А) и расчет объема порока по технологии VOCAL (Б).

### Сердце

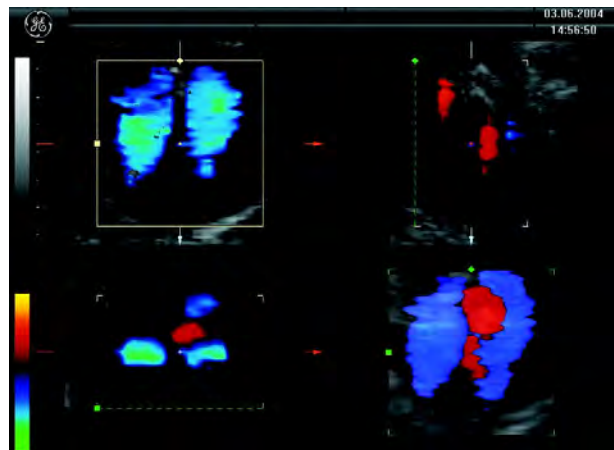
Врожденные пороки сердца составляют наибольший удельный вес среди всех пороков развития, регистрируемых после рождения. По данным J. Hoffman [35], частота встречаемости тяжелых пороков сердца – 8 на 1000 живорожденных, что в 6,5 раз выше частоты всех хромосомных аномалий и в 4 раза выше частоты дефектов нервной трубки. Несмотря на достижения в развитии современной кардиохирургии, именно аномалии сердца и магистральных сосудов являются основной причиной младенческой смертности от врожденных пороков. Приходится признать тот факт, что пренатальная диагностика этих пороков остается еще очень низкой, даже несмотря на применение аппаратуры с высокой степенью разрешения. Так, по данным E. Garne и соавт. [36], пренатальный скрининг, проводимый на I уровне, позволяет выявить только 5–6% всех пороков сердца.

Сложность пренатальной диагностики врожденных пороков сердца при двухмерной эхографии обусловлена в первую очередь трудностью комплекс-

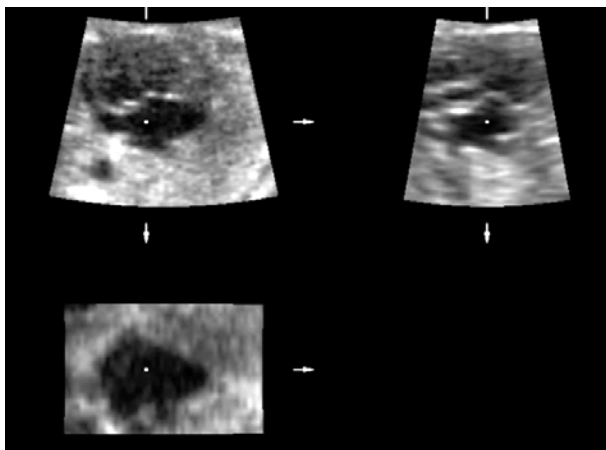
ной оценки пространственной анатомии камер сердца, предсердно-желудочковых коммуникаций и магистральных сосудов. Эти ограничения могут быть в значительной степени преодолены с помощью современных технологий трехмерной эхографии. Трехмерная эхокардиография способна выявлять ряд аномалий сердца значительно лучше, чем двухмерный режим. Сканирование в объеме менее зависимо от угла инсонации и, следовательно, менее зависимо от положения плода и искусства исследователя. Пожалуй, наиболее важным аспектом является возможность последующего анализа полученных объемов изображения врачом-экспертом дистанционно с применением интернет-технологий и телемедицины. Применение технологии 4D позволяет изучить анатомию внутрисердечных структур, а исследование в режиме объемного цветового доплеровского картирования и энергетического кодирования дает возможность оценить кровоток в камерах сердца и магистральных сосудах (рис. 5.38–5.41) [37–41].



**Рис. 5.38.** Нормальная картина сердца плода в 23 нед беременности. Трехмерное картирование в реальном масштабе времени с применением технологии STIC.



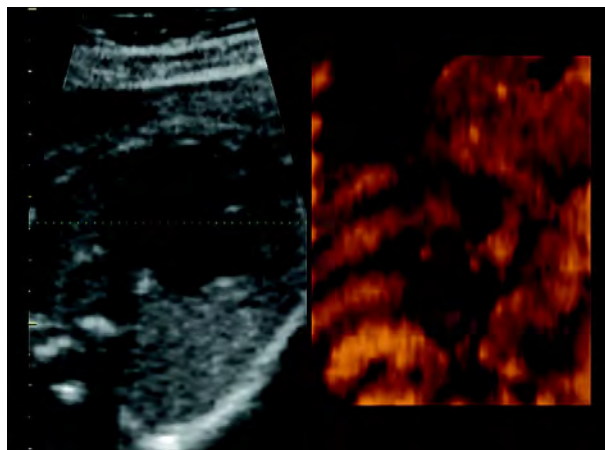
**Рис. 5.39.** Тонкий косой дефект мышечной части межжелудочковой перегородки у плода в 23 нед беременности. Трехмерное цветовое доплеровское картирование.



**Рис. 5.40.** Беременность 23 нед. Атриовентрикулярный канал. Технология STIC.

Применение трехмерной эхографии в пренатальной диагностике врожденных пороков обеспечивает возможность адекватного контроля получаемого объема изображений, невозможного при двухмерном ультразвуковом исследовании. Мы можем проводить повторный анализ исследования плода снова и снова, получая дополнительную информацию.

В то же время наряду с преимуществами перед двухмерным сканированием трехмерная эхография имеет и некоторые ее недостатки. Это прежде всего трудность получения изображения плода при маловодии и при доношенной беременности, когда части плода не покрываются амниотической жидкостью.



**Рис. 5.41.** Беременность 23 нед. Атриовентрикулярный канал. Технология трехмерной поверхностной реконструкции в реальном масштабе времени.

В настоящее время трехмерная эхография переживает период раннего детства. По мере дальнейшего ее развития мы сможем лучше оценить все преимущества и недостатки метода. Трехмерная эхография в акушерстве – безусловно, метод, который прогрессирует и расширяет сферу применения день ото дня. Получение изображения в объеме позволяет использовать не только стандартные «укладки» и сечения плода, но и возможность последующего анализа с привлечением при необходимости другого врача – эксперта. Не вытесняя, а дополняя традиционное двухмерное исследование, трехмерный ультразвук должен стать такой же неотъемлемой составной частью пренатальной ультразвуковой диагностики, как доплерография.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Campbell S. 4D, or not 4D: that is the question // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 19. P. 1–4.
- Woo J. A short History of the development of 3D Ultrasound in Obstetrics and Gynecology // [www.ob-ultrasound.net/history](http://www.ob-ultrasound.net/history)
- Bega G., Lev-Toaff A., Kuhlman K. et al. Three-dimensional ultrasonographic imaging in obstetrics // *J. Ultrasound Med.* 2001. V. 20. P. 391–408.
- Merz E., Bahlmann F., Weber G. Volume scanning in the evaluation of fetal malformations: a new dimension in prenatal diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 222–227.
- Benoit B., Hafner T., Bekavac I., Kurjak A. Three-dimensional sonoembryology // *Ultrasound Rev. Obstet. Gynecol.* 2001. V. 1. P. 111–119.
- Monteagudo A., Timor-Tritsch I.E., Mayberry P. Three-dimensional transvaginal neurosonography of the fetal brain: 'navigating' in the volume scan // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 4. P. 307–313.
- Nelson T.R., Pretorius D.H. Management of three-dimensional ultrasound patient data via networks // *Ultrasound Rev. Obstet. Gynecol.* 2001. V. 1. P. 184–189.
- Nelson T.R., Pretorius D.H., Lev-Toaff A.R. et al. Feasibility of performing a virtual patient examination using three-dimensional ultrasonographic data acquired at remote locations // *J. Ultrasound Med.* 2001. V. 20. P. 941–952.
- Pretorius D.H., Nelson T.R. Prenatal visualization of cranial sutures and fontanelles with three-dimensional ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 1994. V. 13. P. 871–876.
- Krakov D., Santulli T., Platt L.D. Use of three-dimensional ultrasonography in differentiating craniosynostosis from severe fetal molding // *J. Ultrasound Med.* 2001. V. 20. P. 427–431.
- Lee W., Kirk J.S., Shaheen K.W. et al. Fetal cleft lip and palate detection by three-dimensional ultrasonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. P. 314–320.
- Johnson D.D., Pretorius D.H., Budorick N.E. et al. Fetal lip and primary palate: three-dimensional versus two-dimensional US // *Radiology.* 2000. V. 217. P. 236–239.
- Merz E., Weber G., Bahlmann F., Miric-Tesanic D. Application of transvaginal and abdominal three-dimensional ultrasound for the detection or exclusion of malformations of the fetal face // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. P. 237–243.
- Chmait R.H., Hull A.D., James G. et al. Three-dimensional ultrasound evaluation of the fetal face // *Ultrasound Rev. Obstet. Gynecol.* 2001. V. 1. P. 138–143.
- Hata T., Yonehara T., Aoki S. et al. Three-dimensional sonographic visualization of the fetal face // *Am. J. Roentgenol.* 1998. V. 170. P. 481–483.
- Lee A., Deutinger J., Bernaschek G. Three-dimensional ultrasound: abnormalities of the fetal face in surface and volume rendering mode // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1995. V. 102. P. 302–306.
- Pretorius D.H., Nelson T.R. Fetal face visualization using three-dimensional ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. P. 349–356.
- Merz E., Weber G., Bahlmann F., Miric-Tesanic D. Application of transvaginal and abdominal three-dimensional ultrasound for the

- detection or exclusion of malformations of the fetal face // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. P. 237–243.
19. Timor-Tritsch I.E., Monteagudo A., Mayberry P. Three-dimensional ultrasound evaluation of the fetal brain: the three horn view // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 4. P. 302–306.
  20. Benacerraf B.R. Three-dimensional Fetal Sonography Use and Misuse // *J. Ultrasound Med.* 2002. V. 21. P. 1063–1067.
  21. Johnson D.D., Pretorius D.H., Riccabona M. et al. Three-dimensional ultrasound of the fetal spine // *Obstet. Gynecol.* 1997. V. 89. P. 434–438.
  22. Garjian K.V., Pretorius D.H. et al. Fetal Skeletal Dysplasia: Three-dimensional US-Initial Experience // *Radiology.* 2000. V. 214. P. 717–723.
  23. Steiner H., Spitzer D., Weiss-Wichert P.H. et al. Three-dimensional ultrasound in prenatal diagnosis of skeletal dysplasia // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. P. 373–377.
  24. Merz E., Bahlmann F., Weber G., Macchiella D. Three-dimensional ultrasonography in prenatal diagnosis // *J. Perinat. Med.* 1995. V. 23. P. 213–222.
  25. Lee W., Chaiworapongsa T., Romero R. et al. A diagnostic approach for the evaluation of spina bifida by three-dimensional ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 2002. V. 21. P. 619–626.
  26. Steiner H., Spitzer D., Weiss-Wichert P.H. et al. Three-dimensional ultrasound in prenatal diagnosis of skeletal dysplasia // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. P. 373–377.
  27. Lee A., Kratochwil A., Deutinger J., Bernaschek G. Three-dimensional ultrasound in diagnosing phocomelia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 238–240.
  28. Ruano R., Dumez Y., Dommergues M. Three-dimensional Ultrasonographic Appearance of the Fetal Akinesia Deformation Sequence // *J. Ultrasound Med.* 2003. V. 22. P. 593–599.
  29. Budorick N.E., Pretorius D.H., Johnson D.D. et al. Three-dimensional ultrasound examination of the fetal hands: normal and abnormal // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. P. 227–234.
  30. Boito S.M.E., Laudy J.A.M., Struijk P.C. et al. Three-dimensional US Assessment of Hepatic Volume, Head Circumference, and Abdominal Circumference in Healthy and Growth-restricted Fetuses // *Radiology.* 2002. V. 223. P. 661–665.
  31. Kuno A., Hayashi Y., Akiyama M. et al. Three-dimensional sonographic measurement of liver volume in the small-for-dates // *J. Ultrasound Med.* 2002. V. 21. P. 361–366.
  32. Hsieh Y.Y., Chang C.C., Lee C.C., Tsai H.D. Fetal renal volume assessment by three-dimensional ultrasonography // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2000. V. 182. № 2. P. 377–379.
  33. Bonilla-Musoles F., Machado L.E., Bailao L.A. et al. Abdominal wall defects: two- versus three-dimensional ultrasonographic diagnosis // *J. Ultrasound Med.* 2001. V. 20. P. 379–389.
  34. Bahmaie A., Hughes S.W., Clark T. et al. Serial fetal lung volume measurement using three-dimensional ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. P. 154–158.
  35. Hoffman J.I. Incidence of congenital heart disease // *Pediatr. Cardiol.* 1995. V. 16. P. 103–113.
  36. Garne E., Stoll C., Clementi M. and the Euroscan group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease by ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. P. 386–391.
  37. Sklansky M.S., DeVore G.R., Wong P.C. Real-time 3-Dimensional Fetal Echocardiography With an Instantaneous Volume-Rendered Display // *J. Ultrasound Med.* 2004. V. 23. P. 283–289.
  38. Goncalves L.F., Romero R., Espinoza J. et al. Four-dimensional ultrasonography of the fetal heart using color Doppler spatiotemporal image correlation // *J. Ultrasound Med.* 2004. V. 23. P. 473–481.
  39. Meyer-Wittkopf M., Rappe N., Sierra F. et al. Three-dimensional (3-D) ultrasonography for obtaining the four and five-chamber view: comparison with cross-sectional (2-D) fetal sonographic screening // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. P. 397–402.
  40. Sklansky M.S., Nelson T., Strachan M., Pretorius D. Real-time three-dimensional fetal echocardiography: initial feasibility study // *J. Ultrasound Med.* 1999. V. 18. P. 745–752.
  41. DeVore G.R., Falkensammer P., Sklansky M.S. et al. Spatio-temporal image correlation (STIC): new technology for evaluation of the fetal heart // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 23. P. 380–387.

## Глава 6

# ДОППЛЕРОВСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ МАТОЧНО-ПЛАЦЕНТАРНОГО И ПЛОДОВОГО КРОВотоКА

### МАТОЧНЫЕ АРТЕРИИ

Впервые о возможности применения доплерографии для оценки кривых скоростей кровотока (КСК) в маточных артериях более 20 лет назад в 1983 г. сообщили английские исследователи S. Campbell и соавт. [1]. В настоящее время для идентификации маточных артерий преимущественно используют цветное доплеровское картирование (ЦДК), так как они не видны в В-режиме (рис. 6.1, 6.2). На приборах с режимом только импульсной доплерографии или при использовании постоянно-волновых доплеровских систем поиск КСК маточных артерий проводится «вслепую». Однако это не является существенным препятствием для получения качественных доплерограмм, поскольку КСК маточных артерий имеют не только типичный спектр, но и характерный аудиосигнал, по которым их можно легко отличить от других близко расположенных сосудов. В наших исследованиях регистрация КСК в левой маточной артерии оказалась доступной в 99%, в правой – в 97% наблюдений [2].

Одним из обязательных правил изучения маточно-плацентарного кровотока является оценка КСК в

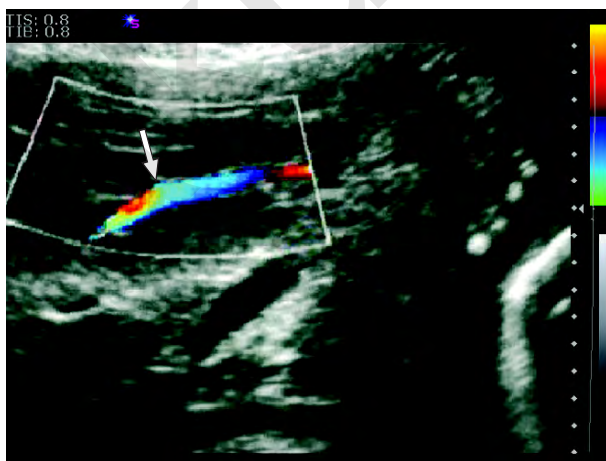
обеих маточных артериях. Это требование связано с тем, что при осложненном течении беременности (прежде всего при гестозах) нарушения кровотока в маточных артериях более чем в 70% случаев выявляются только с одной стороны.

Для стандартизации получаемых результатов при оценке КСК маточных артерий в настоящее время осуществляется вычисление индекса резистентности (ИР):

$$ИР = (C - D) / C,$$

где  $C$  – максимальная систолическая скорость кровотока,  $D$  – конечная диастолическая скорость кровотока.

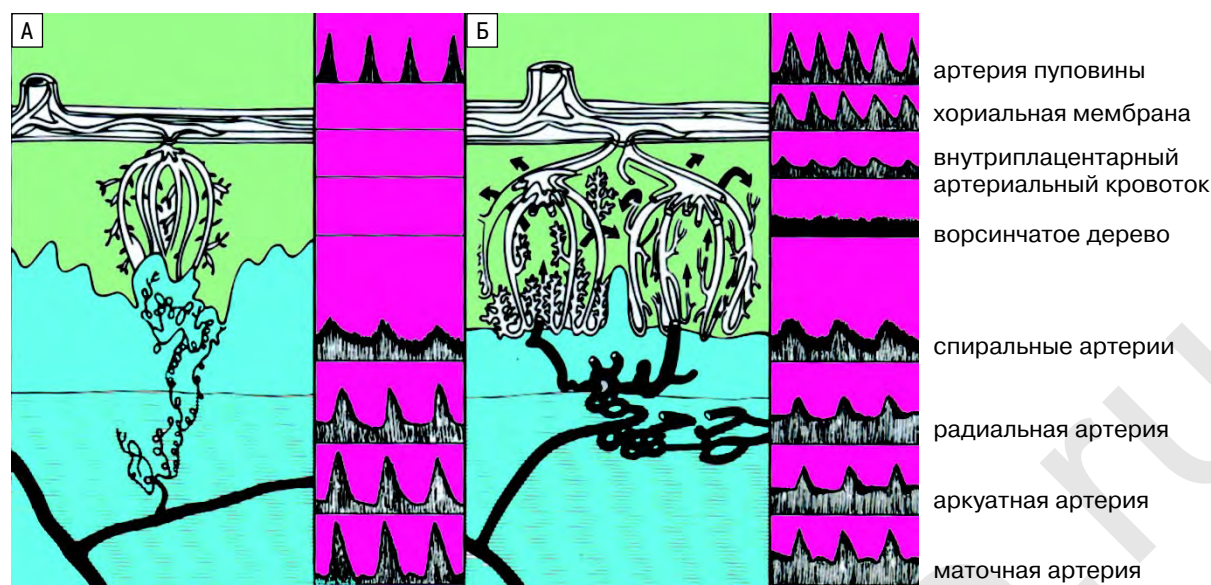
Наиболее объективные данные можно получить, рассчитывая ИР в 3–5 одинаковых кардиоциклах с последующим усреднением показателей. ИР относится к так называемым углозависимым показателям. Использование в качестве критериев оценки абсолютных значений систолической и диастолической скоростей кровотока нецелесообразно, поскольку эти показатели меняются при увеличении или умень-



**Рис. 6.1.** Изображение маточной артерии в режиме ЦДК (стрелка).



**Рис. 6.2.** КСК маточной артерии при неосложненной беременности. ИР – 0,21.



**Рис. 6.3.** Схематическое изображение маточно-плацентарных сосудов в 8 (А) и 16 (Б) нед беременности.

шении угла инсонации. Оптимальные численные значения угла инсонации при регистрации КСК маточных артерий находятся в пределах 30–45°. Угол инсонации необходимо корректировать в ходе исследования, особенно в случаях нестабильной регистрации КСК маточных артерий.

В основе механизма, обеспечивающего постоянство маточно-плацентарного кровотока при прогрессировании беременности, лежит снижение преплацентарного сопротивления току крови. Это достигается в ходе процесса инвазии трофобласта в спиральные артерии, в результате чего происходит замещение мышечной и эластической оболочек фибриноидом и просвет спиральных артерий расширяется. Аналогичные процессы наблюдаются и в миометрии под базальной оболочкой, но слой фибриноида там менее выражен. Описанные изменения являются неотъемлемым признаком нормальной беременности и получили название «фибриноидный некроз стенки» [3]. В результате этого сложного процесса оболочка спиральных артерий оказывается полностью лишенной гладкомышечных элементов и становится нечувствительной к действию различных эндогенных прессорных агентов.

Динамические доплеровские исследования, проведенные с конца I триместра беременности, показали, что максимальное снижение резистентности маточных артерий происходит к 16 нед (рис. 6.3). Это означает завершение морфологических изменений спиральных артерий и окончательное формирование низкорезистентного кровотока в бассейне маточных артерий. Поэтому оптимальным сроком проведения доплерографии является, по мнению большинства исследователей, 20–24 нед беременности, когда возможно ее совмещение со скрининговым ультразвуковым исследованием.

Многие исследователи отмечают интересную взаимосвязь показателей кровотока в маточных артериях и артериях пуповины в начале II триместра бере-

менности. При наличии высокой резистентности маточных артерий в ранние сроки беременности отмечается отсутствие конечного диастолического кровотока в артерии пуповины. По мере снижения резистентности маточных артерий в артериях пуповины начинает постоянно регистрироваться конечная диастолическая скорость. Этот факт подтверждает наличие тесных взаимоотношений между маточно-плацентарным и плодово-плацентарным кровообращением. Формирование низкорезистентных сосудистых сис-

**Таблица 6.1.** Процентильные показатели ИР маточных артерий во второй половине беременности [4]

Срок беременности, нед	ИР		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
20	0,37	0,52	0,70
21	0,36	0,51	0,69
22	0,36	0,50	0,68
23	0,36	0,50	0,68
24	0,35	0,50	0,67
25	0,35	0,49	0,66
26	0,35	0,49	0,65
27	0,34	0,48	0,64
28	0,34	0,48	0,64
29	0,34	0,47	0,63
30	0,34	0,46	0,62
31	0,34	0,46	0,61
32	0,34	0,45	0,61
33	0,34	0,45	0,59
34	0,34	0,45	0,59
35	0,33	0,45	0,58
36	0,33	0,44	0,58
37	0,33	0,44	0,57
38	0,33	0,44	0,57
39	0,33	0,43	0,57
40	0,32	0,43	0,57
41	0,32	0,43	0,56

тем в материнском и плодном бассейнах в начале II триместра обеспечивает адекватное и интенсивное кровоснабжение развивающегося плода в более поздние сроки беременности. Следует отметить, что сосудистое сопротивление маточных артерий незначительно изменяется на протяжении второй половины неосложненной беременности (табл. 6.1).

Проведенный сравнительный анализ КСК в правой и левой маточных артериях при неосложненной беременности показал, что сосудистые индексы отличаются незначительно. Разница составила в среднем  $7,1 \pm 0,2\%$ . Единственной особенностью являются относительно более низкие значения ИР на стороне прикрепления плаценты, что связано с более высоким уровнем васкуляризации этой области.

Характерными признаками нарушения кровотока в маточных артериях являются снижение диастолического компонента и соответственно превышение 95-го перцентиля нормативных значений ИР (рис. 6.4). Для более точной интерпретации нарушений следует выделять простое снижение диастолического кровотока и появление так называемой дикротической выемки, что свидетельствует о более глубоких нарушениях маточно-плацентарной гемодинамики. Дикротическую выемку регистрируют, когда ее вершина достигает уровня конечной диастолической скорости или находится ниже его (рис. 6.5).

Следует подчеркнуть, что патологические КСК характеризуются нестабильностью, в связи с чем численные значения ИР, полученные в разные дни, могут существенно отличаться друг от друга, но всегда остаются выше нормативных значений.

Основным морфологическим субстратом патологических КСК в маточных артериях является отсутствие или неполная инвазия трофобласта в спиральные артерии, что приводит к повышению резистентности в этом бассейне. По нашим данным, патологические изменения спиральных артерий были обна-

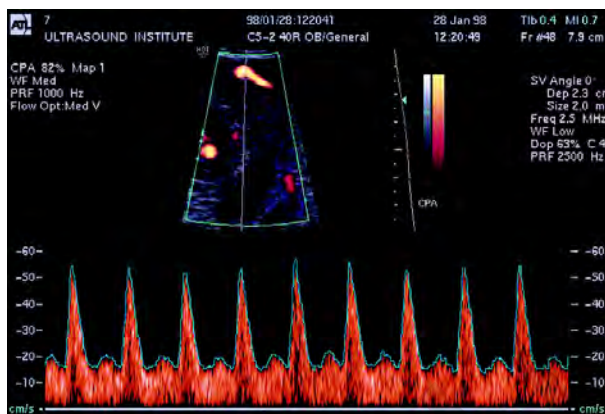


Рис. 6.4. Допплерограмма патологических КСК маточной артерии.

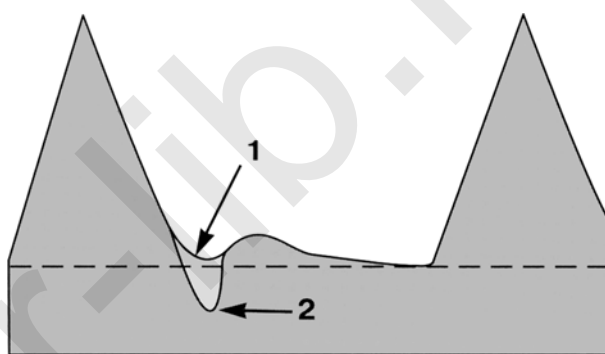


Рис. 6.5. Схема оценки дикротической выемки КСК маточных артерий. На схеме представлены патологические КСК без (1) и с (2) дикротической выемкой.

ружены во всех случаях нарушения маточно-плацентарного кровотока, что было подтверждено исследованиями биоптатов плацентарного ложа, забранных во время операции кесарева сечения [5].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Campbell S., Dias-Recasens J., Griffin D.R. et al. New Doppler technique for assessing uteroplacental blood flow // Lancet. 1983. P. 675–677.
2. Медведев М.В. Допплеровское исследование маточно-плацентарного и плодового кровотока // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. II. М.: Видар. 1996. С. 256–279.
3. Brosens I., Renaer M. On the pathogenesis of placental infarcts in pre-eclampsia // J. Obstet. Gynaecol. Br. Common. 1972. V. 79. P. 794–799.
4. Медведев М.В., Юдина Е.В. Маточно-плацентарный кровоток // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Кургяка А., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 15–28.
5. Медведев М.В., Стрижакова М.А., Кирющенко А.П. и др. Морфофункциональное обоснование результатов доплерометрического исследования кровотока в маточных артериях при физиологической и осложненной беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиатр. 1992. № 1. С. 44–51.

## АРТЕРИИ ПУПОВИНЫ

Первая статья о применении доплерографии для оценки КСК в артериях пуповины принадлежит D. FitzGerald и J. Drumm и была опубликована в 1977 г. [1]. В настоящее время исследование КСК в артериях пуповины является практически рутинным методом оценки состояния плода в III триместре беременности.

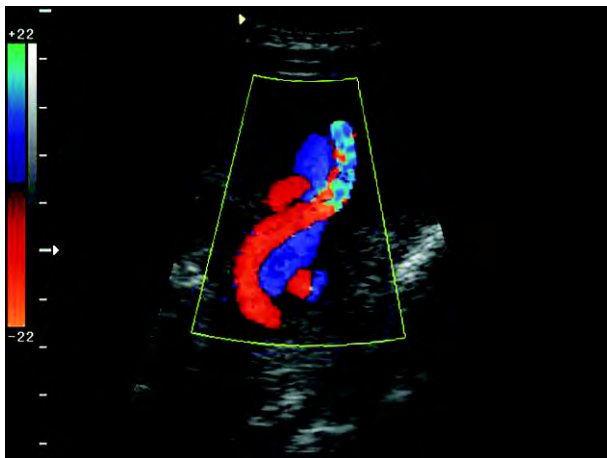
Исследование кровотока в артериях пуповины осуществляется достаточно просто. Первоначально

в В-режиме или в режиме ЦДК осуществляется поиск сосудов пуповины. Визуализация артерий в составе пуповины осуществляется достаточно легко, так как их диаметр в среднем в 2 раза меньше диаметра вены пуповины, а направление кровотока в артериях пуповины противоположно направлению кровотока в вене пуповины (рис. 6.6). После фокусировки доплеровского сигнала и правильного установления контрольного объема

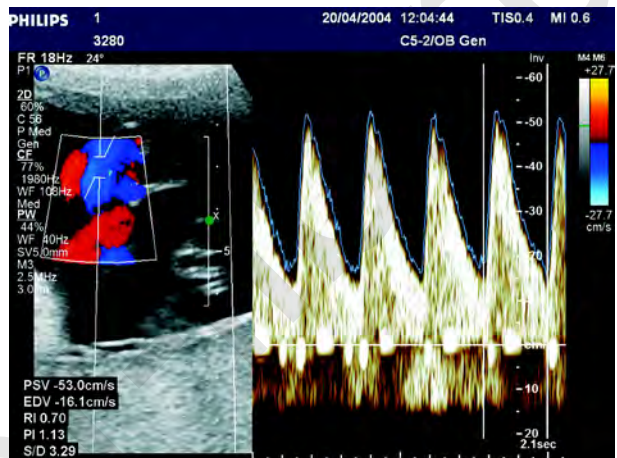


четко регистрируются кривые зубчатой формы (рис. 6.7), сопровождающиеся отрывистым звуковым сигналом. Для получения надежных результатов при исследовании КСК в артериях пуповины необходимо соблюдение ряда методических подходов [2].

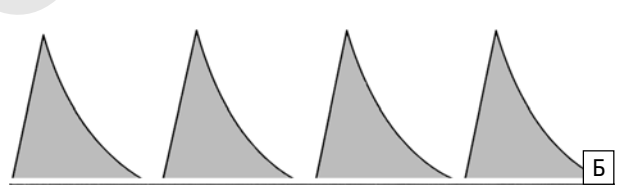
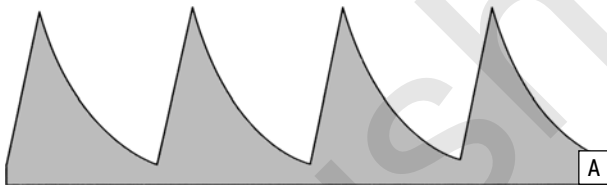
**Установка частотного фильтра.** Частотный фильтр, применяемый для устранения интенсивных низкочастотных сигналов, производимых пульсовыми движениями стенок сосуда, следует устанавливать на минимальном уровне. Применение высоких значений фильтра является источником потенциальных ошибок и неправильной интерпретации полученных результатов (рис. 6.8).



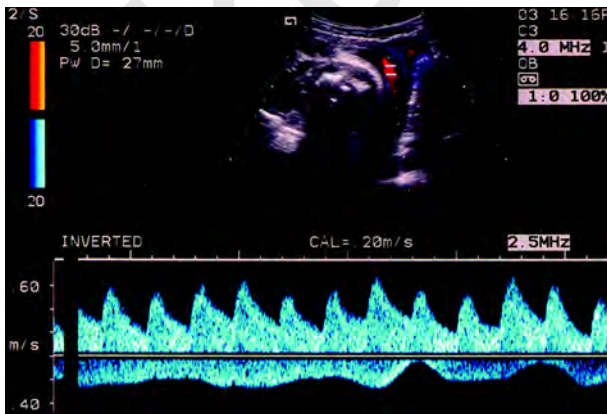
**Рис. 6.6.** Изображение артерий и вены пуповины в режиме ЦДК.



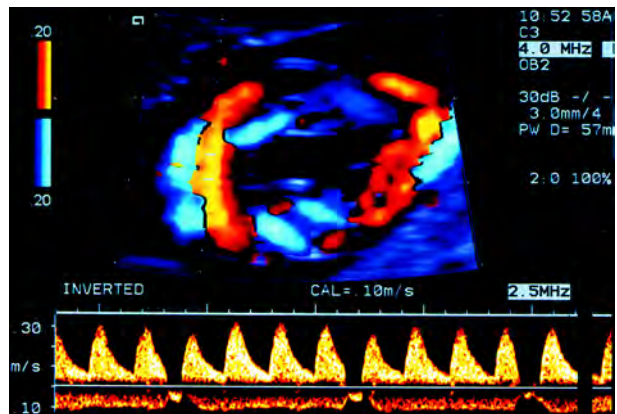
**Рис. 6.7.** КСК артерии пуповины при неосложненной беременности. ИР – 0,70.



**Рис. 6.8.** Схематическое изображение КСК в артерии пуповины при использовании низких (А) и высоких (Б) значений частотного фильтра.



**Рис. 6.9.** КСК в артерии и вене пуповины при дыхательных движениях плода. Отмечается неравномерная форма кривых с различными значениями ИР.



**Рис. 6.10.** КСК в артерии и вене пуповины при икотообразных дыхательных движениях плода. В отдельных циклах видны реверсные значения диастолического кровотока.

**Расположение контрольного объема.** Контрольный объем представляет собой объем исследуемого участка сосуда, в котором оценивается доплеровский частотный сдвиг. Поскольку скорость движения крови в центральной части просвета сосуда существенно выше, чем в пристеночных отделах, для получения полного спектра КСК во всех отделах просвета сосуда необходимо, чтобы контрольный объем полностью перекрывал просвет сосуда.

**Установка угла инсонации.** Для получения качественных доплерограмм следует стремиться к тому, чтобы угол инсонации, т.е. угол между продольной осью сосуда и направлением доплеровского луча, не превышал 60°. Наиболее стабильные результаты при исследовании кровотока в артериальных сосудах плода достигаются при угле инсонации 30–45°. Следует указать также на необходимость коррекции угла между продольной осью сосуда и направлением доплеровского луча.

**Расчет индексов сосудистого сопротивления.** Установлено, что численные значения индексов сосудистого сопротивления при оценке КСК в разных кардиоциклах могут различаться. Эти вариации можно значительно снизить при расчетах индексов по данным 3–5 одинаковых кардиоциклов с последующим их усреднением, что приводит к стабилизации получаемых результатов. Оптимальной регистрацией считается та, при которой коэффициент вариативности не превышает 10%.

Исследование плодово-плацентарного кровотока следует осуществлять в положении беременной на спине, так как установлено, что положение пациентки на левом боку сопровождается снижением чувствительности и специфичности доплеровского исследования в оценке степени тяжести нарушений плодово-плацентарного кровотока и прогнозе перинатальных исходов [3]. Кровоток в артерии пуповины исследуют, как правило, в ее средней части на достаточном отдалении от места вхождения как в плаценту, так и в брюшную полость плода.

КСК в артериях пуповины в отличие от аорты плода менее подвержены пульсовым изменениям и отличаются большей пологостью. Такая форма кри-вых объясняется большей удаленностью от сердца плода по сравнению с аортой, нивелирующим действием эластичных стенок артериальных сосудов и большей емкостью терминальной сосудистой сети.

Проведенные многочисленные исследования позволили установить достаточно высокую возможность получения качественных доплерограмм КСК в артериях пуповины. По данным Н. Schulman и соавт. [4], регистрация КСК в артерии пуповины возможна в 92,2–96% случаев. Согласно нашим результатам, доплеровское исследование кровотока в артерии пуповины удается практически в 100% наблюдений [5].

Артерия пуповины является наиболее изучаемым сосудом в акушерской практике. Подобный интерес в первую очередь обусловлен тем, что единственным периферическим руслом для нее служит микроваскулярная сеть плодовой части плаценты. Поэтому КСК в этом сосуде несут информацию непосредственно о состоянии сосудистого сопротивления плаценты,

имеющего большое значение в адекватной оксигенации и питании развивающегося плода. В норме показатели сосудистого сопротивления в обеих артериях пуповины приблизительно одинаковы. Причиной некоторых различий индексов сосудистого сопротивления при оценке КСК в артериях пуповины является то, что каждая из артерий несет кровь приблизительно к половине плаценты, в одной из которых могут быть нарушения сосудистой сети.

На протяжении второй половины неосложненной беременности наблюдается достоверное снижение показателей сосудистой резистентности в артерии пуповины, что обусловлено интенсивным ростом ее терминального русла и связано с развитием васкуляризации концевых ворсин плаценты. В последние годы по инициативе Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии наибольшее распространение при оценке КСК в артериях пуповины получил ИР (табл. 6.2).

Гемодинамические нарушения в единой функциональной системе мать – плацента – плод являются ведущим патогенетическим механизмом нарушения состояния и развития плода при различных осложнениях беременности. При этом в подавляющем большинстве наблюдений гемодинамические нарушения характеризуются универсальностью и однотипностью изменений вне зависимости от состояния плода и этиопатогенетического фактора [6].

Патологические КСК в артериях пуповины характеризуются снижением конечной диастолической скорости кровотока, что свидетельствует о значительном повышении периферического сосудистого сопротивления плодовой части плаценты и выража-

**Таблица 6.2.** Процентильные показатели ИР артерий пуповины во второй половине беременности [6]

Срок беременности, нед	ИР		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
20	0,63	0,74	0,84
21	0,62	0,73	0,83
22	0,61	0,72	0,82
23	0,60	0,71	0,82
24	0,59	0,70	0,81
25	0,58	0,69	0,80
26	0,58	0,68	0,79
27	0,57	0,67	0,79
28	0,56	0,66	0,78
29	0,55	0,65	0,78
30	0,54	0,64	0,77
31	0,53	0,63	0,76
32	0,52	0,62	0,75
33	0,51	0,61	0,74
34	0,49	0,60	0,73
35	0,48	0,59	0,72
36	0,46	0,58	0,71
37	0,44	0,57	0,70
38	0,43	0,56	0,69
39	0,42	0,55	0,68
40	0,41	0,54	0,67
41	0,40	0,53	0,66

ется в увеличении численных значений ИП (рис. 6.11). Установлено, что морфологическим субстратом повышения сосудистого сопротивления плаценты является снижение васкуляризации концевых ворсин ее плодовой части и поражение микрососудов ворсин, проявляющееся облитерацией мелких мышечных артерий в их третичных стволах [7–9].

К критическим показателям кровотока в системе мать – плацента – плод (III степень нарушений) относятся случаи с нулевым или реверсным диастолическим кровотоком в артериях пуповины (рис. 6.12, 6.13). Введение термина «критическое состояние» в наши ранние работы было обусловлено тем обстоятельством, что при обнаружении подобных нарушений у плодов с выраженной задержкой внутриутробного развития (ЗВРП) в течение двух недель во всех случаях наступила антенатальная гибель [5].

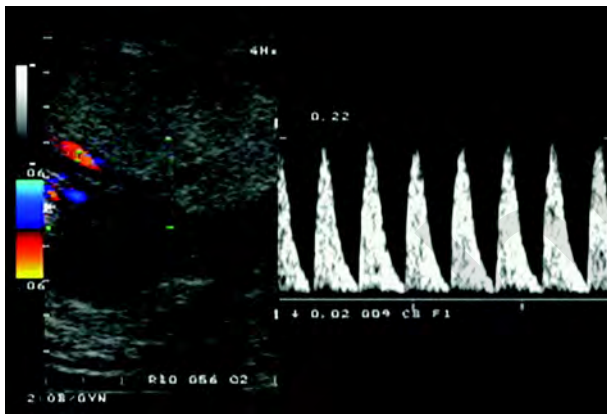
Проведенные динамические доплеровские наблюдения показали, что в начале патологического процесса отсутствие конечного диастолического компонента кровотока обнаруживается только в отдельных сердечных циклах и имеет небольшую продолжительность. По мере прогрессирования патологического процесса эти изменения начинают регистрироваться во всех сердечных циклах с одновременным постепен-

ным увеличением продолжительного нулевого участка вплоть до исчезновения положительного диастолического компонента кровотока на протяжении половины сердечного цикла. Терминальные изменения характеризуются появлением реверсного диастолического кровотока. Так же, как и в случаях нулевых значений, реверсный диастолический кровоток первоначально отмечается как короткий эпизод в отдельных сердечных циклах, а затем начинает регистрироваться во всех циклах, занимая большую часть диастолической фазы.

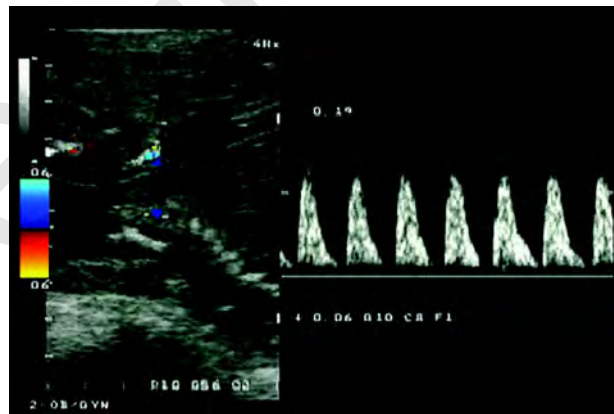
Основными патогенетическими механизмами возникновения критического состояния плодово-плацентарного кровотока являются [10].

1. Нарушения маточно-плацентарного кровообращения.
2. Множественные инфаркты плаценты, отставание развития ворсинчатого дерева, отсутствие мелких капилляров и наличие больших нефункционирующих зон и тромбозов плодных сосудов ворсин.
3. Врожденные и наследственные заболевания.

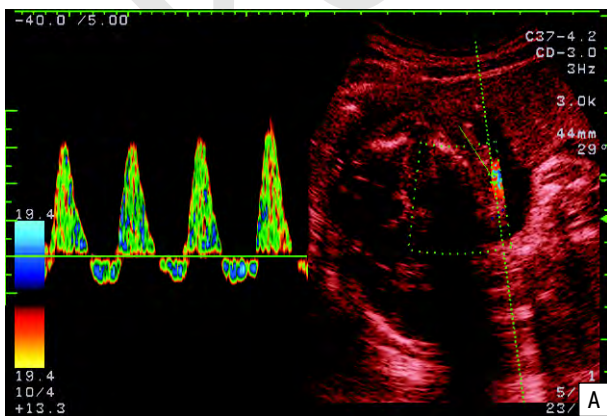
Проведенный нами анализ 1905 опубликованных наблюдений критического состояния плодово-плацентарного кровотока показал, что ЗВРП была отмечена в среднем в 81,2% случаев, а пе-



**Рис. 6.11.** Патологические КСК в артерии пуповины при выраженной форме ЗВРП в 32–33 нед беременности. Видны низкие скорости диастолического кровотока.



**Рис. 6.12.** Допплерограмма КСК в артерии пуповины с нулевыми значениями диастолического компонента кровотока у плода с выраженной формой ЗВРП.



**Рис. 6.13.** Допплерограммы КСК (А, Б) в артерии пуповины с реверсными значениями диастолического компонента кровотока у плодов с выраженной формой ЗВРП.

ринатальные потери зарегистрированы в 36,9% наблюдений [10].

Особенно неблагоприятным прогностическим признаком является появление реверсного диастолического кровотока в артерии пуповины. В на-

ших исследованиях от момента регистрации постоянного реверсного диастолического кровотока в артерии пуповины в конце II и в III триместре беременности до внутриутробной смерти проходило не более 48–72 часов.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. FitzGerald D.E., Drumm J.E. Non-invasive measurement of fetal circulation using ultrasound: A new method // Brit. Med. J. 1977. № 6100. P. 1450–1451.
2. Медведев М.В. Допплеровское исследование маточно-плацентарного и плодового кровотока // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 256–279.
3. Ryo E., Okai T., Takagi K. et al. Comparison of umbilical artery Doppler velocimetry between maternal supine position and complete left lateral position in predicting obstetric complications // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. № 6. P. 415–418.
4. Schulman H., Fleischer A., Stern E. Umbilical velocity wave ratios in human pregnancy // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1984. V. 148. № 7. P. 985–990.
5. Медведев М.В. Допплерометрия в акушерской практике // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1992. № 1. С. 101–109.
6. Медведев М.В., Юдина Е.В. Артериальный плодово-плацентарный кровоток // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 29–46.
7. Giles W.B., Trudinger B.J., Baird P.J. Fetal umbilical artery flow velocity waveforms and placental resistance: pathological correlation // Brit. J. Obstet. Gynaecol. 1985. V. 92. P. 31–38.
8. Bulfamante G.P., Ferrazzi E., Barbera A. et al. Uterine blood flow velocimetry and placental changes in hypertensive and normotensive pregnancies with growth-retarded fetuses: a pilot study // J. Maternal Fetal Invest. 1993. V. 3. № 4. P. 239–243.
9. Стрижаков А.Н., Бунин А.Т., Медведев М.В. и др. Сравнительный анализ доплерометрии и морфологического исследования плацент и спиральных артерий в оценке гемодинамических нарушений в системе мать – плацента – плод // Акуш. Гинеко. 1991. № 3. С. 24–29.
10. Медведев М.В., Юдина Е.В. Критическое состояние плодово-плацентарного кровотока // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 47–62.

## АОРТА И СРЕДНЯЯ МОЗГОВАЯ АРТЕРИЯ ПЛОДА

Исследование кровотока в аорте плода обычно проводят в ее грудном отделе выше купола диафрагмы до отхождения крупных артериальных стволов. При этом трансдюсер располагают так, чтобы продольная ось аорты находилась в плоскости сканирования, обеспечивая визуализацию максимально возможного отрезка аорты. Затем производят фокусировку доплеровского контрольного объема в просвет сосуда [1].

Спектр кровотока в аорте плода имеет типичную форму двухфазной кривой, отражающей пульсирующий характер кровотока в этом сосуде. В начале спектра выделяется фаза акцелерации, характеризующая непрерывное быстрое повышение скорости кровотока в первой половине систолы, а затем – фаза децелерации,

представляющая собой замедление скорости кровотока до минимальных значений в конце диастолы (рис. 6.14). После 22–23 нед начинает появляться характерное разделение фазы децелерации на два компонента – быстрый и медленный, что графически отражается выемкой, соответствующей окончанию систолы.

Согласно нашим результатам, регистрация качественных КСК в аорте плода во второй половине беременности возможна в 96–100% случаев. В доношенном сроке беременности получение оптимальных КСК в аорте плода удается в 86% наблюдений [2].

В отличие от артерии пуповины в аорте плода не отмечается существенных изменений индексов сосудистого сопротивления на протяжении второй по-

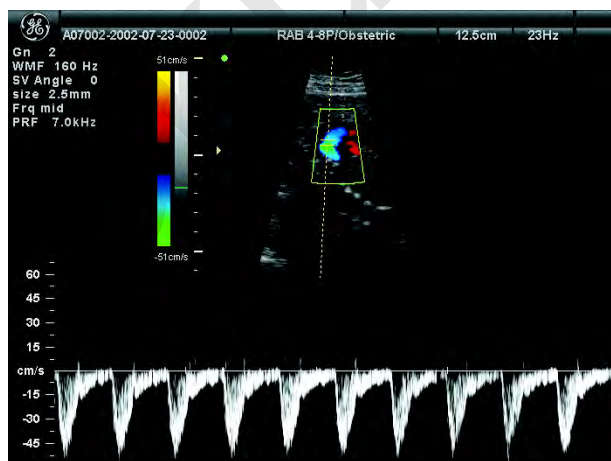


Рис. 6.14. КСК в аорте плода при неосложненной беременности.

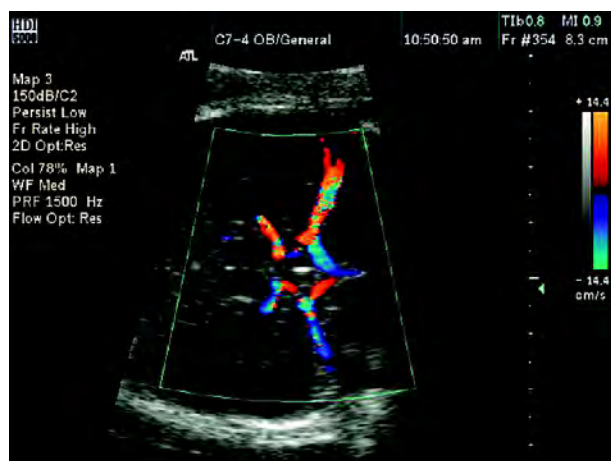


Рис. 6.15. Изображение сосудов виллизиева круга плода в режиме ЦДК.

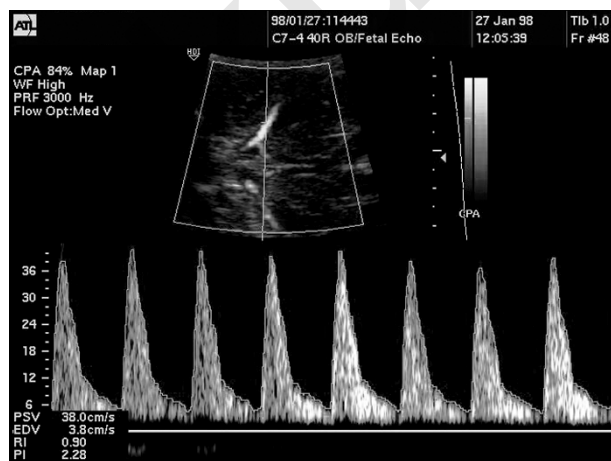
**Таблица 6.3.** Нормативные показатели пульсационного индекса (ПИ), индекса резистентности (ИР) и средней скорости (V<sub>ср</sub>) кровотока в аорте плода во второй половине беременности

Срок беременности, нед	ПИ			ИР			V <sub>ср</sub> , см/с		
	процентиль								
	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й	10-й	50-й	90-й
20	1,49	1,79	2,16	0,68	0,79	0,87	12,27	26,88	44,11
21	1,49	1,79	2,16	0,68	0,79	0,87	14,10	28,87	46,28
22	1,49	1,79	2,17	0,68	0,79	0,87	15,60	30,52	48,12
23	1,49	1,80	2,18	0,68	0,79	0,87	16,87	31,95	49,74
24	1,49	1,80	2,19	0,68	0,79	0,87	18,00	33,23	51,20
25	1,49	1,81	2,20	0,68	0,79	0,87	19,00	34,39	52,55
26	1,49	1,81	2,21	0,68	0,79	0,87	19,92	35,47	53,81
27	1,50	1,82	2,22	0,67	0,79	0,87	20,77	36,47	55,01
28	1,50	1,83	2,24	0,67	0,79	0,87	21,55	37,42	56,13
29	1,51	1,82	2,25	0,67	0,79	0,87	22,30	38,32	57,22
30	1,51	1,81	2,26	0,67	0,78	0,87	23,02	39,17	58,26
31	1,52	1,81	2,28	0,67	0,78	0,87	23,66	40,01	59,27
32	1,53	1,80	2,29	0,67	0,78	0,87	24,30	40,80	60,26
33	1,53	1,80	2,31	0,67	0,78	0,87	24,92	41,57	61,21
34	1,54	1,79	2,32	0,67	0,78	0,87	25,52	42,32	62,16
35	1,55	1,79	2,34	0,66	0,78	0,87	26,10	43,06	63,08
36	1,55	1,79	2,35	0,66	0,78	0,87	26,67	43,79	64,02
37	1,56	1,92	2,36	0,66	0,78	0,87	27,24	44,52	64,93
38	1,57	1,93	2,38	0,66	0,78	0,87	27,80	45,24	65,81
39	1,57	1,94	2,39	0,66	0,78	0,87	28,37	45,96	66,72
40	1,57	1,94	2,40	0,66	0,78	0,87	28,95	46,70	67,65
41	1,58	1,95	2,41	0,66	0,78	0,87	29,57	47,47	68,62

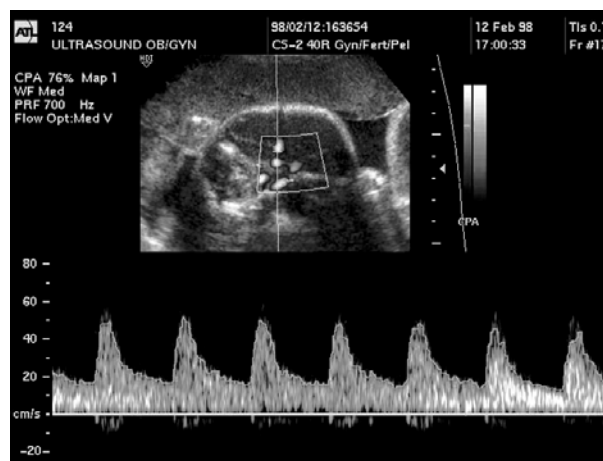
ловины неосложненной беременности (табл. 6.3). Следует указать только на постепенное повышение средней скорости кровотока.

Практический интерес исследование КСК в аорте плода приобретает только после 22–24 нед беременности, так как ранее этого срока нарушения кровотока в аорте, как правило, не выявляются ввиду больших компенсаторных возможностей плодовой гемодинамики. Так же, как и в артерии пуповины, патологические КСК в аорте плода характеризуются невысокими скоростями конечного диастолического кровотока вплоть до полного исчезновения или появления ретроградного диастолического компонента.

Изменения КСК в аорте плода отражают степень нарушения плодовой гемодинамики, их следует рассматривать как следствие возрастания периферической сосудистой резистентности организма плода и компенсаторного уменьшения резистентности сосудов головного мозга в условиях прогрессирующей внутриутробной гипоксии. Следует подчеркнуть, что появление нулевого и реверсного диастолического компонента кровотока в аорте плода является более чувствительным прогностическим признаком тяжелой гипоксии плода и неблагоприятного перинатального исхода по сравнению с аналогичными показателями кровотока в артерии пуповины.



**Рис. 6.16.** КСК в средней мозговой артерии плода при неосложненной беременности.



**Рис. 6.17.** Патологические КСК в средней мозговой артерии у плода с ЗВРП.

**Таблица 6.4.** Процентильные показатели систолической скорости (Vc) кровотока в средней мозговой артерии плода [5]

Срок беременности, нед	Vc, см/с		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
19	16,7	19,7	23,0
20	18,1	21,8	26,0
21	19,5	23,9	29,0
22	20,8	26,0	32,0
23	22,2	28,2	35,0
24	23,6	30,3	38,1
25	24,9	32,4	41,1
26	26,3	34,6	44,1
27	27,7	36,7	47,1
28	29,0	38,8	50,1
29	30,4	40,9	53,1
30	31,8	43,1	56,1
31	33,1	45,2	59,1
32	34,5	47,3	62,1
33	35,9	49,5	65,1
34	37,2	51,6	68,2
35	38,6	53,7	71,2
36	40,0	55,8	74,2
37	41,3	58,0	77,2
38	42,7	60,1	80,2
39	44,1	62,2	83,2
40	45,4	64,4	86,2

**Таблица 6.5.** Процентильные показатели пульсационного индекса (ПИ) средней мозговой артерии плода [4]

Срок беременности, нед	ПИ		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
20	1,36	1,83	2,31
21	1,40	1,87	2,34
22	1,44	1,91	2,37
23	1,47	1,93	2,40
24	1,49	1,96	2,42
25	1,51	1,97	2,44
26	1,52	1,98	2,45
27	1,53	1,99	2,45
28	1,53	1,99	2,46
29	1,53	1,99	2,45
30	1,52	1,98	2,44
31	1,51	1,97	2,43
32	1,49	1,95	2,41
33	1,46	1,93	2,39
34	1,43	1,90	2,36
35	1,40	1,86	2,32
36	1,36	1,82	2,28
37	1,32	1,78	2,24
38	1,27	1,73	2,19
39	1,21	1,67	2,14
40	1,15	1,61	2,08
41	1,08	1,55	2,01

Наиболее изучаемым мозговым сосудом плода в настоящее время является средняя мозговая артерия. Следует отметить, что изучение кровотока в этом сосуде возможно только при использовании ЦДК, которое позволяет четко визуализировать сосуды виллизиева круга (рис. 6.15). КСК в мозговых артериях имеют вид, характерный для сосудистой системы средней резистентности (рис. 6.16). По нашим данным, регистрация КСК в средней мозговой артерии плода при использовании ЦДК достигается более чем в 95% случаев [1]. По данным зарубежных исследователей, оценка кровотока в мозговых сосудах плода удается в 83–94% наблюдений [3, 4].

Установлено, что пиковая систолическая скорость кровотока в средней мозговой артерии плода значительно увеличивается на протяжении второй половины неосложненной беременности, а индексы сосудистого сопротивления постепенно снижаются (табл. 6.4, 6.5).

Патологические КСК в средней мозговой артерии в отличие от аорты и артерии пуповины характеризуются не снижением, а повышением диастоли-

ческой скорости кровотока (рис. 6.17). Поэтому при страдании плода отмечается снижение численных значений индексов сосудистого сопротивления в мозговых сосудах [6]. Увеличение мозгового кровотока является проявлением компенсаторной централизации плодового кровообращения при внутриутробной гипоксии в условиях сниженной плацентарной перфузии и заключается в перераспределении крови с преимущественным кровоснабжением жизненно важных органов (полушария мозга, миокард, надпочечники). Впервые эта закономерность была выявлена в экспериментальных исследованиях на животных с использованием методики меченых микросфер и получила название «brain sparing effect».

Наряду с уменьшением сосудистого сопротивления мозговых сосудов плода, его повышение также является патологическим признаком, особенно в случаях появления реверсных значений диастолического компонента. Чаще всего повышение резистентности мозговых сосудов регистрируется при внутричерепных кровоизлияниях у плода.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В., Юдина Е.В. Артериальный плодово-плацентарный кровоток // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 29–46.
2. Медведев М.В. Допплерометрия в акушерской практике // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1992. № 1. С. 101–109.
3. Van den Wijngaard J.A.G.W., Groenenberg I.A.L., Wladimiroff J.W. et al. Cerebral Doppler ultrasound of the fetus // Brit. J. Obstet. Gynaecol. 1989. V. 96. P. 845.
4. Arduini D., Rizzo G. Normal values of pulsatility index from fetal vessels. A cross-sectional study on 1556 healthy fetuses // J. Perinat. Med. 1990. V. 18. P. 165.
5. Kurmanavicius J., Streicher A., Wright E.M. et al. Reference values of fetal peak systolic blood flow velocity in the middle cerebral artery at 19–40 weeks of gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 1. P. 50–53.
6. Бунин А.Т., Стрижаков А.Н., Медведев М.В., Григорян Г.А. Особенности мозгового кровообращения плода в норме и при синдроме задержки его развития // Вопр. Опр. Мат. Дет. 1990. № 2. С. 43–47.

## ВЕНОЗНЫЙ ПРОТОК

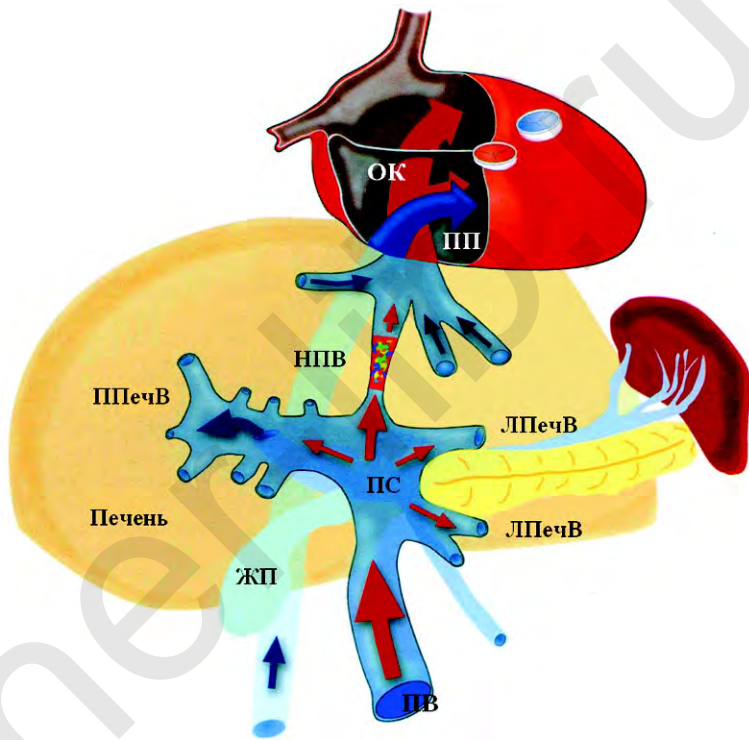
Наибольшее внимание исследователей при расширенной доплеровской оценке гемодинамики плода во второй половине беременности в последние годы привлекает изучение КСК в венозном протоке (ВП). ВП представляет собой узкую трубкообразную вену с истмическим входом, являющуюся прямой коммуникацией между пупочной веной и центральной венозной системой, через которую в обход печеночной циркуляции формируется поток хорошо оксигенированной крови (рис. 6.18).

Диаметр ВП в 3 раза меньше диаметра внутрибрюшной части пупочной вены, но благодаря наличию гладкомышечного сфинктера, иннервируемого волокнами солнечного сплетения, диафрагмального нерва и блуждающего нерва, ВП выполняет активную роль в регуляции объема протекающей через него артериальной крови.

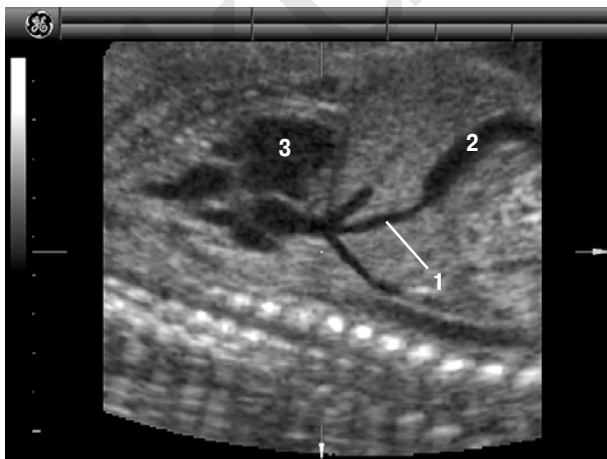
Идентификация ВП при ультразвуковом исследовании плода возможна уже в В-режиме. Для этого необходимо найти сосуд, который является прямым продолжением интраабдоминального отдела пупочной вены к правому предсердию (рис. 6.19). Многие, особенно начинающие специалисты, предпочитают для идентификации ВП и особенно места регистрации КСК использовать режим ЦДК. При этом необходимо получить поперечное сечение туловища плода на уровне его желудка и пупочной вены, а скоростную шкалу установить в интервале от 20 до 25 см/с. При соблюдении этих условий ВП будет выглядеть в виде сосуда с турбулентным кровотоком (рис. 6.20). Далее остается только поместить контрольный доплеровский объем в про-

свет ВП и зарегистрировать характерные для него КСК (рис. 6.21).

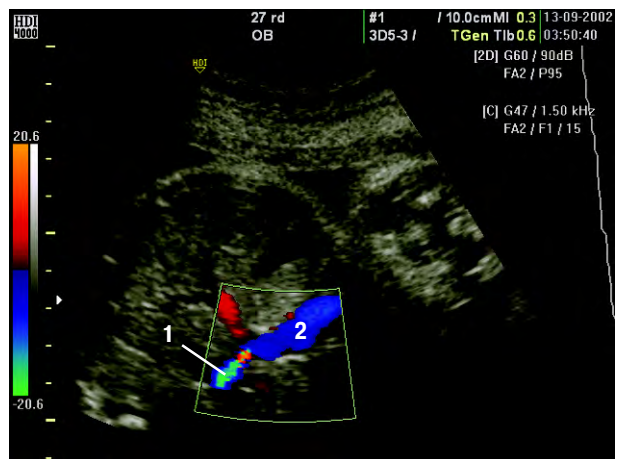
При нормально развивающейся беременности на протяжении всех фаз сердечного цикла плода кровоток в ВП остается однонаправленным, представляя собой трехфазную кривую. В одном сердечном цикле выделяют желудочковую систолу, раннюю диастолу, отражающую пассивное наполнение желу-



**Рис. 6.18.** Схематическое изображение направления потока крови через венозный проток (ВП) в правое предсердие. ПВ – пупочная вена; ЖП – желудочный пузырь; ПС – портальный синус; ППечВ – правая печеночная вена; ЛПечВ – левая печеночная вена; НПВ – нижняя полая вена; ПП – правое предсердие; ОК – овальное окно.



**Рис. 6.19.** Эхограмма венозного протока (1), 2 – пупочная вена; 3 – сердце.



**Рис. 6.20.** Изображение венозного протока (1) в режиме ЦДК. 2 – пупочная вена.

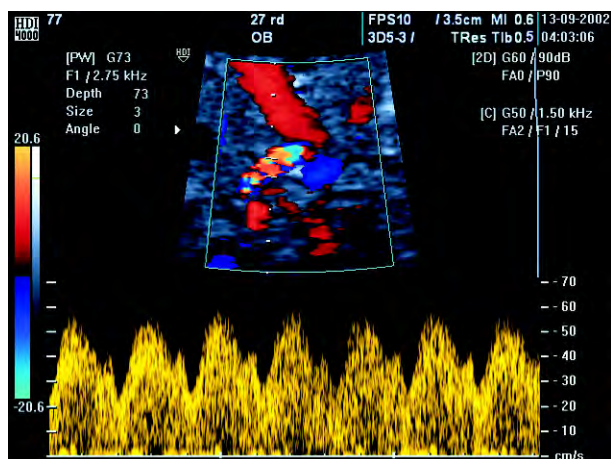


Рис. 6.21. КСК в венозном протоке плода при неосложненной беременности.

дочков, и позднюю диастолу – активное сокращение предсердий.

Так же, как и при оценке кровотока в других сосудах плода, при изучении КСК в ВП необходимо пропускать эпизоды дыхательных движений и двигательной активности плода во избежание ложноположительных заключений (рис. 6.22).

Для оценки КСК в ВП были предложены различные индексы, но учитывая их недостаточно высокую воспроизводимость, большинство специалистов используют в качестве диагностических критериев патологических КСК нулевые и реверсные значения кровотока в фазу сокращения предсердий (рис. 6.23).

Практический интерес исследование КСК в ВП во второй половине беременности имеет в первую очередь в случаях ЗВРП, врожденных пороков правых отделов сердца и неиммунной водянки плода. Прогностически неблагоприятными признаками при этих состояниях являются нулевые и реверсные значения кровотока в фазу сокращения предсердий. Наиболее широкое применение этот тест получил в случаях динамического наблюдения за плодами с задержкой развития. Даже при критическом состоянии кровотока в артериях пуповины,

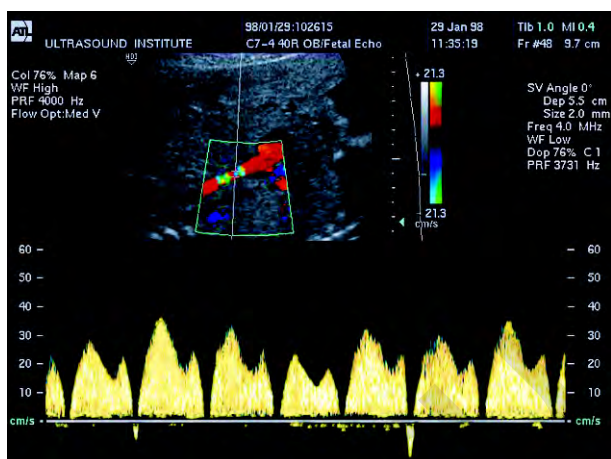


Рис. 6.22. КСК в венозном протоке плода при икотообразных дыхательных движениях плода.

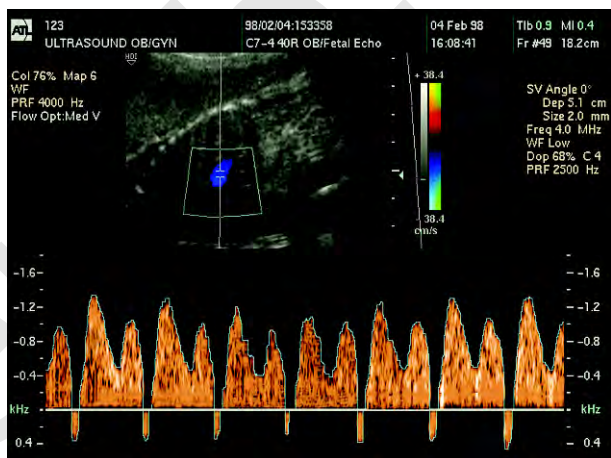


Рис. 6.23. Допплерограмма КСК в венозном протоке плода. Регистрируются реверсные значения кровотока в фазу сокращения предсердий.

но при сохраненном антеградном кровотоке в фазу сокращения предсердий в ВП возможно пролонгирование беременности до более оптимальных сроков родоразрешения.

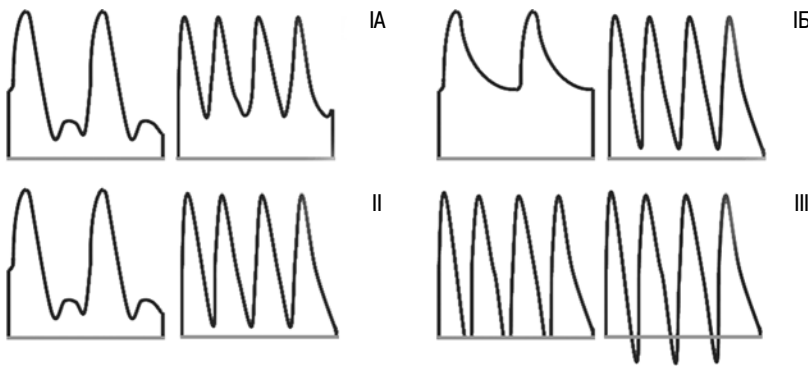
## КЛИНИЧЕСКОЕ ПРИМЕНЕНИЕ

Гемодинамические процессы в единой функциональной системе мать – плацента – плод являются ведущими факторами, обеспечивающими нормальное течение беременности, рост и развитие плода. Нарушения маточно-плацентарно-плодового кровотока играют основную роль в патогенезе многих осложнений беременности. Поэтому для их диагностики используется доплерография. Российской ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии в 2001 г. в рамках IV Всероссийской зимней школы была осуществлена стандартизация доплеровских исследований во время беремен-

ности, были определены: 1) минимальный обязательный объем доплеровского исследования; 2) диагностические критерии; 3) классификация нарушений гемодинамики в системе мать – плацента – плод.

Согласно единодушному мнению участников зимней школы, минимальный обязательный объем доплеровского исследования во второй половине беременности должен включать оценку КСК в обеих маточных артериях и артерии пуповины. При необходимости в случаях обнаружения нарушения гемодинамики в системе мать – плацента – плод исследование может быть дополнено изучением кровотока





**Рис. 6.24.** Классификация нарушений маточно-плацентарно-плодового кровотока.

в аорте, средней мозговой артерии и венозном протоке плода. Для стандартизации получаемых результатов было решено перейти на единые диагностические критерии, которыми стали процентильные значения ИР. И, наконец, предложенная нами в 1988 г. классификация была принята в качестве основной для оценки степени тяжести нарушений маточно-плацентарно-плодового кровотока (рис. 6.24). Эта классификация учитывает нарушения кровотока в маточных артериях и артериях пуповины. Выделяют три степени тяжести гемодинамических нарушений.

I степень: А – нарушение КСК в маточных артериях при нормальных КСК в артериях пуповины, Б – нарушение КСК в артериях пуповины при нормальных КСК в маточных артериях;

II степень: одновременное нарушение КСК в маточных артериях и артериях пуповины, не достигающее критических изменений (сохранен конечный диастолический кровоток);

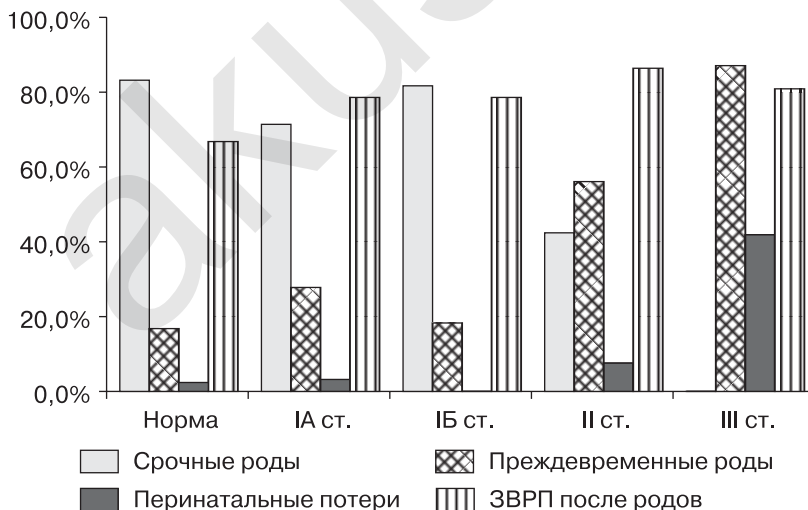
III степень: критические нарушения КСК в артериях пуповины (отсутствие или реверсный диастолический кровоток) при сохраненном либо нарушенном маточно-плацентарном кровотоке.

Основным показанием для клинического применения доплеровского исследования маточно-плацентарно-плодового кровотока является задержка

беременностей при ЗВРП в зависимости от степени нарушения кровотока. Следует отметить, что нарушение кровотока было зарегистрировано только у 57,6% плодов с ЗВРП. Аналогичные данные были получены многими авторами. В исследованиях Y. Seyam и соавт. [2] из 100 плодов с ЗВРП, диагностированных пренатально, в 16% случаев нарушение маточно-плацентарного кровотока не было, в 77% – отмечены нарушения разной степени тяжести, в 7% – критическое состояние кровотока. В исследованиях E. Sivan и соавт. [3] частота нарушений кровотока в группе плодов с ЗВРП, диагностированной в интервале 26–34 нед, составила 70,6% (24/34). При этом при отсутствии нарушений маточно-плацентарного кровотока у плодов с ЗВРП явления дистресса были зарегистрированы только в 10% случаев, при наличии патологических КСК этот показатель составил 33% (случаи с критическим кровотоком, то есть нулевой или реверсный характер КСК, из исследования авторами были исключены). В исследованиях P. Vergani и соавт. [4] у плодов с ЗВРП не было отмечено нарушений кровотока в 62,9% наблюдений.

По данным МЦИ, в целом неблагоприятные исходы при ЗВРП и нормальном кровотоке наблюдались в 16,8% случаев, а при измененных КСК – в 41% наблюдений. Частота неблагоприятных исходов была связана со степенью нарушения кровотока (рис. 6.25).

Частота преждевременных родов и перинатальных потерь резко увеличивалась с ростом степени тяжести гемодинамических нарушений. Эти данные совпадают с данными литературы. Например, в исследованиях P. Vergani и соавт. [4] при наличии нарушения кровотока разной степени тяжести частота неблагоприятных исходов для плодов с ЗВРП возросла в 4 раза. По результатам F. Severi и соавт. [5], частота неблагоприятных перинатальных исходов для плодов с ЗВРП при нормальном кровотоке составляет 4%, при нарушениях кровотока – 86%.



**Рис. 6.25.** Исходы беременностей при ЗВРП в зависимости от степени нарушения кровотока в системе мать – плацента – плод.

Таким образом, ЗВРП – это состояние, которое заслуживает большого внимания со стороны врачей. Каждой пациентке с таким диагнозом показан динамический контроль с обязательным проведением доплерографического исследования. Данные оценки кровотока позволяют своевременно вносить коррекцию в тактику ведения беременности и прогнозировать ее исход. Даже при отсутствии нарушений кровотока плоды с задержкой развития относятся к группе риска по неблагоприятным перинатальным исходам.

Ранее нами была предложена акушерская тактика при ЗВРП с учетом степени тяжести гемодинамических изменений в системе мать – плацента – плод в конце II и в III триместре беременности [6].

При I степени гемодинамических нарушений беременные подлежат динамическому наблюдению с использованием эхографии, доплерографии и кардиотокографии с интервалом 5–7 дней. При ухудшении показателей кардиотокографии показан ежедневный доплерометрический и кардиотокографический контроль за состоянием плода. При отсутствии патологических кардиотокографических показателей возможно пролонгирование беременности до доношенного срока. Родоразрешение можно проводить через естественные родовые пути под кардиомониторным контролем за состоянием плода.

При II степени гемодинамических нарушений маточно-плацентарного и плодово-плацентарного кровотока следует проводить доплерографическое и кардиотокографическое наблюдение не реже 1 раза в 2 дня. В случае обнаружения патологических КСК в обеих маточных артериях и дикротической выемки на доплерограмме следует своевременно решать вопрос о досрочном родоразрешении. При присоединении кардиотокографических признаков выраженного страдания плода в сроке более 32 нед беременности необходимо экстренное родоразрешение путем операции кесарева сечения. До 32 нед беременности вопрос о способе родоразрешения должен решаться индивидуально. При нормальных показателях кардиотокографии при II степени гемодинамических нарушений возможно родоразрешение через естественные родовые пути под кардиомониторным контролем за состоянием плода.

При III степени гемодинамических нарушений беременные подлежат досрочному родоразрешению. Пролонгирование беременности возможно только при ежедневном доплерографическом контроле и отсутствии признаков прогрессирующей гипоксии плода, по данным кардиотокографического исследования. Показанием к экстренному родоразрешению является обнаружение признаков дистресса плода (ареактивный нестрессовый тест, резкое снижение вариабельности сердечного ритма), а также выявление ухудшения показателей плодового кровотока (появление постоянного нулевого диастолического кровотока в аорте плода или реверсного диастолического кровотока в артерии пуповины). Родоразрешение после 32 нед беременности при критическом состоянии плода необходимо производить путем операции кесарева сечения. До этого срока

выбор метода родоразрешения должен определяться индивидуально.

Одним из наиболее спорных вопросов применения доплерографии в акушерстве является ее скринговое применение в 20–24 нед для прогнозирования ЗВРП и гестоза в III триместре беременности. В этом разделе МЦИ приняли участие 7 диагностических центров. Всего было проанализировано 4673 исхода беременности после оценки кровотока в обеих маточных артериях во II триместре [1].

По условиям исследования, оценка кровотока в маточных артериях проводилась всем беременным (безвыборочно), обратившимся в диагностические центры в соответствующие сроки. Большинство беременностей в этой группе (94,5%) закончились срочными родами. Частота преждевременных родов составила 5,4%, частота перинатальных потерь и ЗВРП – 1,5 и 6,6%, что полностью соответствует данным литературы. Например, в мультицентровых исследованиях А. Parageorghiou и соавт. [7] частота ЗВРП в общей группе обследованных (7851) составила 9,4%.

В основу МЦИ был положен хорошо известный факт об увеличении частоты неблагоприятных перинатальных исходов и осложнений беременности (преэклампсия, ЗВРП, преждевременные роды и т.д.) при нарушении процессов инвазии трофобласта в спиральные артерии в ранние сроки беременности. В норме уже к 16-й нед стенка спиральных артерий претерпевает изменения, в результате чего на КСК появляется высокий диастолический компонент. В случаях нарушения инвазии трофобласта в маточных артериях регистрируются патологические КСК.

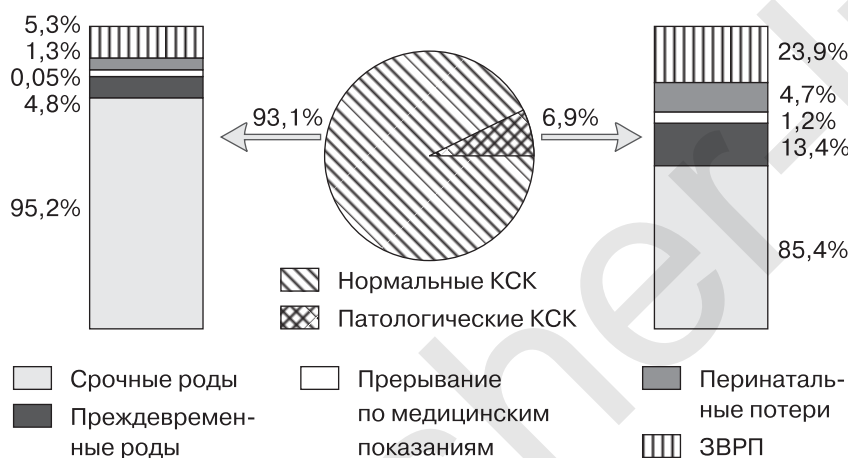
Среди всех обследованных беременных частота нарушений КСК в маточных артериях, по данным МЦИ, составила 6,9% (322/4673), что согласуется с опубликованными в литературе результатами. В исследованиях С. Soutif и соавт. [8] патологические КСК в маточных артериях были зарегистрированы в 15% случаев, по данным Т. Frusca и соавт. [9] – в 8,6% наблюдений. В работе G. Albaiges и соавт. [10] частота нарушений кровотока в маточных артериях в 23 нед в безвыборочной группе составила 9,5%, а по данным А. Parageorghiou и соавт. [7] – 11,1% в одной артерии и 9,3% – в двух маточных артериях.

Анализ исходов беременностей в зависимости от состояния кровотока в маточных артериях во II триместре беременности по данным МЦИ показал, что при отсутствии изменений КСК частота различных осложнений (преждевременные роды, ЗВРП, перинатальные потери) существенно меньше, чем при измененных КСК (табл. 6.6, рис. 6.26). В частности ЗВРП была зарегистрирована в 5,3% при нормальном кровотоке в маточных артериях и в 23,9% – при наличии изменений КСК.

В литературе к настоящему времени накоплено много данных, подтверждающих эту закономерность. Например, в исследованиях R. Merchant и соавт. [11] при нарушении кровотока в системе мать–плацента–плод только 30,3% беременностей закончились нормально в отличие от 81% при неизмененных КСК. Показатели перинатальных потерь составили, соответ-

**Таблица 6.6.** Исходы беременностей в зависимости от состояния кровотока в маточных артериях в 20–24 нед

Показатель	Нормальные КСК в 20–24 нед	Патологические КСК в 20–24 нед		
		одна артерия	две артерии	всего случаев с патологическими КСК
Всего случаев	4351	283	39	322
Срочные роды	4140 (95,2%)	244 (86,2%)	31 (79,5%)	275 (85,4%)
Преждевременные роды	209 (4,8%)	37 (13,1%)	6 (15,4%)	43 (13,4%)
Прерывание по медицинским показаниям	2 (0,05%)	2 (0,7%)	2 (5,1%)	4 (1,2%)
Перинатальные потери	56 (1,3%)	10 (3,5%)	5 (12,8%)	15 (4,7%)
ЗВРП после родов	230 (5,3%)	66 (23,3%)	11 (28,2%)	77 (23,9%)



ствии будут зарегистрированы перинатальные осложнения, КСК в маточных артериях во II триместре соответствуют норме. Другими словами, чувствительность доплерографии как скринингового теста низка. По данным МЦИ, этот показатель составил 25,08% при высокой (94,39%) специфичности. Частота ложноположительных результатов не превысила 5,6%. Уровень ложноотрицательных результатов был очень высок и составил 74,9%. Результаты МЦИ полностью совпали с литературными данными и с итогами предыдущих исследований Е.В. Юдиной (30%) [12]. В

**Рис. 6.26.** Исходы беременностей в зависимости от наличия или отсутствия изменений КСК в маточных артериях во II триместре беременности.

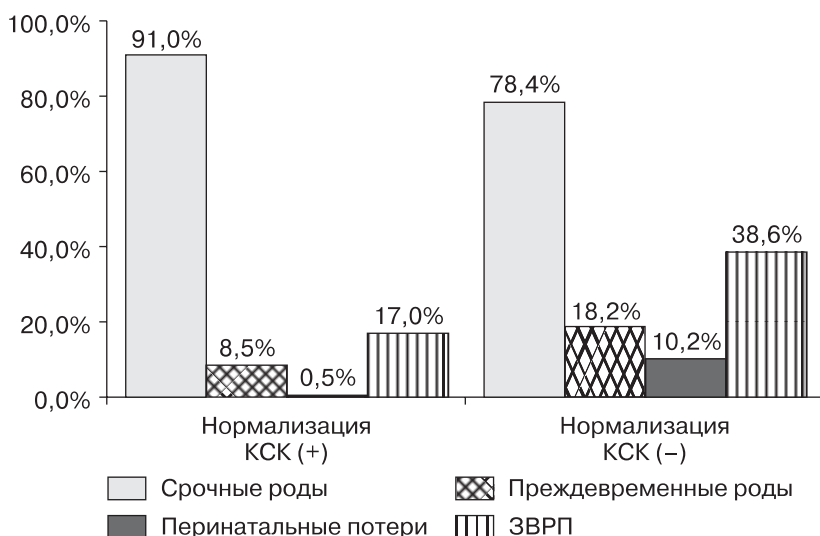
стенно 43 и 7%. Данные МЦИ несколько отличаются в связи с тем, что авторы публикации изучали пациенток, изначально относящихся к группе высокого риска, тогда как российские исследования проводились безвыборочно.

Более созвучны с МЦИ исследования С. Soutif и соавт. [8], по данным которых частота ЗВРП при нормальных КСК в маточных артериях во II триместре беременности составила 8,2%, а при патологических – 85%. В исследованиях Т. Fgusa и соавт. [9] в целом частота перинатальных осложнений при нормальных КСК в маточных артериях в 20–24 нед составила 10% по сравнению с 56% в группе с измененным кровотоком.

Таким образом, регистрация изменений КСК в маточных артериях во II триместре беременности позволяет достоверно сформировать группу риска, угрожаемую по различным перинатальным осложнениям, в частности по ЗВРП. Однако у большей части беременных, у которых впослед-

аналогичной работе S. Wower и соавт. [13], включающей анализ 2430 наблюдений оценки КСК в 18–22 нед, частота положительного предсказательного результата для ЗВРП не превысила 15%. По данным С. Soutif и соавт. [8], чувствительность этого теста составила 34,3%, специфичность – 88,5%.

G. Mires и соавт. [14] провели исследования кровотока в маточных артериях в 18–20 нед у 6579 беременных и также пришли к выводу, что тест обладает низкой чувствительностью. O. Işın и соавт. [15], исследовавшие 1000 беременных в 18–19 нед и 1194 – в 26–27 нед также не получили убедительных данных о целесообразности проведения оценки КСК в маточных артериях в качестве скринингового теста в связи с его низкой чувствительностью. В исследованиях G. Albaiges и соавт. [10] чувствительность оценки кровотока в маточных артериях в 23 нед для ЗВРП не превысила 21%. Наиболее показательным является исследование P. Chien и соавт. [16], объединившее



**Рис. 6.27.** Исходы беременностей в зависимости от наличия или отсутствия нормализации кровотока в маточных артериях.

данные 27 центров (12 994 беременные), основным выводом которого также является низкая чувствительность теста.

Многие авторы неоднократно сообщали о возможности нормализации КСК в маточных артериях с увеличением срока беременности [17, 18]. По данным МЦИ, из 322 случаев нарушений кровотока в маточных артериях динамическому контролю было доступно 311. Нормализация кровотока была отмечена у 223 беременных, что составило 71,7%. В 54,3% наблюдений она произошла в течение ближайшего времени (до 28 нед), в 32,7% – в интервале 29–33 нед и в 13% – после 34 нед. По данным М. Soregaroli и соавт. [17], нормализация кровотока в маточных артериях была зарегистрирована в 49% случаев до срока 34 нед, по данным наших предыдущих исследований – в 72,1% наблюдений [12].

Очевидно, что нормализация кровотока связана с пролонгированием процесса инвазии трофобласта. Несмотря на то, что в этих случаях в конце концов формируется характерный для беременности низкорезистентный кровоток в маточно-плацентарном бассейне, такие пациентки более подвержены развитию перинатальных ослож-

нений. По данным МЦИ, неблагоприятные исходы беременностей были у них в целом выше, чем у пациенток с нормальными КСК. При сравнении группы пациенток со стойкими изменениями КСК (нормализация отсутствует) и группы, в которой была отмечена постепенная нормализация кровотока в маточных артериях, оказалось, что в первой исходы беременностей хуже, чем во второй (рис. 6.27).

Эти данные полностью совпадают с данными литературы. Например, S. Campbell и соавт. [19], подтвердили возможность нормализации кровотока в маточных артериях и отметили, что частота плодов с низким весом значительно выше в той группе пациенток, у которой нормализация

кровотока в маточных артериях с течением беременности не произошла. В исследованиях М. Soregaroli и соавт. [17], частота ЗВРП при стойком изменении кровотока в маточных артериях составила 66,7%, в группе с нормализацией кровотока – 13,2%.

Подводя итог российскому МЦИ, посвященному некоторым аспектам доплерографии в акушерстве, следует заключить, что этот метод является неотъемлемой частью пренатального обследования на всех этапах. Несмотря на то, что оценку кровотока нельзя отнести к скрининговым методам, учитывая низкую чувствительность этого метода, его клиническое значение трудно переоценить. В тех случаях, когда удается достоверно зарегистрировать изменения КСК в разных отделах маточно-плацентарно-плодовой системы, пациентка нуждается в строгом наблюдении для решения вопроса о сроке и методе родоразрешения. Принимая во внимание отсутствие эффективных методов лечения нарушений фетоплацентарного и маточно-плацентарного кровотока, динамический контроль с использованием доплерографии является единственным эффективным методом борьбы с перинатальными осложнениями.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Юдина Е.В., Гурин Ю.Л., Васильева Е.Ю. и др. Допплерография в акушерстве: итоги Российского мультицентрового исследования // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 3. С. 206–214.
- Seyam Y.S., Al-Mahmeid M.S., Al-Tamimi H.K. Umbilical artery Doppler flow velocimetry in intrauterine growth restriction and its relation to perinatal outcome // Int. J. Gynaecol. Obstet. 2002. V. 77. P. 131–137.
- Sivan E., Dulitzky M., Lipitz S. et al. The clinical value of umbilical artery Doppler velocimetry in the management of intrauterine growth-retarded fetuses before 32 weeks' gestation // Gynecol. Obstet. Invest. 1995. V. 40. № 1. P. 19–23.
- Vergani P., Roncaglia N., Andreotti C. et al. Prognostic value of uterine artery Doppler velocimetry in growth-restricted fetuses delivered near term // Am. J. Obstet. Gynecol. 2002. V. 187. № 4. P. 932–936.
- Severi F.M., Bocchi C., Visentin A. et al. Uterine and fetal cerebral Doppler predict the outcome of third-trimester small-for-gestational age fetuses with normal umbilical artery Doppler // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 3. P. 225–228.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Задержка развития плода. М.: ПА-ВУЗДПГ, 1998.
- Papageorghiou A.T., Yu C.K., Cicero S. et al. Second-trimester uterine artery Doppler screening in unselected populations: a review // J. Matern. Fetal Neonatal Med. 2002. V. 12. P. 78–88.

8. Soutif C., Prevost A., Andre M. Value of the systematic uterine Doppler in the primiparous woman. A series of 315 cases // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.* 1996. V. 25. № 8. P. 819–823.
9. Frusca T., Soregaroli M., Valcamonico A. et al. Doppler velocimetry of the uterine arteries in nulliparous women // *Early Hum. Dev.* 1997. V. 48. № 1–2. P. 177–185.
10. Albaiges G., Missfelder-Lobos H., Lees C. et al. One-stage screening for pregnancy complications by color Doppler assessment of the uterine arteries at 23 weeks' gestation // *Obstet. Gynecol.* 2000. V. 96. № 4. P. 559–564.
11. Merchant R.H., Lulla C.P., Gharpure V.P. Color Doppler evaluation of uteroplacental circulation in management of high risk pregnancies // *Indian Pediatr.* 1994. V. 31. № 5. P. 511–517.
12. Юдина Е.В. Допплерография: время подвести итоги // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 171–179.
13. Bower S., Schuchter K., Campbell S. Doppler ultrasound screening as part of routine antenatal scanning: prediction of pre-eclampsia and intrauterine growth retardation // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1993. V. 100. № 11. P. 989–994.
14. Mires G.J., Williams F.L., Leslie J., Howie P.W. Assessment of uterine arterial notching as a screening test for adverse pregnancy outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1998. V. 179. № 5. P. 1317–1323.
15. Irion O., Masse J., Forest J.C., Moutquin J.M. Prediction of pre-eclampsia, low birthweight for gestation and prematurity by uterine artery blood flow velocity waveforms analysis in low risk nulliparous women // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1998. V. 105. № 4. P. 422–429.
16. Chien P.F., Arnott N., Gordon A. et al. How useful is uterine artery Doppler flow velocimetry in the prediction of pre-eclampsia, intrauterine growth retardation and perinatal death? An overview // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 2000. V. 107. № 2. P. 196–208.
17. Soregaroli M., Valcamonico A., Scalvi L. et al. Late normalisation of uterine artery velocimetry in high risk pregnancy // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 2001. V. 95. № 1. P. 42–45.
18. Хитров М.В., Охапкин М.Б., Ильяшенко И.Н., Карпов А.Ю. Динамика показателей кровотока в маточных артериях при беременности высокого риска // *Пренат. Диагн.* 2002. № 2. С. 106–110.
19. Campbell S., Black R.S., Lees C.C. et al. Doppler ultrasound of the maternal uterine arteries: disappearance of abnormal waveforms and relation to birthweight and pregnancy outcome // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 2000. V. 79. № 8. P. 631–634.

---

## Глава 7

# ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ В РАННИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ

---

### МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Основная задача I скринингового ультразвукового исследования во время беременности состоит в формировании группы риска по врожденным и наследственным заболеваниям на основании изучения толщины воротникового пространства у плода. Ранняя диагностика врожденных пороков – это сверхзадача, которая пока не может быть эффективно решена в рамках практического здравоохранения, когда скрининговое ультразвуковое исследование в конце I триместра преимущественно проводится в женских консультациях, а не в региональных центрах пренатальной диагностики. Безусловно, каждому специалисту следует стремиться к совершенствованию обследования в ранние сроки. Однако следует помнить, что техническая сложность оценки структур плода в ранние сроки, постоянно меняющаяся эхографическая картина, небольшие размеры внутренних органов не позволяют в подавляющем большинстве случаев в I триместре беременности точно диагностировать пороки развития. Объективные трудности визуализации в ранние сроки беременности легли в основу решения Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии не включать в протокол скринингового обследования в I триместре обязательную анатомическую оценку всех органов и систем плода и ограничиться лишь только некоторыми из них. При выявлении той или иной аномалии развития подробное описание диагностированных изменений может быть представлено в разделе «Особенности» протокола скринингового ультразвукового исследования в ранние сроки беременности.

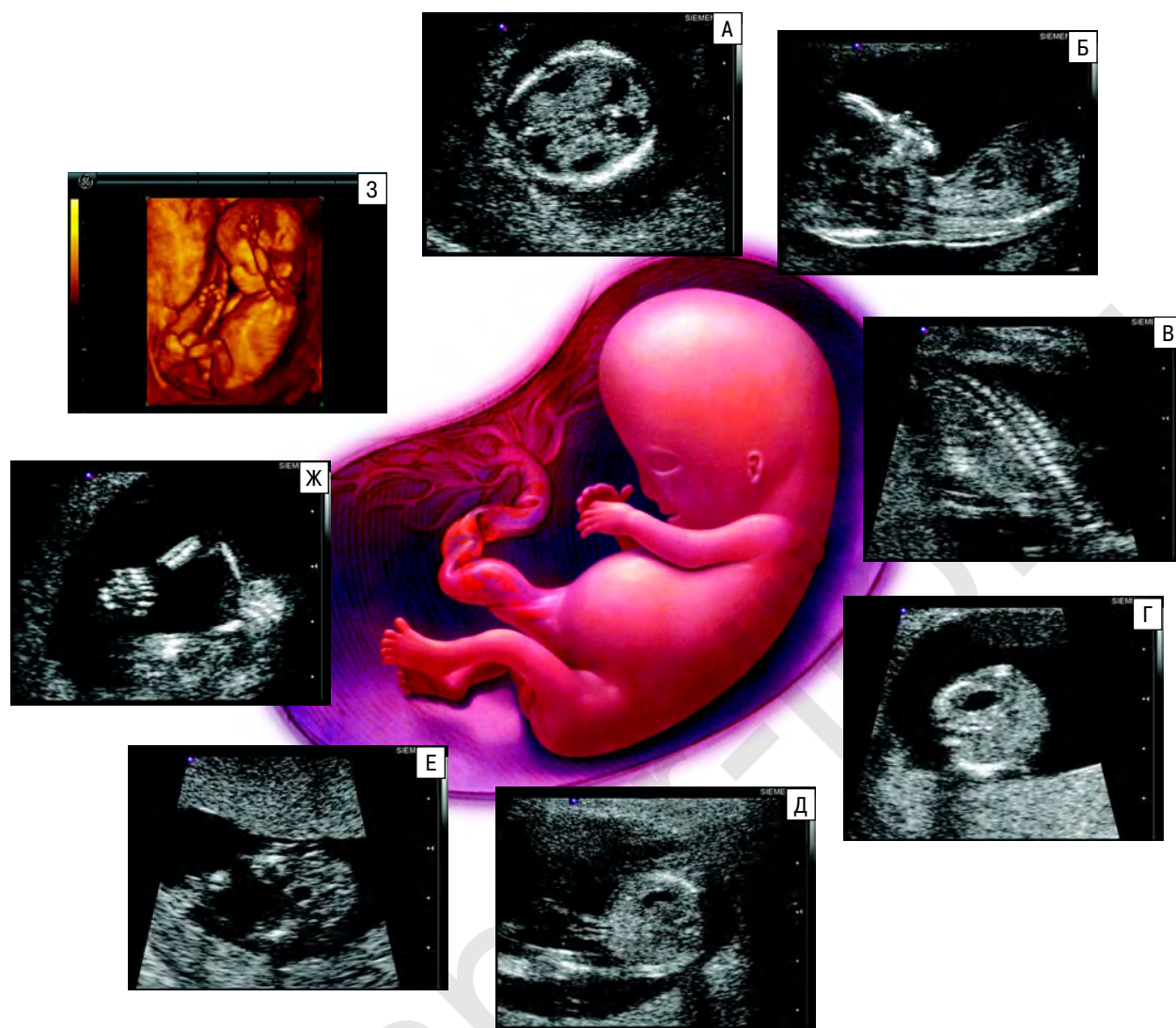
Специалисты региональных центров пренатальной диагнос-

тики нашей страны своими публикациями в последние годы убедительно продемонстрировали реальные достижения в обнаружении различных пороков в ранние сроки беременности. Это диктует необходимость проведения стандартизации перечня анатомических структур и органов плода, которые удастся оценить при скрининговом ультразвуковом исследовании в конце I триместра беременности. Хотя предложенный нами несколько лет назад перечень оцениваемых структур плода подлежит дальнейшему обсуждению, он уже прочно вошел в повседневную практику и включает в себя следующие органы и анатомические структуры плода (табл. 7.1) [1]: кости свода черепа, «бабочка», кости носа, воротниковое пространство, позвоночник, желудок, передняя брюшная стенка, мочевого пузыря, конечности. Оценка этих структур и органов возможна в 12–14 нед у большинства плодов уже при трансабдоминальном сканировании (рис. 7.1).

Представленный перечень существенно уступает протоколам наших зарубежных коллег. Так, специалистами из Великобритании [2] с конца 90-х

**Таблица 7.1.** Схема скрининговой оценки ультразвуковой анатомии плода в 12–14 нед беременности, предложенная М.В. Медведевым и Н.А. Алтынник [1]

Анатомические структуры	Оцениваемые параметры
Кости свода черепа «Бабочка»	Целостность костей свода черепа Симметричность и форма сосудистых сплетений головного мозга, М-эхо
Кости носа	Визуализация и оценка длины
Воротниковое пространство	Оценка толщины
Позвоночник	Изучение позвоночного столба при продольном и поперечном сканировании
Желудок	Размеры и локализация желудка
Передняя брюшная стенка	Целостность передней брюшной стенки
Мочевого пузыря	Локализация мочевого пузыря и исключение мегацистиса
Конечности	Положение и длина костей рук и ног, оценка кистей и стоп



**Рис. 7.1.** Схематическое изображение и эхограммы, полученные при трансабдоминальном сканировании основных оцениваемых анатомических структур и органов плода в 13 нед беременности. А – поперечное сечение головы (кости свода черепа и «бабочка»). Б – профиль (кости носа и воротниковое пространство). В – продольное сканирование позвоночника. Г – поперечное сечение брюшной полости (желудок). Д – поперечное сечение брюшной полости на уровне прикрепления пуповины. Е – мочевой пузырь. Ж – рука. З – поверхностная объемная реконструкция.

годов используется в качестве скринингового гораздо более представительный протокол в 12–14 нед беременности (табл. 7.2). Не менее впечатляющий протокол предложен голландскими исследователями в 2002 г. [3] для исключения врожденных пороков в 11–14 нед беременности (табл. 7.3).

При всей привлекательности представленных зарубежных протоколов, они преимущественно применяются в ведущих центрах пренатальной диагностики и вряд ли могут быть использованы в практическом здравоохранении. Так, оценку лицевых структур, за исключением длины костей носа, и особенно трансвагинальную эхокардиографию для исключения врожденных пороков сердца и главных артерий, по нашему мнению, следует считать в настоящее время экспертными исследованиями. Во многих региональных центрах пренатальной диагности-

ки нашей страны большинство специалистов до сих пор не владеют в совершенстве этими методами. Даже скрининговая оценка позвоночника плода в ранние сроки беременности подвергается сомнению отечественными специалистами [4]. Поэтому предложение М.А. Эсетова [5] о дополнительном включении в протокол скринингового ультразвукового исследования в 12–14 нед беременности оценки орбит, четырехкамерного среза сердца и кишечника плода нам кажется приемлемым только для опытных специалистов центров пренатальной диагностики.

При выборе оцениваемых анатомических структур и органов плода мы исходили в первую очередь из реальной доступности их оценки в ранние сроки беременности, одновременно не теряя в чувствительности пренатальной эхографии при

наиболее частых врожденных пороках. Задача специалистов первого уровня при использовании предложенной нами схемы состоит в первую очередь не столько в установлении окончательного диагноза нозологической формы порока, сколько в исключении патологических изменений оцениваемых структур при проведении дифференциально-диагностического поиска методом исключения. При обнаружении аномального изображения оцениваемых структур и органов плода пациентку следует направлять в региональный центр пренатальной диагностики для консультативного расширенного обследования.

В этой главе нами представлены основные вопросы оценки костей свода черепа, «бабочки», позвоночника, желудка, передней брюшной стенки, мочевого пузыря и костей конечностей плода. Диагностическому и прогностическому значению оценки воротникового пространства и костей носа плода в ранние сроки беременности посвящены специальные главы этой книги.

При оценке **костей свода черепа** плода в ранние сроки беременности основная задача заключа-

ется в исключении их дефекта. При обнаружении дефектов костей свода черепа появляется возможность уже в конце I триместра диагностировать такие пороки как акrania/экзэнцефалия/анэнцефалия, а также увеличивается вероятность ранней диагностики и черепно-мозговой грыжи.

К концу I триместра беременности толщина коры головного мозга составляет около 1 мм. Дизэнцефалон располагается между полушариями мозга, мезэнцефалон – продолжает движение в сторону центра головы. Полушария мозжечка соединяются по средней линии между 11 и 12 нед. Расстояние между сосудистыми сплетениями и мозжечком сокращается к 11 нед беременности за счет роста его полушарий. Предложенное нами ранее понятие «**бабочка**» включает в себя нормальное изображение структур головного мозга, представленное сосудистыми сплетениями боковых желудочков и М-эхо. Особое внимание при оценке сосудистых сплетений следует уделять их симметричности и форме. Четкая визуализация М-эхо и разделенных «крыльев бабочки» (сосудистые сплетения) позволяет уже в ранние сроки заподозрить многие тяжелые пороки головного мозга [6]. Согласно результатам канадских исследователей оценка костей свода черепа и основных внутричерепных структур в 11–14 нед беременности возможна у 98–99,7% плодов [7].

Оценка **позвоночника** плода в ранние сроки, так же как и во II триместре беременности, осуществляется при продольном и поперечном сканировании в первую очередь для исключения больших spina bifida. При оценке позвоночника плода в ранние сроки следует помнить, что его оссификация происходит в 9–11 нед беременности при длине плода от 48 до 68 мм [8]. Поэтому пренатальная диагностика spina bifida в большинстве случаев потенциально возможна с 12 нед беременности. По данным английских исследователей В. Whitlow и D. Economides [2], успешная оценка позвоночника была осуществлена в 12 нед в 99% случаев, а в 13 и 14 нед – в 100% наблюдений. Однако далеко не все специалисты считают возможным проведение полной ультразвуковой оценки позвоночника у большинства плодов в ранние сроки беременности при использовании преимущественно трансабдоминальной эхографии. Так, канадским исследователям F. McAuliffe и соавт. [7] удалось оценить позвоночник плода в 11–14 нед беременности только у 45% плодов при использовании трансабдоминального доступа сканирования.

**Таблица 7.2.** Схема скрининговой оценки ультразвуковой анатомии плода в 12–14 нед беременности, предложенная английскими специалистами [2]

Анатомические структуры	Оцениваемые параметры
Головной мозг	Кости свода черепа, полость прозрачной перегородки, зрительные бугры, сосудистые сплетения, мозжечок и боковые желудочки
Позвоночник	Изучение позвоночного столба при продольном и поперечном сканировании
Лицо	Оценка нижней и верхней челюстей, глаз
Легкие	Форма и экзогенность, гипозоногенная граница между грудной и брюшной полостью
Сердце	Четырехкамерный срез, симметричность желудочков и предсердий
Передняя брюшная стенка	Прикрепление пуповины и целостность передней брюшной стенки
Желудок	Одиночная гипозоногенная структура в левой верхней части брюшной полости
Почки	Визуализация обеих почек, а также срединной гипозоногенной структуры в малом тазу (мочевой пузырь)
Конечности	Длинные трубчатые кости, положение кистей и стоп

**Таблица 7.3.** Схема скрининговой оценки ультразвуковой анатомии плода в 11–14 нед беременности, предложенная голландскими специалистами [3]

Анатомические структуры	Оцениваемые параметры
Головной мозг и череп	Ширина боковых желудочков/ширина полушария, диаметр мозжечка, симметрия костей черепа/полушарий головного мозга
Лицо	Орбитальные размеры, оценка нижней и верхней челюстей, глазниц и контура верхней губы, профиля
Позвоночник	Изучение позвоночного столба при продольном и поперечном сканировании
Грудная клетка	Позиция сердца, четырехкамерный срез сердца, главные артерии, диафрагма
Брюшная полость	Положение желудка, кишечник, почки, мочевого пузыря, целостность передней брюшной стенки
Конечности	Положение и длина костей рук и ног, положение кистей и стоп



**Желудок** плода начинает определяться в брюшной полости плода уже с 8–9 нед беременности, но его отчетливая визуализация в большинстве случаев достигается к 12 нед [6, 7, 9, 10]. Он обнаруживается в виде образования округлой формы с анэхогенным содержимым, расположенного в верхнелевых отделах брюшной полости. Практическая значимость оценки желудка плода в ранние сроки беременности является спорной, так как описаны только единичные случаи ранней пренатальной ультразвуковой диагностики атрезии пищевода и двенадцатиперстной кишки, а также диафрагмальной грыжи в 12–14 нед беременности [11–13]. В этих наблюдениях размеры желудка были значительно увеличены.

Для установления макрогастрии у плода в ранние сроки Н. Blaas [12] предложил оценивать диаметр желудка при поперечном сканировании. В ходе проведенных им исследований установлено, что диаметр желудка плода в 9 нед беременности в среднем составил 1,2 мм (0,5–2,1 мм), в 10 нед – 1,5 мм (0,8–2,6 мм), в 11 нед – 1,9 мм (1,0–3,1 мм), в 12 нед – 2,4 мм (1,4–3,7 мм).

Изучение **передней брюшной стенки** плода в конце I триместра беременности проводится преимущественно для исключения ее дефектов (омфалоцеле, гастрошизис). При этом следует помнить, что реальным это становится с 12 нед беременности после исчезновения физиологической кишечной грыжи, изображение которой при трансвагинальном ультразвуковом исследовании удается получить уже с 7 нед беременности [14]. В этом сроке грыжа определяется в виде тонкой экзогенной зоны в месте прикрепления пуповины к передней брюшной стенке. С увеличением срока беременности экзогенность грыжи возрастает с одновременным увеличением размеров, которые имеют наибольшие показатели в 10 нед. Возвращение петель кишечника в брюшную полость происходит обычно к 11 нед 5 дням [15]. Начиная с 12 нед беременности кишечник определяется в брюшной полости плода в виде образования более высокой экзогенности в сравнении с другими абдоминальными органами.

**Мочевой пузырь** плода в ранние сроки беременности определяется в виде анэхогенного округлой формы образования. Согласно данным многих исследователей [6, 7, 9, 10], визуализация мочевого пузыря плода с помощью трансвагинальной эхографии обычно возможна после 10 нед, а в подавляющем большинстве случаев – начиная с 12 нед беременности.

Наряду с обязательной визуализацией мочевого пузыря плода, необходимо проводить оценку его размеров для исключения случаев мегацистиса, который имеет важное прогностическое значение. Согласно предложению N. Sebire и соавт. [16], мегацистисом в в ранние сроки беременности является увеличение продольного размера мочевого пузыря плода  $\geq 8$  мм.

**Конечности** плода начинают идентифицироваться при ультразвуковом исследовании плода с 8 нед беременности. Кости же конечностей визуализируются после появления в них точек окостенения: бедренные и плечевые кости – с 9 нед, кости голени и предплечья – с 10 нед, а кисти и стопы – с 11 нед беремен-

ности [17, 18]. В наших исследованиях визуализация всех длинных трубчатых костей конечностей плода в 12–14 нед беременности была достигнута в 94–96% наблюдений [6]. Согласно результатам канадских специалистов оценка всех четырех конечностей в 11–14 нед беременности была возможна у 99% плодов [7].

Длина трубчатых костей конечностей плода приблизительно одинакова в 11–14 нед и в среднем составляет 6 мм в 11 нед, 8 мм в 12 нед, 10 мм в 13 нед и 12 мм в 14 нед беременности. Начиная с 12 нед беременности становится реальным оценить и количество пальцев, что необходимо для пренатальной диагностики различных синдромов, в частности синдрома Меккеля.

Наряду с оценкой толщины воротникового пространства и костей носа плода для осуществления ранней диагностики хромосомных аномалий изучение анатомии плода позволяет диагностировать многие врожденные пороки уже в конце I триместра беременности. Проведенный нами анализ опубликованных результатов показал, что чувствительность трансвагинальной эхографии в ранней диагностике врожденных пороков составила в среднем 52,3%, т.е. каждый второй (!) порок был выявлен при первом скрининговом ультразвуковом исследовании преимущественно в 11–14 нед беременности (табл. 7.4).

В настоящее время обследование в центрах пренатальной диагностики осуществляется в консультативном и безвыборочном режимах. Результаты проведенных исследований свидетельствуют, что при консультативном обследовании было диагностировано в ранние сроки в среднем 64,2% (182/293) всех пороков, а при безвыборочном – 44,2% (338/705). Несомненно, что консультативное обследование обладает большей чувствительностью, но при этом охват пациенток значительно уступает безвыборочному обследованию, который приближается к скрининговому режиму. Поэтому именно результатам безвыборочного подхода следует уделять особое внимание.

Из отечественных центров одними из первых о результатах ранней пренатальной диагностики врожденных пороков сообщили специалисты Красноярска [28]. Полученные ими данные при безвыборочном ультразвуковом обследовании в 11–14 нед о точности ранней пренатальной диагностики врожденных пороков – 43,6% – полностью соответствуют мировым аналогам (44,2%). Этому во многом способствовало использование предложенной нами схемы обследования [1], которая, с одной стороны, является высоко информативной, а с другой, – абсолютно доступна для широкой клинической практики. Однако стоит заметить, что столь высокая точность ранней диагностики врожденных пороков была достигнута в условиях специализированного отделения, сотрудники которого прошли специальную подготовку по пренатальной диагностике.

Аналогичные данные были получены и в Екатеринбургe. Согласно результатам Н.В. Косовцовой и соавт. [31], при консультативном обследовании в 10–14 нед беременности точность пренатальной диагностики врожденных пороков составила 54,3%.

Одним из основных вопросов, требующих обсуждения, являются сроки проведения первого скринин-

**Таблица 7.4.** Результаты пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков в ранние сроки беременности (дополненные данные [19])

Авторы	Срок обследования, нед	Вид обследования	Чувствительность эхографии, % (n)
R. Achiron, O. Tadmor, 1991 [20]	9–13	Консультативное	57,1 (8/14)
S. Yagel и соавт., 1995 [21]	13–16	Консультативное	74 (37/50)
L. Hernadi, M. Torocsik, 1997 [22]	11–14	Безвыборочное	40,8 (20/49)
G. D'Ottavio и соавт., 1997 [23]	13–15	Безвыборочное	33,3 (17/51)
D. Economides, J. Braithwaite, 1998 [24]	12–13/6	Безвыборочное	64,7 (11/17)
L. Bussamra и соавт., 1999 [25]	10–14	Консультативное	64,3 (63/98)
B. Whitlow и соавт., 1999 [26]	11–14/6	Безвыборочное	58,7 (37/63)
M. Carvalho и соавт., 2002 [27]	11–14	Безвыборочное	31,2 (29/93)
N. Den Hollander и соавт., 2002 [3]	11–14/4	Консультативное	81,8 (9/11)
Е.А. Шевченко, 2003 [28]	11–14	Безвыборочное	43,6 (24/55)
A. Gasiorek-Wiens и соавт., 2003 [29]	11–13/6	Безвыборочное	67,2 (158/235)
A. Shalmi и соавт., 2003 [30]	11/1–14/6	Безвыборочное	30,1 (31/103)
Н.В. Косовцова и соавт., 2004 [31]	10–14	Консультативное	54,3 (51/94)
M. Cedergren, A. Selbing, 2004 [32]	10–14	Безвыборочное	28,2 (11/39)
M. Chen и соавт., 2004 [33]	12–14	Консультативное	53,8 (14/26)
Всего			52,3 (520/998)

гового ультразвукового обследования с целью ранней пренатальной диагностики врожденных и наследственных заболеваний. Результаты проведенных многочисленных исследований убедительно показали, что наиболее оптимальными сроками для изучения большинства оцениваемых органов и структур плода в ранние сроки являются 12–14 нед беременности. Кроме этого, именно в эти сроки большинство грубых пороков приобретают характерные эхографические проявления. Наряду с изучением ультразвуковой анатомии плода эти сроки являются наиболее информативными для изучения основных эхографических маркеров хромосомных аномалий в ранние сроки беременности – толщины воротникового пространства и длины костей носа плода. Поэтому, по нашему мнению, первое скрининговое ультразвуковое исследование следует осуществлять не в 10–14 нед, как это предлагалось ранее, а в 12–14 нед беременности.

Последним вопросом, стоящим перед специалистами, проводящими оценку ультразвуковой анатомии плода в ранние сроки беременности, является выбор доступа для исследования – трансабдоминальный или трансвагинальный. Не вызывает сомнений, что трансвагинальная эхография обладает большей разрешаю-

щей способностью при оценке еще столь малых структур и органов плода. С другой стороны, с акушерских позиций во время беременности проводить влагалищные исследования следует только по веским показаниям тем более, что трансабдоминальное сканирование в 12–14 нед беременности позволяет оценить основные структуры и органы у большинства плодов. По отношению к этому вопросу специалисты разбились на два непримиримых лагеря. Мы по этому вопросу занимаем «золотую середину» – не отвергая преимущества трансвагинальной эхографии, по нашему мнению, исследование в ранние сроки беременности следует начинать с трансабдоминального доступа. В случаях затрудненной визуализации или при обнаружении патологических изменений анатомии плода необходимо перейти к трансвагинальной эхографии. Обязательное использование трансвагинальной эхографии полностью оправдано при консультативных исследованиях и у пациенток группы высокого риска по врожденным и наследственным заболеваниям у плода.

В следующих разделах этой главы мы попытались представить основные результаты, полученные в последнее десятилетие при ранней пренатальной ультразвуковой диагностике врожденных пороков.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В., Алтынник Н.А. К вопросу об ультразвуковой оценке анатомии плода в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 2. С. 158–159.
2. Whitlow B.J., Economides D.L. The optimal gestational age to examine fetal anatomy and measure nuchal translucency in the first trimester // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. № 4. P. 258–261.
3. Den Hollander N.S., Wessels M.W., Niermeijer M.F. et al. Early fetal anomaly scanning in a population at increased risk of abnormalities // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 4. P. 570–574.
4. Кусова С.О., Какабадзе С.А. Возможности ультразвукового скрининга в пренатальной диагностике spina bifida в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 75–77.
5. Эсетов М.А. К вопросу о стандартизации ультразвукового скринингового исследования в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 151–154.
6. Blaas H.-G.K., Медведев М.В. Нормальная ультразвуковая анатомия плода в ранние сроки беременности // Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 7–32.
7. McAuliffe F., Fong K., Toi A. et al. Ultrasound detection of fetal anomalies in the first trimester in conjunction with nuchal translucency screening: a feasibility study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 349.
8. Фалин Л.И. Эмбриология человека. Атлас. М.: Медицина, 1976. С. 134–159.
9. Suy A., Borrell A., Cayuela M. et al. First trimester ultrasound assessment of fetal anatomy // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona. June 19–21, 2000. P. 359.
10. Braithwaite J.M., Armstrong M.A., Economides D.L. Assessment of fetal anatomy at 12 to 13 weeks of gestation by transabdominal

- and transvaginal sonography // Brit. J. Obstet. Gynaecol. 1996. V. 103. P. 82–85.
11. Tsukerman G.L., Kraviva G.A., Kirillova I.A. First-trimester diagnosis of duodenal stenosis associated with oesophageal atresia // Prenat. Diagn. 1993. V. 13. P. 371–376.
  12. Blaas H.-G.K. The embryonic examination. Ultrasound studies on the development of the human embryo. Thesis. Trondheim: TARIP, 1999.
  13. Lam Y.H., Tang M.H., Yuen S.T. Ultrasound diagnosis of fetal diaphragmatic hernia and complex congenital heart disease at 12 weeks' gestation – a case report // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 11. P. 1159–1162.
  14. Blaas H.-G., Eik-Nes S.H., Kiserud T., Hellevik L.R. Early development of the abdominal wall, stomach and heart from 7 to 12 weeks of gestation: a longitudinal ultrasound study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. P. 240–249.
  15. Van Zalen-Sprock R.M., van Vugt J.M.G., van Geijn H.P. First-trimester sonography of physiological midgut herniation and early diagnosis of omphalocele // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. P. 511–518.
  16. Sebire N.J., Von Kaisenberg C., Rubio C. et al. Fetal megacystis at 10–14 weeks of gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. P. 387–390.
  17. Van Zalen-Sprock R.M., Brons J.T.J., van Vugt J.M.G. et al. Ultrasonographic and radiologic visualization of the developing embryonic skeleton // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 9. P. 392–397.
  18. Zorzoli A., Kusterman E., Carvelli E. et al. Measurement of fetal limb bones in early pregnancy // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. № 1. P. 29–33.
  19. Медведев М.В. К вопросу «об исключении оценки позвоночника из рекомендуемых для изучения анатомических структур плода в ранние сроки беременности» // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. С. 77–79.
  20. Achiron R., Tadmor O. Screening for fetal anomalies during the first trimester of pregnancy: transvaginal versus transabdominal sonography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1991. V. 1. P. 186–191.
  21. Yagel S., Achiron R., Moshe R. et al. Transvaginal ultrasonography at early pregnancy cannot be used alone for targeted organ ultrasonographic examination in a high-risk population // Am. J. Obstet. Gynecol. 1995. V. 172. P. 971–975.
  22. Hernadi L., Torocsik M. Screening for fetal anomalies in the 12th week of pregnancy by transvaginal sonography in unselected population // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 8. P. 753–759.
  23. D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Screening for fetal anomalies by ultrasound at 14 and 21 weeks // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. № 6. P. 375–380.
  24. Economides D.L., Braithwaite J.M. First trimester ultrasonographic diagnosis of fetal abnormalities in a low risk population // Br. J. Obstet. Gynaecol. 1998. V. 105. P. 247–251.
  25. Bussamra L.S.C., Santana R.M., Miqueleti S.L. et al. Diagnosis of fetal structural abnormalities at the 10–14 week scan // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. Suppl. 1. P. 83.
  26. Whitlow B.J., Chatzipapas I.K., Lazanakis M.L. et al. The value of sonography in early pregnancy in an unselected population // Br. J. Obstet. Gynaecol. 1999. V. 106. P. 929–936.
  27. Carvalho M.H.B., Brizot M.L., Lopes L.M. et al. Detection of fetal structural abnormalities at the 11–14 week ultrasound scan // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. № 1. P. 1–4.
  28. Шевченко Е.А. Организация ультразвукового скрининга и диагностика врожденных пороков в ранние сроки беременности в Красноярске // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 252–254.
  29. Gasiorek-Wiens A., Albig M., Entezami M. et al. The diagnostic value of early malformation scan at 11 to 13 weeks // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 14.
  30. Shalmi A.C., Wojdemann K., Sundberg K. et al. First trimester screening for fetal anomalies using ultrasonography in an unselected population. Results from «The Copenhagen First Trimester Study» // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 13–14.
  31. Косовцова Н.В., Шаманская Е.Ф., Копытова Е.И. Реалии пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков в ранние сроки беременности в Екатеринбурге // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 4. С. 319–320.
  32. Cedergren M., Selbing A.J. Detection of fetal structural abnormalities by a 10–14 week ultrasound dating scan in an unselected Swedish population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 251.
  33. Chen M., Lam Y.H., Lee C.P., Tang M.H.Y. Ultrasound screening of fetal structural abnormalities at 12 to 14 weeks in Hong Kong // Prenat. Diagn. 2004. V. 24. № 2. P. 92–97.

## ЦЕНТРАЛЬНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

### Акрания/экзэнцефалия/анэнцефалия

В ранние сроки беременности ультразвуковая диагностика анэнцефалии потенциально возможна с 11 нед, когда завершается оссификация костей свода черепа (рис. 7.2, 7.3). До этого срока диагноз должен ставиться с осторожностью, так как кости свода черепа плода в 10–11 нед могут быть кальцифицированы лишь частично [1].

Проведенные динамические ультразвуковые исследования позволили установить, что акрания, экзэнцефалия и анэнцефалия являются этапами одного порока. Этим объясняется, что частота экзэнцефалии в ранние сроки беременности превалирует над анэнцефалией и наоборот во II и III триместре беременности. Так, R. Goldstein и соавт. [2] приводят описание клинического наблюдения, в котором при обследовании плода в 12 нед беременности не было отмечено дефектов развития головного мозга, а при повторном исследовании в 26 нед была диагностирована анэнцефалия. В другом наблюдении S. Rottem и соавт. [3] обнаружили в 9 нед беременности аномальную форму закладки головного и шейного отдела позвоночника плода, а в 11 нед диагностировали анэнцефалию и открытую форму spina bifida. K. Kennedy и соавт. [4] описывают случай акрании в 10 нед беременности, в

котором головной мозг имел нормальный объем, но был измененной структуры и экзогенности. В 14 нед беременности исследователи обнаружили фрагментацию и дегенерацию головного мозга, в связи с чем был установлен диагноз экзэнцефалии. M. Bronshtein и A. Ornoy [5] представили наблюдение, в котором отмечена нормальная ультразвуковая анатомия головного мозга развивающегося плода в 9 и 11 нед бере-



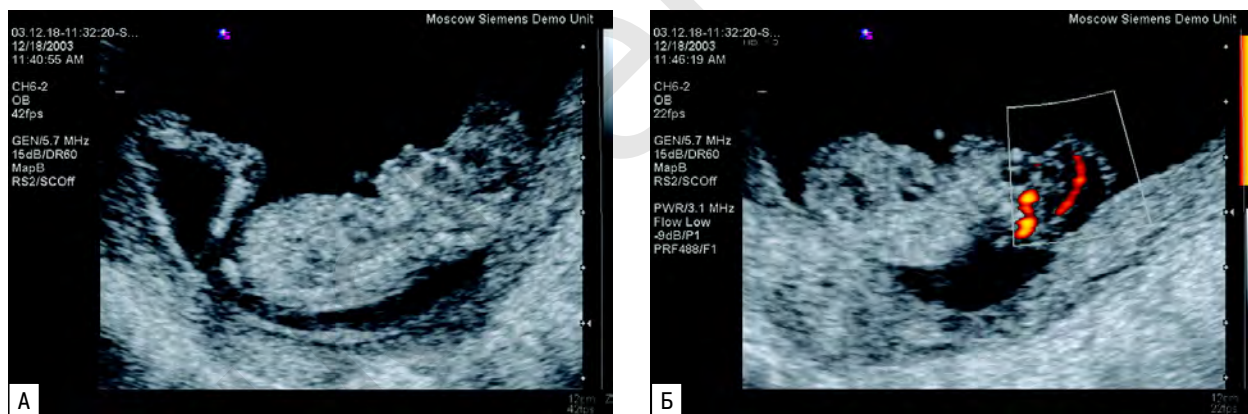
Рис. 7.2. Беременность 12 нед. Анэнцефалия.



**Рис. 7.3.** Беременность 12 нед. Экзэнцефалия. А – продольное сечение. Б – поперечное сечение. В – объемная реконструкция.



**Рис. 7.4.** Беременность 10–11 нед. Экзэнцефалия. А – трансабдоминальное сканирование. Видна anomalно маленькая голова плода. Б – трансвагинальное сканирование. Обращают на себя внимание отсутствие мозгового черепа и наличие anomalной мозговой ткани, окруженной мягкими мозговыми оболочками. В – доплеровское исследование кровотока в мозговом сосуде [11].



**Рис. 7.5.** Беременность 13 нед. Трансабдоминальное сканирование. Экзэнцефалия. А – В-режим. Б – цветное доплеровское картирование.

менности, но в 12 нед был установлен диагноз акрании, а в 14 нед – анэнцефалии.

Для дифференциальной диагностики экзэнцефалии и анэнцефалии следует применять цветное доплеровское картирование, при котором в случаях экзэнцефалии обнаруживается кровотоки в мозговых сосудах, тогда как при анэнцефалии отсутствует привычная картина сосудистой системы головного мозга из-за окклюзии на уровне внутренних сонных артерий (рис. 7.4, 7.5) [6].

Пренатальная диагностика экзэнцефалии в ранние сроки беременности достаточно широко представлена как в зарубежной, так и в отечественной литературе. Впервые в нашей стране описание ультра-

звуковой диагностики экзэнцефалии в I триместре беременности представили В.Н. Демидов и соавт. [7] в 1991 г. В последующие годы еще несколько групп отечественных специалистов опубликовали наблюдения ультразвуковой диагностики экзэнцефалии в 10–14 нед беременности [8–13].

О случаях наиболее ранней ультразвуковой диагностики акрании из отечественных исследователей сообщили Л.Т. Николаев, И.И. Рябов [10], И.М. Басист, И.В. Романовская [11] и А.А. Рязанцев, А.В. Беляев [12], которым это удалось с помощью трансвагинальной эхографии в 10–11 нед беременности.

При скрининговом ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности акрания/анэнце-

фалия достаточно точно устанавливаются уже при первом осмотре. Так, по данным M. Cullen и соавт. [14], при обследовании 622 пациенток высокого риска в 10–13 нед беременности все три случая акрании/анэнцефалии были точно диагностированы при первом же исследовании. В других двух сериях скрининговых исследований в 10–14 нед беременности, охватывающих 6861 пациенток, все 7 случаев анэнцефалии были диагностированы в конце I триместра [15, 16]. По данным M. Carvalho и соавт. [17], которые используют идентичную нашей схему оценки анатомии плода в ранние сроки беременности, также все 4 случая анэнцефалии были обнаружены в 11–14 нед при обследовании 2853 пациенток.

Особый интерес представляют результаты мультицентрового исследования, осуществленного в 7 акушерских клиниках Лондона. Всего в 10–14 нед было обследовано 53 435 пациенток с одноплодной беременностью и 901 – с двойней [18]. В ходе проведенных исследований отмечено 47 случаев анэнцефалии, включая 3 случая, обнаруженных у одного плода из двойни. Пренатальный ультразвуковой диагноз анэнцефалии был установлен при первом исследовании в 10–14 нед у 39 плодов и у 8 – при повторном скрининговом исследовании во II триместре беременности. Следует подчеркнуть, что в первой фазе исследования при оценке анатомии 34 830 плодов в 10–14 нед правильный диагноз был поставлен только в 23 (74%) из 31 случая анэнцефалии. Для повышения точности ранней диагностики анэнцефалии с врачами всех акушерских клиник было проведено специальное дополнительное обучение, что позволило во второй фазе работы при обследовании 20 407 плодов установить правильный диагноз анэнцефалии во всех 16 наблюдениях.

Аналогичное скрининговое ультразвуковое исследование было недавно проведено и в нашей стране в Красноярске Е.А. Шевченко и соавт. [19]. Ими при обследовании 5498 пациенток в сроки 11–14 нед беременности были точно диагностированы все 6 случаев анэнцефалии/экзэнцефалии.

## Энцефалоцеле

Этот порок представляет собой дефект костей черепа с выходом мозговых оболочек (цефалоцеле) и ткани мозга (энцефалоцеле). Приблизительно в 75% случаев дефекты располагаются в области затылка, но могут выявляться и в других отделах (лобном, теменном, назофарингеальном) (рис. 7.6). Энцефалоцеле часто сочетается с микроцефалией, гидроцефалией, spina bifida, а также входит в состав синдрома Меккеля [6].

В ранние сроки беременности энцефалоцеле нередко приходится дифференцировать с кистозной гигромой шеи. В этих случаях, учитывая схожесть эхографической картины самого образования, точный диагноз энцефалоцеле устанавливается на основании визуализации дефекта костей черепа. Он может быть очень маленьким, поэтому ультразвуковое исследование плода должно проводиться с особой тщательностью, преимущественно трансвагинальным доступом. Используя лицевые и мозговые структуры в качестве ориентиров, можно точно установить место расположения дефекта.

Пренатальный диагноз энцефалоцеле, как правило, невозможен до окончания оксификации костей черепа, т.е. до 10–11 нед беременности. Однако, по данным R. van Zalen-Sprock и соавт. [20], в некоторых случаях энцефалоцеле сопровождается увеличением ромбэнцефалической полости, что уже проявляется в 9 нед беременности.

В последние годы отечественными специалистами были опубликованы 13 случаев ранней пренатальной ультразвуковой диагностики энцефалоцеле (табл. 7.5). И.М. Басист и И.В. Романовская [11] одними из первых сообщили о ранней пренатальной диагностике энцефалоцеле. В 11–12 нед беременности ими было обнаружено грыжевое образование диаметром 15 мм, неоднородной структуры, исходившее из головы плода. При сагиттальном сканировании визуализировался костный дефект размером до 5 мм в области теменных костей (рис. 7.7). При цветовом доплеровском картировании определялся



**Рис. 7.6.** Беременность 13 нед. Энцефалоцеле в височной области (стрелка).

**Таблица 7.5.** Пренатальная ультразвуковая диагностика энцефалоцеле в ранние сроки беременности, осуществленная отечественными специалистами

Авторы	Срок беременности
И.М. Басист, И.В. Романовская, 2000 [11]	11 нед
И.И. Рябов и соавт., 2002 [21]	11 нед 3 дня 14 нед 2 дня
А.А. Рязанцев, А.В. Беляев, 2002 [12]	10 нед
Е.А. Шевченко и соавт., 2003 [19]	11 нед 3 дня 12 нед 4 дня 14 нед 14 нед 5 дней
И.В. Комарова, 2004 [22]	13 нед
Н.В. Косовцова, Е.И. Копытова, 2004 [23]	13 нед 14 нед
Е.С. Некрасова и соавт., 2004 [24]	13 нед 4 дня 14 нед

кровооток в грыжевом образовании, что свидетельствовало о наличии мозговой ткани и помогло поставить окончательный диагноз энцефалоцеле.

В одном из наблюдений, опубликованных И.И. Рябовым и соавт. [21], при обследовании плода в 11 нед 3 дня было диагностировано фронтальное энцефалоцеле (рис. 7.8). О случае наиболее ранней пренатальной ультразвуковой диагностики энцефалоцеле сообщили А.А. Рязанцев, А.В. Беляев [12]. Ими энцефалоцеле у плода было обнаружено в 10 нед беременности (рис. 7.9). Размеры грыжевого образования составили 19 x 9 мм, размер костного дефекта – 7 мм. При цветовом доплеровском картировании в экстракраниально расположенной мозговой ткани четко регистрировался кровооток.

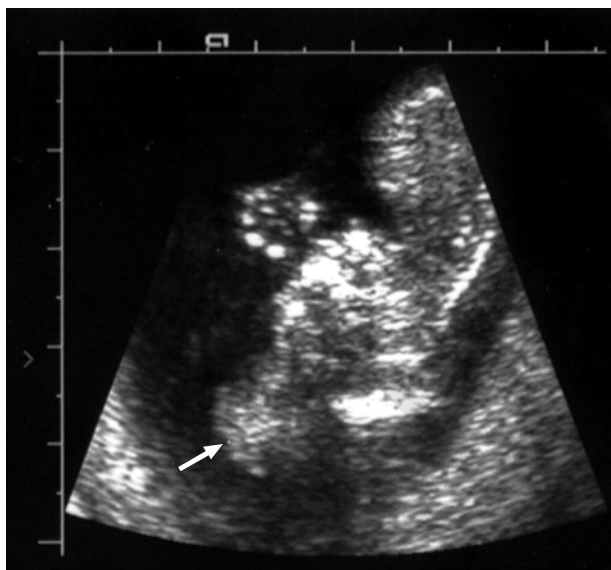
Наряду с удачными одиночными клиническими наблюдениями пренатальная диагностика энцефалоцеле может быть осуществлена в ранние сроки в скрининговом режиме. Так, Е.А. Шевченко и соавт. [19] при обследовании 5498 пациенток в сроки 11–

14 нед беременности были точно диагностированы все 4 случая энцефалоцеле (рис. 7.10).

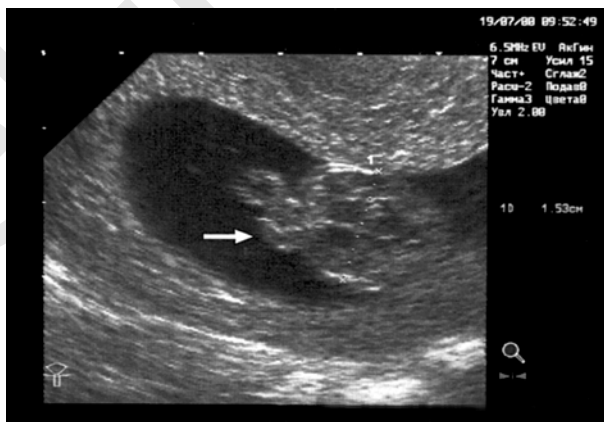
Синдром Меккеля относится к заболеваниям с аутосомно-рецессивным типом наследования. Наиболее частыми синдромальными признаками являются затылочное энцефалоцеле, поликистоз почек и постаксиальная полидактилия.

А. Pachi и соавт. [25] впервые описали наблюдение пренатальной ультразвуковой диагностики синдрома Меккеля в ранние сроки беременности. Ими на основании обнаружения затылочного энцефалоцеле и измененных увеличенных почек синдром Меккеля был заподозрен в 13 нед беременности. При патологоанатомическом исследовании была дополнительно выявлена полидактилия. В исследованиях W. Sepulveda и соавт. [26] правильный диагноз синдрома Меккеля был установлен в 4 из 9 случаев группы высокого риска в 11–13 нед благодаря обнаружению характерной триады признаков. Аналогичные результаты были получены R. van Zalen-Sprock и соавт. [20] при обследовании 5 пациенток группы высокого риска в 11–14 нед беременности – правильный пренатальный диагноз поставлен во всех 3 случаях.

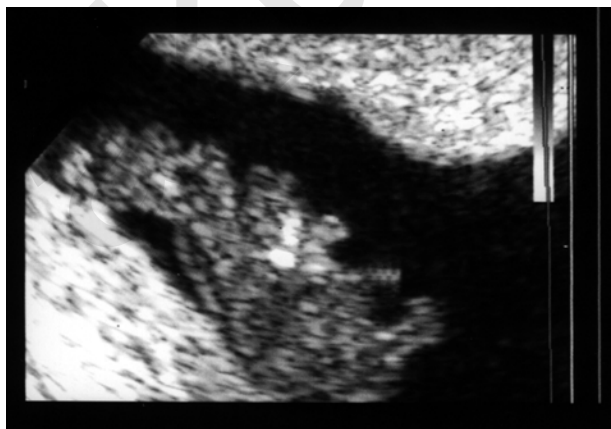
Синдром Меккеля может быть выявлен в ранние сроки беременности не только при целенаправ-



**Рис. 7.7.** Беременность 11–12 нед. Стрелкой указано затылочное энцефалоцеле [11].



**Рис. 7.8.** Беременность 11 нед 3 дня. Фронтальное энцефалоцеле (стрелка) [21].



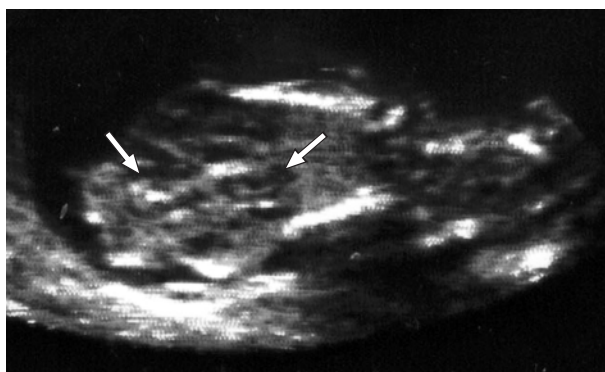
**Рис. 7.9.** Беременность 10 нед. Сагиттальный срез. Затылочное энцефалоцеле [12].



**Рис. 7.10.** Беременность 12 нед 4 дня. Энцефалоцеле (стрелка).



**Рис. 7.11.** Семейный случай синдрома Меккеля у плода в 13 нед беременности [30]. Сагиттальный срез плода с энцефалоцеле в теменно-затылочной области (стрелки).



**Рис. 7.12.** То же наблюдение в 13 нед беременности [30]. Увеличенные почки плода (стрелки) с наличием многочисленных кист.

ленном обследовании пациенток группы высокого риска по врожденной и наследственной патологии, но и при скрининговом ультразвуковом исследовании в 12–14 нед беременности. Так, D. Economides и J. Braithwaite [27] при скрининговом исследовании, осуществленном в одной из акушерских клиник Лондона и включавшем 1632 беременные, диагностировали синдром Меккеля в 12–13 нед. M. Carvalho и соавт. [17] также при скрининговом обследовании 2853 пациенток в 11–14 нед выявили синдром Меккеля.

Приведенные данные свидетельствуют, что синдром Меккеля потенциально может быть диагностирован в ранние сроки беременности. В 11–14 нед диагноз установить гораздо проще ввиду нормального количества амниотической жидкости, объем которой значительно уменьшается при этом синдроме во II триместре беременности. Кроме этого, пальцы плода легче оценить в ранние сроки, так как обычно они не собраны в кулак, что часто отмечается при ультразвуковом исследовании плода во II триместре беременности [28].

Несмотря на то что характерными признаками синдрома Меккеля являются затылочная черепно-мозговая грыжа (80,8%), полидактилия (66,3%), поликистоз или кистозная дисплазия почек (90%), достаточно любых двух из них для диагностики синдрома [29]. Нашим коллегам из Минска удалось пренатально в 10–13 нед беременности диагностировать 3 случая синдрома Меккеля [30]. При этом диагностическими критериями явились черепно-мозговая грыжа и нарушения развития почек (рис. 7.11, 7.12).

## Иниэнцефалия

Иниэнцефалия представляет собой сложный порок развития, для которого характерно значительное укорочение шейного отдела позвоночника с патологическим усилением лордоза, незавершенное формирование основания черепа, особенно области большого затылочного отверстия, с/без энцефалоцеле, рахизизис. Иниэнцефалия относится к редким порокам с неустановленной этиологией. Более 90% пораженных составляют девочки.

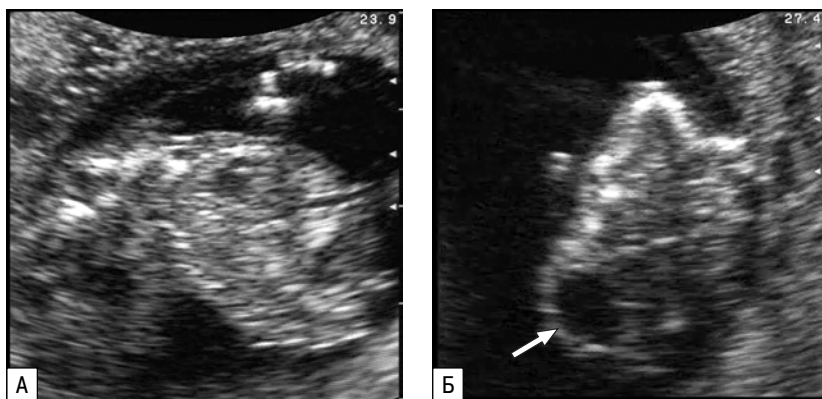
Еще несколько лет назад нам удалось найти только две публикации, посвященные ранней прена-

тальной диагностике иниэнцефалии [31], а к сегодняшнему дню описано уже 14 случаев (табл. 7.6). Впервые о ранней ультразвуковой диагностике иниэнцефалии в 1993 г. сообщили D. Sherer и соавт. [32]. Ими в 13 нед беременности у плода были обнаружены акrania, резко запрокинутая голова и укорочение позвоночника. После прерывания беременности при патологоанатомическом исследовании была выявлена полная форма краниорахизизиса с выраженными изменениями шейных позвонков.

В отечественной литературе о случае пренатальной ультразвуковой диагностики иниэнцефалии в конце I – начале II триместра беременности сообщили Е.В. Флоренсова и М.С. Апарцин [33]. Уже в 12 нед беременности они отметили несоответствие копчико-теменного размера плода сроку беременности. В 15 нед при детальном осмотре плода была обнаружена аномалия формирования свода черепа в затылочной области (отсутствие четкого изображения затылочной кости, наличие образования без четких контуров в области шейного отдела позвоночника) и расщепление позвоночника, что позволило окончательно сформировать диагноз иниэнцефалии. К 17 нед беременности энцефалоцеле приобрело более четкие контуры, деформация позвоночника стала еще оче-

**Таблица 7.6.** Пренатальная ультразвуковая диагностика иниэнцефалии в ранние сроки беременности

Авторы	Срок беременности
D. Sherer и соавт., 1993 [32]	13 нед
Е.В. Флоренсова, М.С. Апарцин, 1999 [33]	15 нед
D. Nenescu, 2000 [34]	13 нед
F. Bigi, 2001 [35]	13 нед 2 дня
T. Marton и соавт., 2001 [36]	12 нед
M. Carvalho и соавт., 2002 [17]	11–14 нед
D. Thomas, 2002 [37]	12 нед
Е.А. Шевченко, 2003 [38]	12 нед 4 дня
М.А. Эсетов, 2003 [39]	12 нед
	13 нед 2 дня
F. Cuillier и соавт., 2003 [40]	9 нед
А.Е. Волков, А.А. Михельсон, 2004 [41]	14 нед
Н.В. Косовцова, Е.И. Копытова, 2004 [23]	14 нед
Е.С. Некрасова и соавт., 2004 [24]	13 нед 4 дня



**Рис. 7.13.** Беременность 12 нед 4 дня. А – сагиттальный срез плода. Отчетливо видно фиксированное разгибательное положение головного конца. Б – поперечное сечение головы плода. Отчетливо видна черепно-мозговая грыжа (стрелка).

виднее. Беременность была прервана в 21 нед, результаты патоморфологического исследования подтвердили данные ультразвуковой диагностики.

В наблюдении Е.А. Шевченко [38] инциэнцефалия была диагностирована при скрининговом ультразвуковом исследовании в 12 нед 4 дня. В ходе оценки плода при его сагиттальном сканировании обращало на себя внимание чрезмерное дорсальное разгибательное положение головы плода, а при поперечном сечении головы – черепно-мозговая грыжа (рис. 7.13). Выявленные изменения являются патномоничными эхографическими признаками инциэнцефалии в ранние сроки беременности.

М.А. Эсетову [39] удалось диагностировать 2 случая инциэнцефалии в конце I триместра беременности, в одном из которых в 12 нед констатировано разгибательное положение головы плода (рис. 7.14). Изображение позвоночника плода удавалось получить фрагментарно только в нижних отделах из-за рахишизиса. Во втором наблюдении в 13 нед и 2 дня при трансвагинальном сканировании выявлено разогнутое положение головного конца у плода женского пола, отсутствие у него костей свода черепа и наличие деформированных структур головного мозга. В остальном эхографическая картина была идентична первому наблюдению.

Е.С. Некрасова и соавт. в 2004 г. [24] в случае инциэнцефалии у плода в 13 нед 4 дня беременности



**Рис. 7.14.** Сагиттальный срез плода в 12 нед (трансвагинальное сканирование). Обращает внимание отсутствие типичной картины структур мозга и позвоночника плода, разгибательное положение головного конца.

обнаружили аномалию формирования черепа с большим дефектом затылочной кости, энцефалоцеле в затылочном отделе, резко запрокинутую голову, укорочение шейного отдела позвоночника и рахишизис шейных позвонков. Также ими у этого плода были выявлены расщелина лица и рахишизис в пояснично-крестцовом отделе позвоночника.

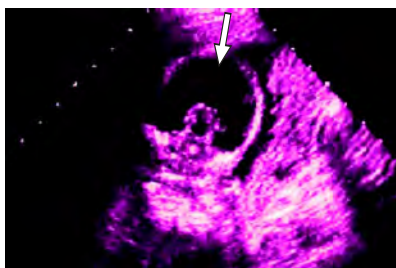
О наиболее ранней пренатальной диагностике инциэнцефалии сообщили F. Cuillier и соавт. [40]. Им удалось обнаружить характерные изменения головы и позвоночника плода в 9 нед беременности при численных значениях копчиково-теменного размера 26 мм. На основании полученных данных проведено пренатальное консультирование, но пациентка приняла решение о прерывании беременности, учитывая летальность порока, только в 18 нед беременности.

### Голопрозэнцефалия

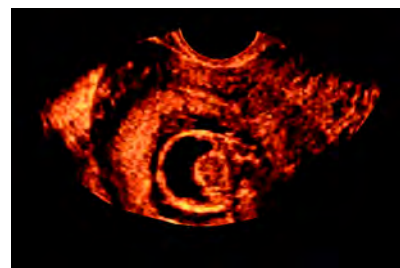
Голопрозэнцефалия встречается в среднем с частотой 1 случай на 10 000 новорожденных и является пороком развития головного мозга, обусловленным неполным разделением эмбрионального переднего мозга в сочетании с неполным развитием срединных структур лица. В зависимости от степени сагиттального неразделения коры, таламуса и гипоталамуса выделяют алобарную, семилобарную и лобарную формы голопрозэнцефалии.



**Рис. 7.15.** Беременность 12 нед. Алобарная голопрозэнцефалия.



**Рис. 7.16.** Беременность 13 нед. Алобарная голопрозэнцефалия. Трансбрюшное сканирование. Стрелкой указан единственный желудочек мозга.



**Рис. 7.17.** Беременность 13 нед. Алобарная голопрозэнцефалия. Трансвагинальное сканирование. Отчетливо видно отсутствие разделения зрительных бугров.



Алобарный тип является наиболее тяжелым поражением мозга, когда деление коры на два полушария полностью отсутствует. В случае алобарной голопроэнцефалии визуализируется единственный желудочек мозга (рис. 7.15). Серп мозга и межполушарная борозда отсутствуют, зрительные бугры не разделены (рис. 7.16, 7.17). Часто выявляется микроцефалия. При семилобарном типе голопроэнцефалии в некоторых случаях можно выявить третий желудочек и часть задних рогов боковых желудочков мозга. В случае лобарной формы порока зрительные бугры и боковые желудочки почти всегда разделены за исключением лобных рогов, нередко отмечается умеренное расширение боковых желудочков, а также широкая коммуникация между лобными рогами и третьим желудочком.

Впервые о ранней пренатальной ультразвуковой диагностике голопроэнцефалии сообщили Z. Toth и соавт. [42] в 1986 г. (табл. 7.7). Ими при трансабдоминальном ультразвуковом исследовании была обнаружена флюктуирующая мембранозная структура в месте черепа плода в 11 нед беременности. В 12 нед авторы констатировали наличие акрании и флюктуирующей, баллонной формы, мембранозной мозговой ткани и только в 16 нед был окончательно установлен диагноз голопроэнцефалии и циклопии, что было подтверждено при патологоанатомическом исследовании абортуса после прерывания беременности в 18 нед.

Согласно опубликованным данным, уже более 25 случаев голопроэнцефалии было диагностировано в конце I – начале II триместра беременности. M. Bronshtein и Z. Wiener [44] впервые для диагностики голопроэнцефалии в ранние сроки беременности использовали трансвагинальную эхографию. О случаях наиболее ранней диагностики голопроэнцефалии сообщили норвежские исследователи H.-G. Blaas и соавт. [56], которым удалось поставить точный диагноз в 9 нед беременности. В наблюдении, представленном U. Gembruch и соавт. [49], голопроэнцефалия сочеталась с синдромом Денди – Уокера.

Практически все исследователи приводят описание пренатальной ультразвуковой диагностики алобарной формы голопроэнцефалии в ранние сроки беременности. Только I. Witters и соавт. [58] и M.A. Эсетову [60] удалось выявить полудолевою форму порока. В наблюдении M.A. Эсетова [60] пренатальный диагноз был установлен в 12 нед 4 дня на основании визуализации задних рогов боковых желудочков, частичного разделения зрительных бугров и неполного изображения сосудистых сплетений в области височных рогов (рис. 7.18).

В случае обнаружения голопроэнцефалии при эхографическом исследовании плода особое внимание следует уделять оценке структур лица, поскольку этот порок развития часто сочетается с лицевыми аномалиями (циклопия, пробосцис, расщепление верхней губы и неба), большинство из которых могут быть выявлены уже в ранние сроки беременности при условии консультативного обследования (рис. 7.19).

Приведенные в таблице 7.7 данные касаются преимущественно ведущих центров пренатальной диагностики, поэтому особый интерес представля-

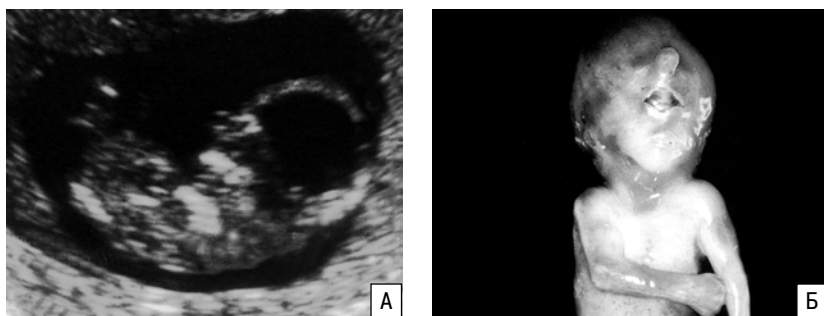
**Таблица 7.7.** Пренатальная ультразвуковая диагностика голопроэнцефалии в ранние сроки беременности

Авторы	Срок беременности
Z. Toth и соавт., 1986 [42]	16 нед
D. Nyberg и соавт., 1987 [43]	14 нед
M. Bronshtein, Z. Wiener, 1991 [44]	14 нед
F. Gonzales-Gomes и соавт., 1992 [45]	10 нед
L. Nelson, M. King, 1992 [46]	10 нед 5 дней
E. Sakala, K. Gaio, 1993 [47]	13 нед
R. Achiron, A. Achiron, 1995 [48]	10 нед 4 дня
U. Gembruch и соавт., 1995 [49]	13 нед 3 дня
R. van Zalen-Sprock и соавт., 1995 [50]	12 нед 1 день
O. Parant и соавт., 1997 [51]	14 нед
V. Thilaganathan и соавт., 1997 [52]	11 нед
C. Turner и соавт., 1999 [53]	10 нед
H. Wong и соавт., 1999 [54]	10 нед 3 дня
H. Wong и соавт., 1999 [55]	10–13 нед
M.B. Медведев, 2000 [31]	12 нед
H.-G. Blaas и соавт., 2000 [56]	9 нед 2 дня
T.-H. Lai и соавт., 2000 [57]	16 нед
I. Witters и соавт., 2001 [58]	11 нед
Ю.Ф. Лузянин и соавт., 2002 [59]	11–12 нед
M.A. Эсетов, 2002 [60]	12 нед 4 дня
M. Carvalho и соавт., 2002 [17]	11–14 нед
P. Taipale и соавт., 2003 [61]	12 нед 2 дня
A.E. Волков, A.A. Михельсон, 2004 [41]	13–15 нед

ют результаты скрининговых ультразвуковых исследований в ранние сроки беременности. Так, L. Hernadi и M. Torocsik [62] при проведении двукратного скринингового обследования 3991 пациентки в 11–14 нед и 18–20 нед беременности отметили один случай голопроэнцефалии, который не был диагностирован в ранние сроки беременности. В аналогичном исследовании, выполненном в Италии при скрининговом ультразвуковом обследовании 2097 пациенток в 14 и 20–22 нед беременности, также голопроэнцефа-



**Рис. 7.18.** Беременность 12 нед 4 дня. Семилобарная голопроэнцефалия. На фоне объединенных в единую полость лобных рогов и тел боковых желудочков видны задние рога и частично разделенные зрительные бугры.



**Рис. 7.19.** Беременность 12 нед. Голопрозэнцефалия в сочетании с пробосцисом. А – эхограмма. Б – фенотип абортуса.

лия была пропущена в 14 нед, но диагностирована в 20–22 нед [63]. В другом скрининговом исследовании в 12–14 нед, осуществленном в одной из акушерских клиник Лондона и включавшем 1632 беременные, один случай голопрозэнцефалии был точно установлен в конце I триместра [27]. М. Carvalho и соавт. [17] из Бразилии также при скрининговом обследовании 2853 пациенток в 11–14 нед выявили 2 случая голопрозэнцефалии, которые сопровождались расщелинами лица.

### Синдром Денди – Уокера

Синдром Денди – Уокера представляет собой порок развития, возникающий в результате нарушений формирования ромбовидного мозга и характеризующийся наличием полной или частичной агенезии червя мозжечка, кистозным расширением IV желудочка и формированием кисты в области подпаутинного пространства задней черепной ямки [64]. Среди живорожденных детей частота встречаемости синдрома Денди – Уокера относительно невысока – 1 случай на 25000–35000 [1]. Согласно проведенному нами анализу обследования 36 405 беременных, частота синдрома Денди – Уокера составила 0,038% или 0,4 случая на 1000 плодов [65]. Аномалия Денди – Уокера возникает в результате действия самых разных факторов. Она может быть изолированной или сочетанной, то есть быть составляющей генных и хромосомных синдромов и синдромов множественных пороков развития [66].

Обычно ультразвуковая диагностика аномалии Денди – Уокера возможна с 18–20 нед беременности и основывается в первую очередь на выявлении полной или частичной агенезии червя мозжечка. В случаях полной агенезии полушария мозжечка полностью разобцены, большая цистерна, как и IV желудочек, увеличены в размерах и визуализируются в середине задней черепной ямки [1].

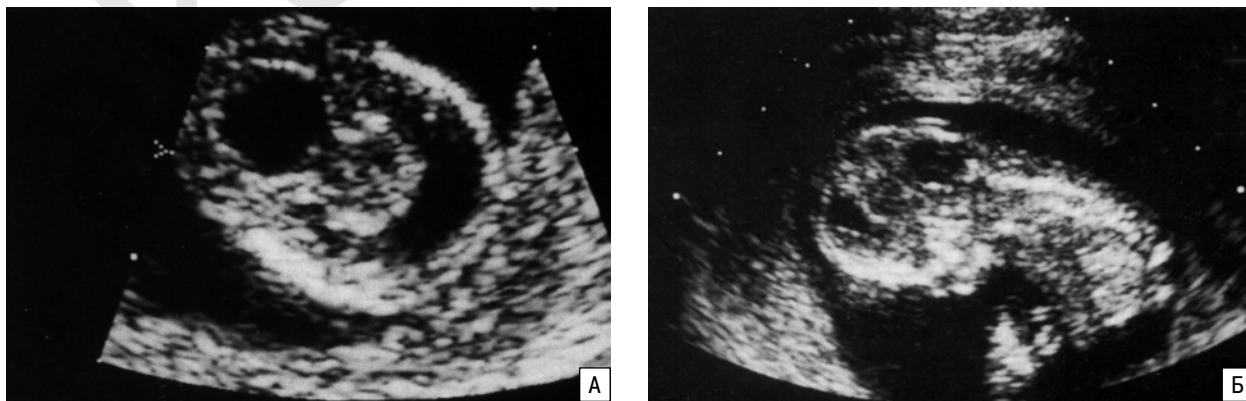
В некоторых случаях пренатальная диагностика синдрома

Денди – Уокера возможна в ранние сроки беременности. Согласно опубликованным данным, наиболее ранняя пренатальная диагностика аномалии Денди – Уокера была осуществлена при трансвагинальной эхографии в 12–14 нед беременности (табл. 7.8).

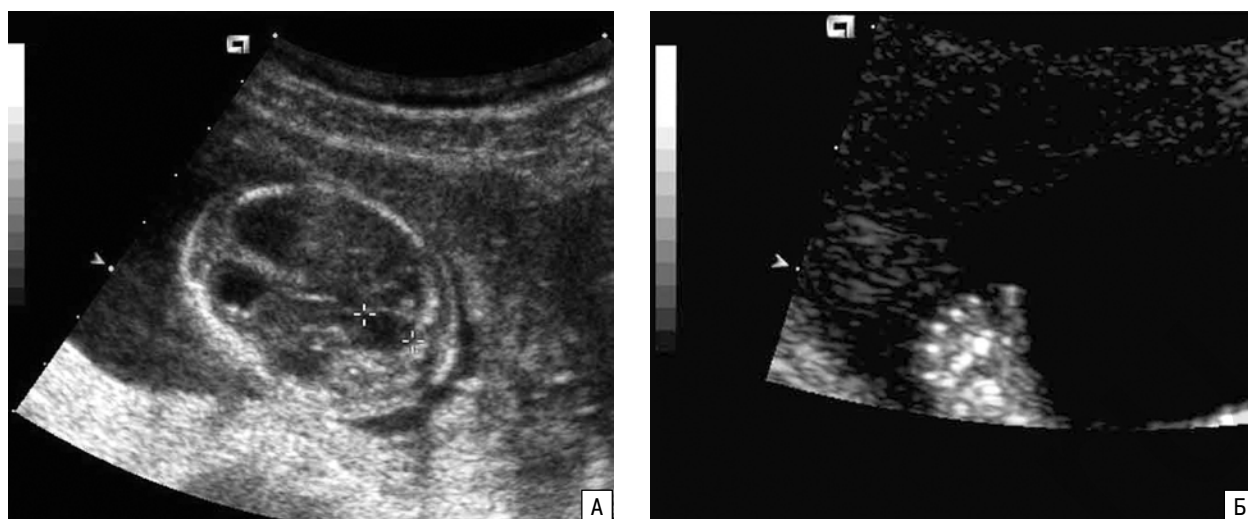
Следует отметить, что в случаях ранней диагностики синдрома Денди – Уокера часто обнаруживаются хромосомные аномалии. Так, в наблюдении, представленном В. Ulm и соавт. [68], диагноз был установлен в 14 нед и в ходе пренатального кариотипирования была обнаружена триплоидия. U. Gembruch и соавт. [49] обнаружили сочетание синдрома Денди – Уокера с голопрозэнцефалией в 13 нед 3 дня (рис. 7.20). В ходе пренатального кариотипирования выявлена трисомия 13. В наблюдении W. Sepulveda

**Таблица 7.8.** Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Денди – Уокера в ранние сроки беременности

Авторы	Срок беременности
R. Achiron, A. Achiron, 1991 [67]	12 нед
U. Gembruch и соавт., 1995 [49]	13 нед 3 дня
G. D'Ottavio и соавт., 1995 [63]	14 нед
B. Ulm и соавт., 1997 [68]	14 нед
E. Pajkrt и соавт., 1998 [15]	14 нед
D. Sherer и соавт., 2001 [69]	13 нед
W. Sepulveda и соавт., 2003 [70]	16 нед
Собственное наблюдение	10 нед



**Рис. 7.20.** Беременность 13 нед 3 дня. Голопрозэнцефалия и синдром Денди – Уокера. А – поперечное сечение головы плода. Б – продольное сканирование плода. Отчетливо видны один желудочек и анэхогенное образование задней черепной ямки [49].



**Рис. 7.21.** Беременность 16 нед. Синдром Денди – Уокера (А) у плода с трисомией 9. Б – полидактилия [70].

и соавт. [70] у плода с синдромом Денди – Уокера выявлена трисомия 9 (рис. 7.21).

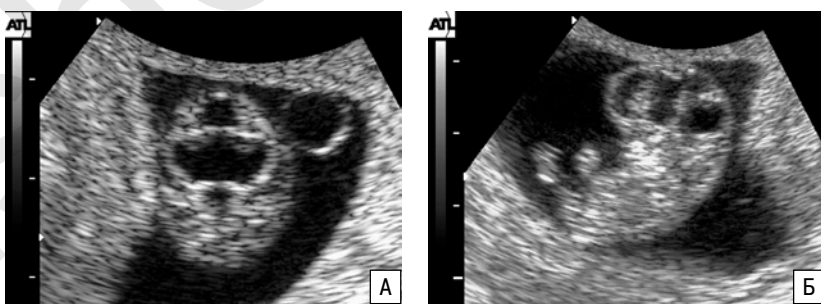
Конечно, все представленные наблюдения были диагностированы руками экспертов, поэтому в первую очередь вызывают интерес результаты скрининговых ультразвуковых исследований в ранние сроки беременности. При скрининговом ультразвуковом обследовании 3991 пациентки в 11–14 нед и 18–20 нед беременности L. Hernadi и M. Torocsik [62] не удалось обнаружить один единственный случай синдрома Денди – Уокера. M. Carvalho и соавт. [17] при скрининговом обследовании 2853 пациенток в 11–14 нед не выявили 2 случая синдрома Денди – Уокера, но диагностировали их во II триместре беременности.

Согласно данным одного из первых отечественных скрининговых ультразвуковых исследований, также единственный случай синдрома Денди – Уокера не был диагностирован при обследовании 5498 пациенток в 11–14 нед беременности [71]. Правда, этим же специалистам недавно удалось осуществить наиболее раннюю пренатальную диагностику синдрома Денди – Уокера. При ультразвуковом исследовании в 10 нед у плода было обнаружено кистозное образование в задней черепной ямке, на основании чего заподозрен синдром Денди – Уокера (рис. 7.22). При повторном исследовании через 2 нед эхографическая картина полностью сохранилась (рис. 7.23), что позволило установить окончательный диагноз.

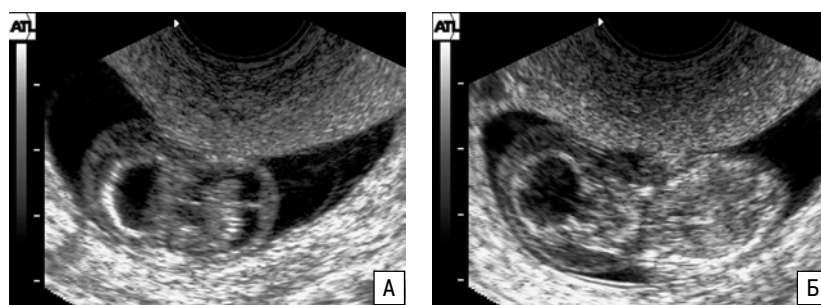
В другом скрининговом исследовании в ранние сроки беременности, включавшем 1473 пациентки, один случай синдрома Денди – Уокера был точно установлен в конце I триместра [15].

G. D’Ottavio и соавт. [63] при осуществлении скринингового обследования 2114 плодов в 14 нед беременности с помощью трансвагинальной эхографии также точно диагностировали один случай синдрома Денди – Уокера. Следует подчеркнуть, что и представленный нами случай этого порока был выявлен при скрининговом ультразвуковом исследовании.

Несмотря на отдельные публикации успешной ранней пренатальной диагностики синдрома Денди – Уокера, следует обратить внимание специалистов на следующие особенности развития мозжечка плода. В эмбриональном периоде полушария мозжечка раз-



**Рис. 7.22.** Синдром Денди – Уокера в 10 нед беременности. А – поперечное сканирование. Б – продольное сканирование.



**Рис. 7.23.** Синдром Денди – Уокера в 12 нед беременности. А – поперечное сканирование. Б – продольное сканирование.

делены по срединной линии, к 12 нед беременности формируется червь и две боковые части полушарий мозжечка. Характерное изображение мозжечка в этом сроке (открытый червь) – результат разницы роста червя и полушарий. При трансвагинальной эхографии в 14–16 нед беременности диспропорция сохраняется у многих плодов и только к 20 нед червь мозжечка во всех случаях бывает уже сформирован или закрыт. По данным В. Bromley и соавт. [72], при трансабдоминальном исследовании в 14, 15 и 16 нед беременности открытый червь мозжечка был найден у 56, 23 и 13% плодов соответственно.

Таким образом, оправдано установление окончательного пренатального диагноза синдрома Денди – Уокера, особенно при изолированной форме порока и частичной агенезии червя мозжечка (вариант Денди – Уокера), при динамическом эхографическом наблюдении после 20 нед беременности.

### Гидролетальный синдром

Гидролетальный синдром характеризуется наличием гидроцефалии, микрогнатии, косолапости и полидактилии. Впервые о ранней диагностике этого синдрома сообщили специалисты из Финляндии Р. Ammala и R. Salonen [73]. У пациентки 26 лет первая беременность была прервана в 18 нед в связи с обнаружением у плода гидролетального синдрома. В последующую беременность при трансвагинальном ультразвуковом обследовании плода в 11 нед 5 дней были выявлены атипичная гидроцефалия при отсутствии срединных структур головного мозга и косолапость. На основании полученных данных был выставлен диагноз гидролетального синдрома. В 14 нед произведено прерывание беременности. На аутопсии пренатальный диагноз полностью подтвержден.

### Арахноидальные кисты

Арахноидальные кисты являются редкими аномалиями развития головного мозга, на которые приходится около 1% от всех внутричерепных образований [74]. Арахноидальная киста – это экстрапаренхиматозное внутричерепное тонкостенное образование, которое исходит из слоев арахноидальной ткани. Наружная мембрана кисты фиксирована к твердой мозговой оболочке, а внутренняя – контак-

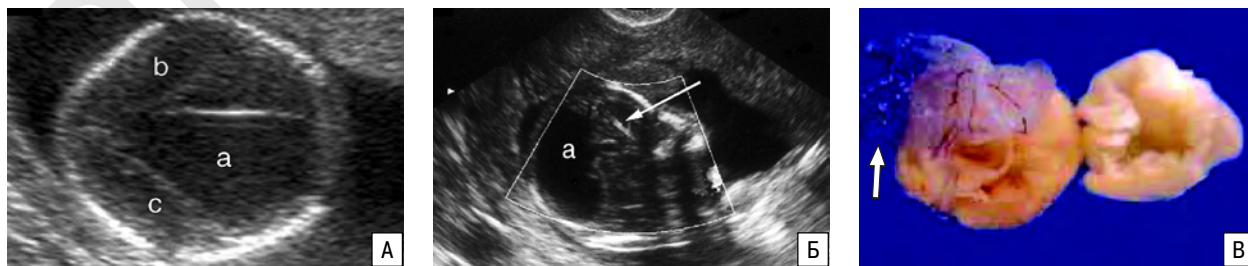
тирует с мягкой мозговой оболочкой. Наиболее частая локализация арахноидальных кист – поверхность мозга в области основных извилин (сильвовой, роландовой) и межполушарной щели. Обычно они локализируются сбоку от средней линии в пределах передней и средней черепных ямок, реже в проекции задней ямки.

Арахноидальные кисты относятся к аномалиям с поздней манифестацией, преимущественно в III триместре беременности. Однако в некоторых случаях возможна их пренатальная ультразвуковая диагностика в 16–22 нед [75–77]. К настоящему времени нам удалось найти только одну публикацию, посвященную ранней пренатальной диагностике арахноидальной кисты. F. Bretelle и соавт. [78] при консультативном трансвагинальном ультразвуковом исследовании в 13 нед беременности обнаружили анэхогенное образование в задней черепной ямке плода (рис. 7.24). Окружность головы плода превышала 90-й перцентиль нормативных показателей – 105 мм. Дефектов мозгового черепа не было выявлено, мозговые сосуды не изменены. Других изменений головного мозга и экстракраниальных аномалий не обнаружено. Карриотип плода нормальный – 46,XY. Родители приняли решение в пользу прерывания беременности, что было осуществлено в 15 нед беременности. На аутопсии диагноз арахноидальной кисты задней черепной ямки был подтвержден, других пороков не обнаружено.

### Spina bifida

Spina bifida представляет собой аномалию развития позвоночного столба, возникающую в результате нарушения процесса закрытия нервной трубки. Выход через дефект оболочек спинного мозга называется менингоцеле. Если грыжевой мешок содержит нервную ткань, образование носит название менингомиелоцеле. Наиболее частое расположение дефекта – поясничный и крестцовый отделы позвоночника.

Частота встречаемости spina bifida зависит от географического региона. В некоторых районах Великобритании частота этого порока составляет 4 случая на 1000 новорожденных. В США этот показатель в среднем равен 0,5 на 1000, хотя он значительно варьирует в зависимости от расовых и географических особенностей [79]. С внедрени-



**Рис. 7.24.** Беременность 13 нед. Арахноидальная киста. Трансвагинальное сканирование. А – поперечное сечение головы плода. Отчетливо видно анэхогенное образование (а) между двумя полушариями мозга (b, c). Б – сагиттальное сканирование в режиме ЦДК. Образование (а) не имеет признаков сосудистого генеза. Стрелкой указана передняя мозговая артерия. В – макропрепарат головного мозга. Стрелкой указана арахноидальная киста [78].



**Рис. 7.25.** Беременность 16 нед. Поперечное сечение туловища плода. Spina bifida (стрелка) [80].

ем в широкую практику пренатального скрининга частота spina bifida при рождении значительно снизилась.

В большинстве случаев пренатальная диагностика spina bifida удается с 16 нед беременности, когда при эхографическом исследовании хорошо визуализируются задние центры оссификации позвоночника. В норме они располагаются параллельно друг другу или под незначительным углом. При наличии spina bifida остистые отростки позвонков при поперечном сканировании не смыкаются, а образуют U- или Y-образную конфигурацию (рис. 7.25) [80]. Грыжа может быть видна при продольном сканировании, однако маленькие дефекты чаще диагностируются при тщательном поперечном сканировании позвоночника. При наличии менинго- или менингомиелоцеле в области дефекта определяется тонкостенный грыжевой мешок.

В ранние сроки беременности в качестве маркеров spina bifida выделены [31, 81–83]:

- нарушение параллельности отростков позвонков в венозной плоскости сканирования;
- нарушение контура позвоночника в поперечной плоскости сечения;
- скошенное очертание лобных костей при поперечном сканировании головы.

Такие общеизвестные краниальные признаки spina bifida, как изменение формы головы – «лимон» и мозжечка – «банан» отмечаются далеко не всегда в ранние сроки беременности. Описаны случаи, когда форма головы плода при spina bifida больше напоминала форму «желудя» [84]. Однако еще рано делать окончательные выводы о диагностической ценности этого маркера.

Z. Blumenfeld и соавт. [85] впервые описали динамические изменения эхографических признаков spina bifida в ранние сроки беременности. При первом ультразвуковом ис-

следовании в 10 нед была отмечена неоднородная эхоструктура в сакральном отделе позвоночного столба; в 12 нед – появился признак «банана»; в 15 нед – выявлены признак «лимона» и сакральное менингоцеле. N. Sebire и соавт. [81] также обнаружили признак «лимона» у 3 плодов с пояснично-крестцовой spina bifida в 12–14 нед беременности.

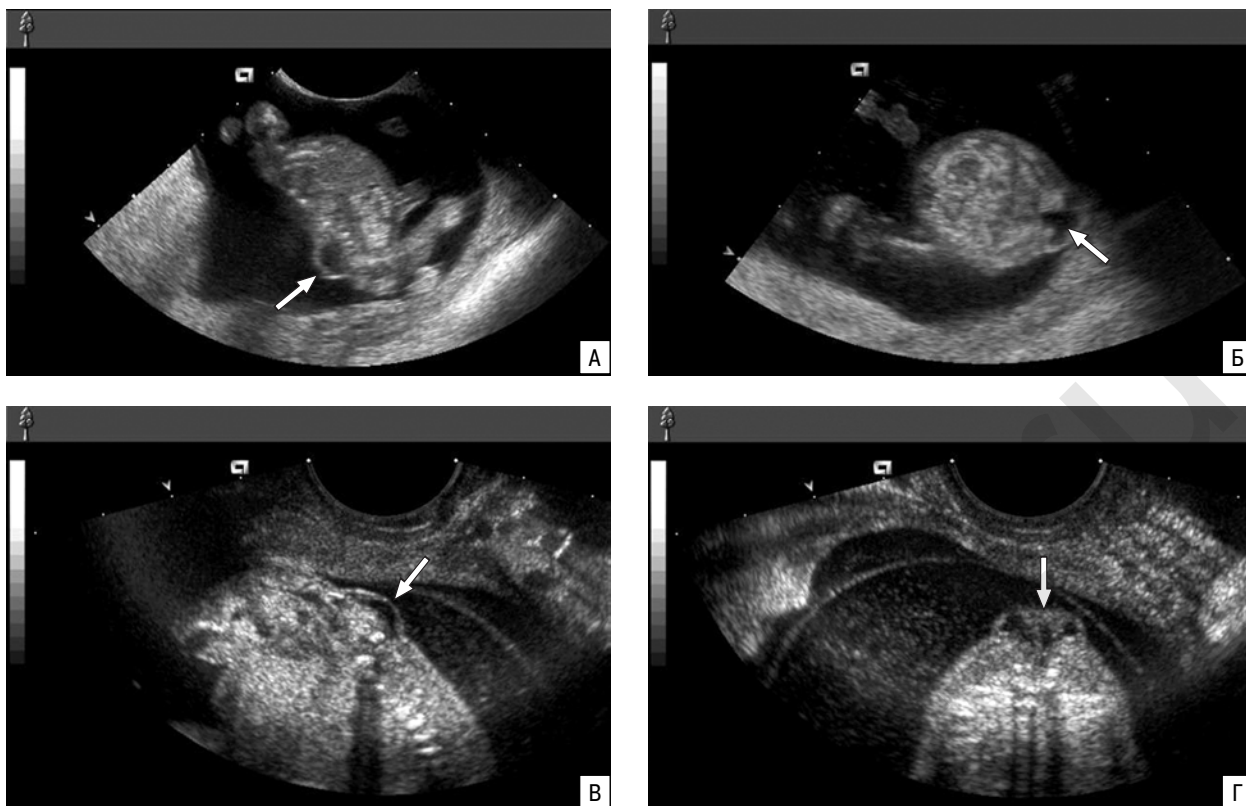
О наиболее ранней пренатальной ультразвуковой диагностике spina bifida сообщили H. Blaas и соавт. [82]. Им удалось выявить порок у 3 плодов в сроки от 9 нед 1 дня до 9 нед 4 дней благодаря тщательному изучению анатомии плода у пациенток высокого риска с помощью трансвагинальной эхографии с использованием датчика 7,5 МГц. При этом копчико-теменной размер (КТР) эмбрионов составлял лишь 22–28 мм.

Особый интерес представляют данные пренатальной диагностики spina bifida при скрининговом ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности (табл. 7.9). В отличие от анэнцефалии/экзэнцефалии и энцефалоцеле при spina bifida пока достигнуты достаточно скромные успехи в конце I триместра беременности – было выявлено только 13 (23,6%) из 55 случаев. Правда, в исследовании N. Sebire и соавт. [81], охватывающем наибольшее количество случаев spina bifida, исследования проводились в начале 90-х годов прошлого столетия для оценки воротникового пространства плода и их целью не была ранняя пренатальная диагностика врожденных пороков. Кроме этого, позвоночник плода в этих исследованиях изучался преимущественно при продольном сканировании одновременно с оценкой воротникового пространства. Следует отметить, что в 16–22 нед практически все случаи spina bifida в этом исследовании были обнаружены в скрининговом режиме. Поэтому, если исключить это исследование из общего анализа, то чувствительность эхографии в ранней диагностике spina bifida при скрининговом обследовании в ранние сроки беременности будет в 2 раза выше – 50% (13 из 26 случаев).

По нашему мнению, большинство случаев spina bifida, сопровождающихся выраженными изменениями (менингомиелоцеле, рахизис, ме-

**Таблица 7.9.** Пренатальная диагностика spina bifida при скрининговом ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности

Авторы	Срок обследования, нед	Выявленные случаи	Пропущенные случаи
Z. Blumenfeld и соавт., 1993 [85]	10–15	5	–
L. Hernadi, M. Torocsik, 1997 [62]	11–14	5	1
G. D'Ottavio и соавт., 1997 [86]	13–15	1	1
N. Sebire и соавт., 1997 [81]	10–14	–	29
D. Economides, J. Braithwaite, 1998 [27]	10–14	–	1
E. Pajkrt и соавт., 1998 [15]	12–14	–	1
L. Bussamra и соавт., 1999 [87]	10–14	–	3
M. Carvalho и соавт., 2002 [17]	11–14	1	3
Е.А. Шевченко, 2003 [71]	11–14	–	1
F. McAuliffe и соавт., 2004 [88]	11–14	1	2
Всего		13	42

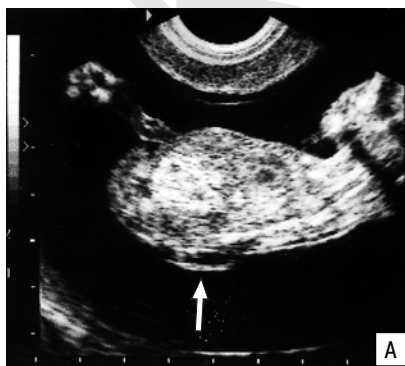


**Рис. 7.26.** Беременность 14 нед (2 наблюдения). Трансвагинальное сканирование. Spina bifida (стрелка). А, В – сагиттальный срез. Б, Г – поперечный срез [90].

нингоцеле) потенциально могут быть диагностированы при первом скрининговом ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности. Для этого необходимо, во-первых, как указывалось в начале главы, проводить скрининговое обследование не в 10–14, а в 12–14 нед беременности. Во-вторых, осуществлять изучение позвоночника плода на всем протяжении в нескольких плоскостях. В подтверждение этих положений в таблице 7.10 приведены случаи пренатальной диагностики spina bifida в ранние сроки беременности, опубликованные отечественными специалистами в последние годы (рис. 7.26 – 7.28).

**Таблица 7.10.** Пренатальная ультразвуковая диагностика spina bifida в ранние сроки беременности, осуществленная отечественными специалистами

Авторы	Срок беременности
С.О. Кусова, С.А. Какабадзе, 2001 [80]	16 нед
И.И. Рябов, 2002 [89]	12 нед, 14 нед
С.В. Никитин, 2003 [90]	14 нед, 14 нед
М.А. Эсетов, 2003 [91]	12 нед, 13 нед
Н.В. Косовцова, Е.И. Копытова, 2004 [23]	12–14 нед
М.В. Медведев, 2004 [92]	13 нед
Е.С. Некрасова и соавт., 2004 [24]	13 нед



**Рис. 7.27.** Беременность 13 нед 3 дня. Трансвагинальное сканирование. Spina bifida (стрелка). А – сагиттальный срез. Б – поперечный срез.

**Рис. 7.28.** Беременность 13 нед. Spina bifida (стрелка).

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999.
2. Goldstein R.B., Filly R.A., Callen P.W. Sonography of anencephaly: pitfalls in early diagnosis // *J. Clin. Ultrasound*. 1989. V. 17. P. 397–402.
3. Rottem S., Bronshtein M., Thaler I., Brandes J.M. First trimester transvaginal sonographic diagnosis of fetal anomalies // *Lancet*. 1989. № 1. P. 444–445.
4. Kennedy K.A., Flick K.J., Thurmond A.S. First-trimester diagnosis of exencephaly // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 162. P. 461–463.
5. Bronshtein M., Ornoy A. Acrania: anencephaly resulting from secondary degeneration of a closed neural tube: two cases in the same family // *J. Clin. Ultrasound*. 1991. V. 19. P. 230–234.
6. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
7. Демидов В.Н., Стыгар А.М., Воеводин С.М., Янтовский Ю.Р. Ультразвуковая диагностика аномалий развития в I триместре беременности // *Советская Медицина*. 1991. № 12. С. 25–28.
8. Цхай В.Б., Морозова А.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика акрании // *Ультразвук. Диагн.* 1995. № 3. С. 51–53.
9. Проскуракова О.В., Липман А.Д., Черная М.В. Пренатальная диагностика экзэнцефалии в конце I триместра беременности // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 4. С. 56–59.
10. Николаев Л.Т., Рябов И.И. Пренатальная ультразвуковая диагностика акрании у плода в I триместре беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 3. С. 233–234.
11. Басист И.М., Романовская И.В. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков центральной нервной системы в I триместре беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2000. Т. 8. № 2. С. 143–144.
12. Рязанцев А.А., Беляев А.В. Ранняя пренатальная диагностика пороков развития в конце I триместра беременности. II. Экзэнцефалия и энцефалоцеле // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 2. С. 124–126.
13. Морозов О.В., Попова Н.В. Случай пренатальной диагностики экзэнцефалии в конце I триместра беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 4. С. 306–307.
14. Cullen M.T., Green J., Whetham J. et al. Transvaginal ultrasonographic detection of congenital anomalies in the first trimester // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 163. P. 466–476.
15. Pajkrt E., van Lith J.M.M., Mol B.W.J. et al. Screening for Down's syndrome by fetal nuchal translucency measurement in a general population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. P. 163–169.
16. Chatzipapas I.K., Whitlow B.J., Economides D.L. The 'Mickey Mouse' sign and the diagnosis of anencephaly in early pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 3. P. 196–199.
17. Carvalho M.H.B., Brizot M.L., Lopes L.M. et al. Detection of fetal structural abnormalities at the 11–14 week ultrasound scan // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. № 1. P. 1–4.
18. Johnson S.P., Sebire N.J., Sniijders R.J.M. et al. Ultrasound screening for anencephaly at 10–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 1. P. 14–16.
19. Шевченко Е.А., Малюгина Е.И., Марченко Н.П., Морозова А.А. Возможности эхографии в пренатальной диагностике анэнцефалии и энцефалоцеле при скрининговом исследовании в 11–14 нед беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 23–26.
20. van Zalen-Sprock R.M., van Vugt J.M.G., van Geijn H.P. First-trimester sonographic detection of neurodevelopmental abnormalities in some single-gene disorders // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. P. 199–202.
21. Рябов И.И., Николаев Л.Т., Титова Л.А., Алексеева Т.Л. Выраженная для срока дифференциация полостей амниона и хориона: сочетание со структурными аномалиями плода // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 1. С. 68–72.
22. Комарова И.В. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики энцефалоцеле в 13 нед беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 4. С. 302–304.
23. Косовцова Н.В., Копытова Е.И. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 235.
24. Некрасова Е.С., Талантова О.Е., Коротеев А.Л., Баранов В.С. Случаи пренатальной диагностики множественных пороков развития в конце I триместра беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 2. С. 110–114.
25. Pachi A., Giancotti A., Torcia F. et al. Meckel-Gruber syndrome: ultrasonographic diagnosis at 13 weeks' gestational age in an at risk case // *Prenat. Diagn.* 1989. V. 9. P. 187–190.
26. Sepulveda W., Sebire N.J., Souka A. et al. Diagnosis of the Meckel-Gruber syndrome at eleven to fourteen weeks' gestation // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1997. V. 176. P. 316–319.
27. Economides D.L., Braithwaite J.M. First trimester ultrasonographic diagnosis of fetal structural abnormalities in low risk population // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1998. V. 105. P. 53–57.
28. Bronshtein M., Stahl S., Zimmer E.Z. Transvaginal sonographic diagnosis of fetal finger abnormalities in early gestation // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. № 8. P. 591–595.
29. Лазюк Г.И., Лурье И.В., Чертовой Е.Д. Наследственные синдромы множественных врожденных пороков развития. М.: Медицина, 1983.
30. Лиштан Л.М., Соловьева И.В., Прибушеня О.В. и др. Ультразвуковая диагностика синдрома Меккеля в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 193–197.
31. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития в 10–16 недель беременности // *Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности* / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 33–72.
32. Sherer D.M., Hearn-Stebbins B., Harvey W. et al. Endovaginal sonographic diagnosis of iniencephaly apertus and craniorachischisis at 13 weeks, menstrual age // *J. Clin. Ultrasound*. 1993. V. 21. P. 124–127.
33. Флоренцова Е.В., Апарцин М.С. Случай пренатальной диагностики иниэнцефалии в начале II триместра беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 4. С. 332–334.
34. Nenescu D. Iniencephaly // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net), 2000.
35. Bigi F. Iniencephaly and acrania // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net), 2001.
36. Marton T., Tanko A., Mezei G., Papp Z. Diagnosis of an unusual form of iniencephaly in the first trimester of pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 5. P. 549–551.
37. Thomas D. Iniencephaly, 12 weeks // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net), 2002.
38. Шевченко Е.А. Иниэнцефалия – потенциально диагностируемый порок в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 319–320.
39. Эсетов М.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков в I триместре беременности. I. Иниэнцефалия // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 270–273.
40. Cuillier F., Koenig P., Lagarde L., Cartault J.F. Transvaginal sonographic diagnosis of iniencephaly apertus and craniorachischisis at 9 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 6. P. 657–658.
41. Волков А.Е., Михельсон А.А. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 231.
42. Toth Z., Csecsei K., Szeifert G. et al. Early prenatal diagnosis of cyclopia associated with holoprosencephaly // *J. Clin. Ultrasound*. 1986. V. 14. P. 550–553.
43. Nyberg D.A., Mack L.A., Bronstein A. et al. Holoprosencephaly: prenatal sonographic diagnosis // *Amer. J. Roentgenol.* 1987. V. 149. P. 1051–1058.
44. Bronshtein M., Wiener Z. Early transvaginal sonographic diagnosis of alobar holoprosencephaly // *Prenat. Diagn.* 1991. V. 11. P. 459–462.
45. Gonzales-Gomes F., Satamanca A., Padilla M.C. et al. Alobar holoprosencephalic embryo detected via transvaginal sonography // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1992. V. 47. P. 266–270.
46. Nelson L.H., King M. Early diagnosis of holoprosencephaly // *J. Ultrasound Med.* 1992. V. 11. P. 57–59.
47. Sakala E.P., Gaio K.L. Fundal uterine leiomyoma obscuring first-trimester transabdominal sonographic diagnosis of fetal holoprosencephaly // *J. Reprod. Med.* 1993. V. 38. P. 400–402.
48. Achiron R., Achiron A. Transvaginal fetal neurosonography: the first trimester of pregnancy // *Ultrasound and the Fetal Brain* / Eds. Chervenak F.A., Kurjak A., Comstock C.H. L.: Parthenon Publ., 1995. P. 95–108.
49. Gembruch U., Baschat A.A., Reusche E. et al. First-trimester diagnosis of holoprosencephaly with a Dandy-Walker malformation by transvaginal ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. P. 619–622.
50. van Zalen-Sprock R., van Vugt J., Harten H. et al. First trimester diagnosis of cyclopia and holoprosencephaly // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. P. 631–633.
51. Parant O., Sarramon M.F., Delisle M.B., Fournie A. Prenatal diagnosis of holoprosencephaly. A series of twelve cases // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.* 1997. V. 26. P. 687–696.
52. Thilaganathan B., Slack A., Wathen N.C. Effect of first-trimester nuchal translucency on second-trimester maternal serum

- biochemical screening for Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 4. P. 261–264.
53. Turner C.D., Silva S., Jeanty P. Prenatal diagnosis of alobar holoprosencephaly at 10 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. P. 300–302.
  54. Wong H.S., Tang M.H.Y., Yan K.W., Cheung L.W.K. Histological findings in a case of alobar holoprosencephaly diagnosed at 10 weeks of pregnancy // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 9. P. 859–862.
  55. Wong H.S., Lam Y.H., Tang M.H.Y. et al. First-trimester ultrasound diagnosis of holoprosencephaly: three case reports // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 5. P. 356–359.
  56. Blaas H.-G.K., Eik-Nes S.H., Vainio T., Vogt Isaksen C. Alobar holoprosencephaly at 9 weeks gestation age visualized by two- and three-dimensional ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 1. P. 62–65.
  57. Lai T.-H., Chang C.-H., Yu C.-H. et al. Prenatal diagnosis of alobar holoprosencephaly by two-dimensional and three-dimensional ultrasound // *Prenat. Diagn.* 2000. V. 20. № 5. P. 400–403.
  58. Witters I., Moerman P., Muenke M. et al. Semilobar holoprosencephaly in a 46,XY female fetus // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. № 10. P. 839–841.
  59. Лузянин Ю.Ф., Коновалова Т.Н., Васильева Е.Ю. Ранняя ультразвуковая пренатальная диагностика аномалии развития стебля тела // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 211–212.
  60. Эсетов М.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика полу-долевой голопроэнцефалии в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 4. С. 309–311.
  61. Taipale P.J., Krista T., Alafuzoff I. Prenatal diagnosis of holoprosencephaly and ectopia cordis in a twin at 12 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. № 2. P. 198–200.
  62. Hernadi L., Torocsik M. Screening for fetal anomalies in the 12th week of pregnancy by transvaginal sonography in an unselected population // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. P. 753–759.
  63. D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Pilot screening for fetal malformations: possibilities and limits of transvaginal sonography // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. № 8. P. 575–580.
  64. Russ P., Pretorius D., Johnson M. Dandy-Walker syndrome: a review of 15 cases evaluated by prenatal sonography // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V. 161. P. 401–406.
  65. Юдина Е.В., Медведова М.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. III. Синдром Денди-Уокера // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2000. Т. 8. № 4. С. 266–271.
  66. Murray J., Johnson J., Bird T. Dandy-Walker malformation: etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks // *Clin. Genet.* 1985. V. 28. P. 272–283.
  67. Achiron R., Achiron A. Transvaginal ultrasonic assessment of the early fetal brain // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V. 1. P. 336–344.
  68. Ulm B., Ulm M., Deutinger J., Bernaschek G. Dandy-Walker malformation diagnosed before 21 weeks of gestation: associated malformations and chromosomal abnormalities // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. P. 167–170.
  69. Sherer D.M., Shane H., Anyane-Yeboa K. First-trimester transvaginal ultrasonographic diagnosis of Dandy-Walker malformation // *Am. J. Perinatol.* 2001. V. 18. № 7. P. 373–377.
  70. Sepulveda W., Wimalasundera R.C., Taylor M.J.O. et al. Prenatal ultrasound findings in complete trisomy 9 // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 5. P. 479–483.
  71. Шевченко Е.А. Организация ультразвукового скрининга и диагностика врожденных пороков в ранние сроки беременности в Красноярске // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 252–254.
  72. Bromley B., Nadel A.S., Pauker S. et al. Closure of the cerebellar vermis: evaluation with second trimester US // *Radiology.* 1994. V. 193. P. 761–763.
  73. Ammala P., Salonen R. First-trimester diagnosis of hydrolethalus syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 1. P. 60–62.
  74. Raffel C., McCombe J.G. Arachnoid cysts // *Pediatric Neurosurgery / Ed. Cheek W.R. Philadelphia: W.B. Saunders, 1994. P. 104–110.*
  75. Meizner I., Barti Y., Tadmor R., Katz M. In utero ultrasonic detection of fetal arachnoid cyst // *J. Clin. Ultrasound.* 1988. V. 16. P. 506–509.
  76. Estroff A., Parad R.B., Barnes P.D. et al. Posterior fossa arachnoid cyst: an in utero mimicker of Dandy-Walker malformation // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. № 10. P. 787–790.
  77. Elbers S.E., Furness M.E. Resolution of presumed arachnoid cyst in utero // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. P. 353–355.
  78. Bretelle F., Senat M.V., Bernard J.P. et al. First-trimester diagnosis of fetal arachnoid cyst: prenatal implication // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 4. P. 400–402.
  79. Greenberg F., James L., Oakley G. Estimates of birth prevalence rates of spina bifida in the United States from computer generated maps // *Obstet. Gynecol.* 1983. V. 145. P. 570–573.
  80. Кусова С.О., Какабадзе С.А. Ранняя пренатальная диагностика spina bifida // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 3. С. 221–222.
  81. Sebire N.J., Noble P.L., Thorpe-Beeston J.G. et al. Presence of the 'lemon sign' in fetuses with spina bifida at the 10–14 week scan // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. P. 403–405.
  82. Blaas H.-G.K., Eik-Nes S.H., Isaksen C.V. The detection of spina bifida before 10 gestational weeks using two- and three-dimensional ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 1. P. 25–29.
  83. Nicolaides K.H., Sebire N.J., Snijders R.J.M. The 11–14-week scan. The diagnosis of fetal abnormalities. NY, L.: The Parthenon, 1999.
  84. De Keersmaecker B., Buisson O., Bernard J.P., Ville Y. Ultrasonographic diagnosis of spina bifida at 12 weeks: heading towards new indirect signs // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 60.
  85. Blumenfeld Z., Siegler E., Bronshtein M. The early diagnosis of neural tube defects // *Penat. Diagn.* 1993. V. 13. P. 863–871.
  86. D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Screening for fetal anomalies by ultrasound at 14 and 21 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 6. P. 375–380.
  87. Bussamra L.S.C., Santana R.M., Miqueleti S.L. et al. Diagnosis of fetal structural abnormalities at the 10–14 week scan // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. Suppl. 1. P. 83.
  88. McAuliffe F., Fong K., Toi A. et al. Ultrasound detection of fetal anomalies in the first trimester in conjunction with nuchal translucency screening: a feasibility study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 349.
  89. Рябов И.И. Ранняя пренатальная диагностика аномалии развития позвоночного столба // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 2. С. 119–120.
  90. Никитин С.В. Реальные возможности трансвагинальной эхографии в оценке позвоночника плода при скрининговом ультразвуковом исследовании в 12–14 нед беременности для ранней диагностики spina bifida // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 79–80.
  91. Эсетов М.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков в I триместре беременности. II. Spina bifida // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 274–278.
  92. Медведов М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков в конце I триместра беременности: время подвести первые итоги // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 2. С. 144–147.

## СТРУКТУРЫ ЛИЦА И ШЕИ

Визуализация структур лица и выявление пороков их развития потенциально возможны уже с 11–12 нед беременности, но это в настоящее время удается преимущественно на приборах с высокой разрешающей способностью и специалистам, имеющим большой опыт работы в пренатальной диагностике [1]. Но даже при соблюдении этих условий далеко не все пороки развития лица могут быть обнаружены в ранние сроки. При скрининговой оценке структур лица плода в ранние сроки беременности реально

можно рекомендовать только изучение длины костей его носа как эхографического маркера хромосомных аномалий (рис. 7.29).

К настоящему времени опубликованные работы по ранней диагностике врожденных пороков лица преимущественно были посвящены выраженным дефектам, наблюдаемым при голопроэнцефалии (циклопия, пробосцис и др.) и достаточно просто выявляемым как при трансвагинальном, так и при трансабдоминальном сканировании (рис. 7.30).

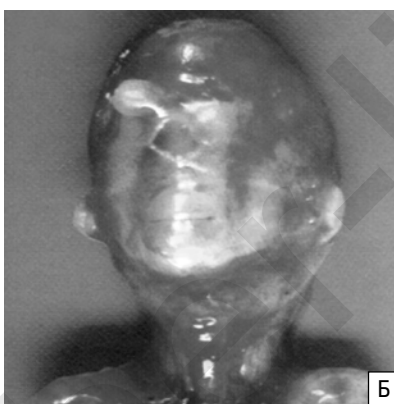
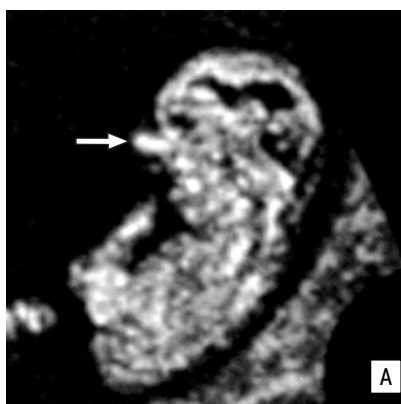




**Рис. 7.29.** Беременность 13 нед. Трансабдоминальное сканирование. Отчетливо видны структуры лица плода, включая кости носа (стрелка).



**Рис. 7.30.** Голопрозэнцефалия. Фронтальная плоскость структур лица плода при левосторонней анофтальмии (стрелка).



**Рис. 7.31.** Беременность 9 нед 2 дня. Пробосцис (стрелка) у плода с голопрозэнцефалией. А – эхограмма. Б – фенотип абортуса [2].



**Рис. 7.32.** Беременность 11–12 нед. Трансвагинальное сканирование. Голопрозэнцефалия. 1 – единственное глазное яблоко, 2 – единственный желудочек головного мозга [3].

О случае наиболее ранней диагностики пробосциса у плода с голопрозэнцефалией сообщили норвежские исследователи Н.-G. Blaas и соавт. [2], которым удалось поставить точный диагноз в 9 нед 2 дня беременности (рис. 7.31). Ю.Ф. Лузянин и соавт. [3] диагностировали циклопию в 11–12 нед у плода с голопрозэнцефалией (рис. 7.32).

О случаях наиболее ранней пренатальной диагностики отсутствия носа (аринии) с помощью трансвагинальной эхографии сообщили израильские специалисты М. Bronshtein и соавт. [4]. В обоих наблюдениях диагноз был установлен в 14 нед беременности. Кроме аринии, у одного плода дополнительно были выявлены срединная расщелина лица, микроцефалия, микрофтальмия, голопрозэнцефалия и единственная артерия пуповины, у другого – анофтальмия, энцефалоцеле, поликистозные почки и полидактилия (синдром Меккеля).

Чаще всего anomalies развития лица являются составным компонентом различных генетических и негенетических синдромов. К настоящему времени в литературе описано немало случаев их ранней пренатальной диагностики в первую очередь благодаря деталь-



**Рис. 7.33.** Беременность 14–15 нед. Окулоаурикуловертебральный синдром. А – эхограмма поперечного сечения головы плода на уровне глазниц. Б – фенотип абортуса. Отчетливо видна левосторонняя микрофтальмия [6].



**Рис. 7.34.** Синдром Пьера Робена. Эхограммы профиля плода в 13 (А) и 19 (Б) нед беременности. Стрелкой указана выраженная микрогения. В – фенотип абортуса в 19 нед [7].

ной оценке лицевых структур. Так, R. Ibba и соавт. [5], удалось в 12 нед беременности диагностировать цереброкостомандибулярный синдром. При этом первым выявленным признаком синдрома была микрогения.

L. De Catte и соавт. [6] приводят наблюдение ультразвуковой диагностики окулоаурикуловертебрального синдрома (синдром Гольденхара) в 14–15 нед беременности. Среди аномалий лица у плода были обнаружены левосторонняя микрофтальмия (диаметр правой глазницы – 9 мм, левой – 4 мм) и левосторонняя расщелина верхней губы и неба со специфической деформацией носа (рис. 7.33).

М. Teoh и S. Meagher [7] пренатально диагностировали синдром Пьера Робена. При этом в 13 нед бере-

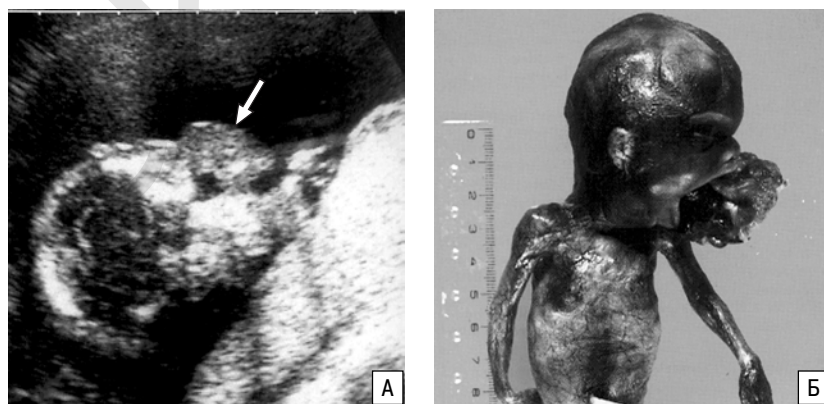
менности у плода была обнаружена выраженная микрогения (рис. 7.34). H. Vlaas и соавт. [8] удалось даже диагностировать отоцефалию у плода с анэнцефалией и пробосцисом в 13–14 нед беременности. В отдельных случаях возможна даже ранняя диагностика врожденных опухолей лицевых структур. I. Gull и соавт. [9] удалось осуществить наиболее раннюю диагностику эпигнатуса – в 15 нед беременности (рис. 7.35).

Расщелины губы и неба, являясь наиболее распространенными аномалиями лица, значительно хуже диагностируются в ранние сроки беременности [10–17]. По данным большинства специалистов, за исключением израильских исследователей [12], при скрининговом и консультативном ультразвуковом обследовании в ранние сроки беременности было диагностировано только 4 (16,7%) из 24 расщелин лица (табл. 7.11).

Наличие у плода с расщелинами верхней губы и неба деформации носа, которая обычно носит специфический характер, может упростить пренатальную диагностику этого порока. До недавнего времени только С.М. Воеводину [18] удалось в 11–12 нед беременности выявить двусторонний хейлогнатопалатосхизис. В начале 2004 г. Е.С. Некрасовой и соавт. [19] также удалось диагностировать расщелину лица в 13–14 нед

**Таблица 7.11.** Пренатальная диагностика расщелин лица при ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности

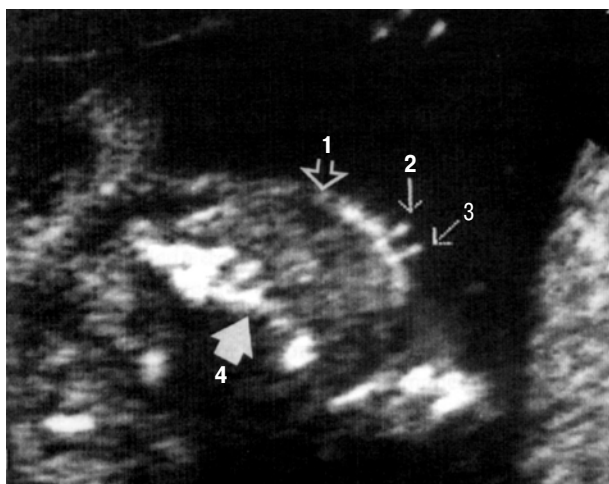
Авторы	Срок обследования, нед	Выявленные случаи	Пропущенные случаи
G. D'Ottavio и соавт., 1995 [10]	13–15	1	2
L. Hernadi, M. Torocsik, 1997 [11]	11–14	–	1
Z. Blumenfeld и соавт., 1999 [12]	13–16	11	1
M. Carvalho и соавт., 2002 [13]	11–14	1	2
N. Den Hollander и соавт., 2002 [14]	11–14	–	1
Е.А. Шевченко, 2003 [15]	11–14	–	2
M. Chen и соавт., 2004 [16]	12–14	–	3
L. Hernadi и соавт., 2004 [17]	12–14	2	9



**Рис. 7.35.** Беременность 15 нед. Эпигнатус (стрелка). А – эхограмма. Б – фенотип абортуса [9].



**Рис. 7.36.** Лицевая расщелина (стрелка) в 13 нед 4 дня [19].



**Рис. 7.37.** Беременность 15 нед. Сечение головы плода в поперечно-косой плоскости. 1 – верхняя губа; 2 и 3 – «усы»; 4 – верхняя челюсть [20].

у плода с множественными врожденными пороками (рис. 7.36). По-видимому, пренатальная диагностика лицевых расщелин в ранние сроки беременности в настоящее время подвластна только очень опытным специалистам при целенаправленном обследовании лицевых структур плода. Тому свидетельством могут быть результаты израильских специалистов, которым при трансвагинальном ультразвуковом обследовании 14 988 пациентов в интервале от 13 до 16 нед беременности удалось обнаружить 11 (91,7%) из 12 расщелин верхней губы и неба [12]. Однако следует подчеркнуть, что в широкой клинической практике диаг-

нострировать расщелины лица у плода удается только во II триместре беременности.

В некоторых случаях в ранние сроки беременности на верхней губе плода может визуализироваться структура, схожая с изображением «усов» и создающая видимость расщелины (рис. 7.37). По данным М. Bronshtein и соавт. [20], при трансвагинальном ультразвуковом исследовании 3000 плодов в 14–16 нед беременности этот акустический феномен был зарегистрирован в 7 наблюдениях. При повторном исследовании в 20–22 нед отмечено его полное исчезновение во всех случаях. По мнению авторов, структура, напоминающая «усы», является нормальным вариантом развития верхней губы и не должна расцениваться как признак расщелины.

Среди врожденных пороков шейной области в ранние сроки наиболее часто встречается **кистозная гигрома**. Кистозная гигрома является аномалией лимфатической системы и обычно представлена одиночными или множественными кистозными образованиями мягких тканей шейной области. Кистозные гигромы обнаруживаются у 1 из 200 спонтанных абортусов, копчико-теменной размер которых составляет более 3 см [21].

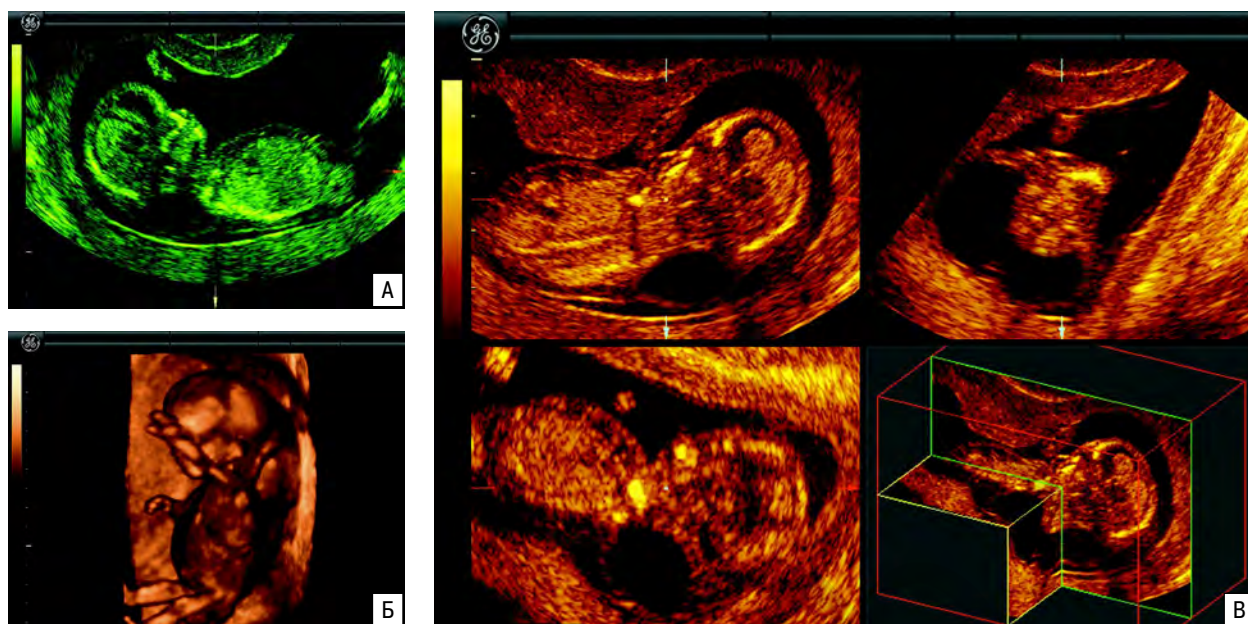
Кистозная гигрома чаще всего бывает многокамерной, двусторонней и локализуется кзади и сбоку от шеи (рис. 7.38). Нередко в кистозной гигроме обнаруживаются множественные тонкие перегородки. Размеры гипоехогенных и анэхогенных полостей варьируют от 0,5 до 5 см. Отличительной чертой образования является наличие выраженного наружного контура [22]. В сообщениях, посвященных пренатальной диагностике кистозной гигромы шеи, подчерки-



**Рис. 7.38.** Эхограммы плодов с кистозной гигромой в 13–15 нед (А, Б, В) беременности.



**Рис. 7.39.** Кистозная гигрома. А – поперечное сечение головы плода (1). 2 – кистозная гигрома. Б – поперечное сечение грудной клетки плода. Двусторонний гидроторакс. В – поперечное сечение брюшной полости плода. Отчетливо виден асцит.



**Рис. 7.40.** Кистозная гигрома. А – продольное сечение плода. Б – трехмерная реконструкция. В – объемная реконструкция.

вается ее частое сочетание с водянкой плода и врожденными пороками сердца [23, 24] (рис. 7.39).

Новые возможности в пренатальной диагностике кистозной гигромы шеи открывает трехмерная эхография (рис. 7.40), которая позволяет четко идентифицировать все нюансы этого порока.

При кистозной гигроме часто обнаруживаются хромосомные аномалии и некоторые синдромы. Кроме этого, в литературе сообщалось о выявлении кистозной гигромы при ахондрогенезе II типа и тератогенных воздействиях, таких как алкоголь, аминоптерин и триметадон. По данным Е.В. Юдиной [25] и О.Л. Галкиной [26], хромосом-

ные нарушения были обнаружены у 75% плодов с кистозной гигромой. При этом в подавляющем большинстве случаев был диагностирован синдром Тернера. Поэтому при выявлении кистозной гигромы следует осуществлять тщательное изучение всей ультразвуковой анатомии плода для исключения сочетанных аномалий. У всех плодов показано эхокардиографическое исследование ввиду высокой частоты врожденных пороков сердца. Обязательным является пренатальное кариотипирование, так как даже при изолированной кистозной гигроме шеи отмечается высокая частота хромосомных дефектов.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В., Алтынник Н.А. К вопросу об ультразвуковой оценке анатомии плода в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 2. С. 158–159.
2. Blaas H.-G.K., Eik-Nes S.H., Vainio T., Vogt Isaksen C. Alobar holoprosencephaly at 9 weeks gestation age visualized by two- and three-dimensional ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 15. № 1. P. 62–65.
3. Лузянин Ю.Ф., Коновалова Т.Н., Васильева Е.Ю. Ранняя ультразвуковая пренатальная диагностика аномалии развития стебля тела // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 3. С. 211–212.
4. Bronshtein M., Blumenfeld I., Zimmer E.Z. et al. Prenatal sonographic diagnosis of nasal malformations // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 5. P. 447–454.
5. Ibba R.M., Corda A., Zoppi M.A. et al. Cerebro-costomandibular syndrome: early sonographic prenatal diagnosis // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. № 2. P. 142–144.
6. De Catte L., Laubach M., Legein J., Goossens A. Early prenatal diagnosis of oculoauriculovertebral dysplasia or the Goldenhar syndrome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. № 6. P. 422–424.
7. Teoh M., Meagher S. First-trimester diagnosis of micrognathia as a presentation of Pierre Robin syndrome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 21. № 6. P. 616–618.
8. Blaas H.-G.K., Eriksson A.G., Salvesen K.A. et al. Brains and faces in holoprosencephaly: pre- and postnatal description of 30 cases // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 1. P. 24–38.
9. Gull I., Wolman I., Har-Toov J. et al. Antenatal sonographic diagnosis of epignathus at 15 weeks of pregnancy // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 13. № 4. P. 271–273.
10. D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Pilot screening for fetal malformations: possibilities and limits of transvaginal sonography // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 8. P. 575–580.
11. Hernadi L., Torocsik M. Screening for fetal anomalies in the 12th week of pregnancy by transvaginal sonography in an unselected population // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. P. 753–759.
12. Blumenfeld Z., Blumenfeld I., Bronshtein M. The early prenatal diagnosis of cleft lip and the decision-making process // Cleft Palate Craniofac. J. 1999. V. 36. P. 105–107.
13. Carvalho M.H.B., Brizot M.L., Lopes L.M. et al. Detection of fetal structural abnormalities at the 11–14 week ultrasound scan // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. № 1. P. 1–4.
14. Den Hollander N.S., Wessels M.W., Niermeijer M.F. et al. Early fetal anomaly scanning in a population at increased risk of abnormalities // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 4. P. 570–574.
15. Шевченко Е.А. Организация ультразвукового скрининга и диагностика врожденных пороков в ранние сроки беременности в Красноярске // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 252–254.
16. Chen M., Lam Y.H., Lee C.P., Tang M.H.Y. Ultrasound screening of fetal structural abnormalities at 12 to 14 weeks in Hong Kong // Prenat. Diagn. 2004. V. 24. № 2. P. 92–97.

17. Hernadi L., Torocsikne M., Playerne D.A., Vasanse Z. Prenatal diagnosis of cleft lip by routine transvaginal sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 361.
18. Voevodin S.M. Echographic diagnosis of chelognathopaltoschisis at the first trimester fetus // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. Suppl. 2. P. 158.
19. Некрасова Е.С., Талантова О.Е., Коротеев А.Л., Баранов В.С. Случаи пренатальной диагностики множественных пороков развития в конце I триместра беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 2. С. 110–114.
20. Bronshtein M., Zimmer E.Z., Offir H., Blazer S. Fetal mustache in early pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. № 4. P. 252–253.
21. Byrne J., Blank W.A., Warburton D. et al. The significance of cystic hygroma in fetuses // *Hum. Pathol.* 1984. V. 15. P. 61.
22. Стыгар А.М. Пренатальная ультразвуковая диагностика патологии лимфатической системы плода // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1994. № 3. С. 31–39.
23. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997.
24. Du J., Qu L., Guo S. Prenatal diagnosis of fetal nuchal cystic hygroma in 22 cases // *Chung Hua Fu Chan Ko Tsa Chih.* 1997. V. 32. № 7. P. 425–427.
25. Юдина Е.В. Роль эхографии в формировании показаний к пренатальному кариотипированию // *Ультразвук. диагн.* 1998. № 1. С. 42–50.
26. Галкина О.Л. Пренатальная диагностика кистозной гиромы: клинические наблюдения // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 279–282.

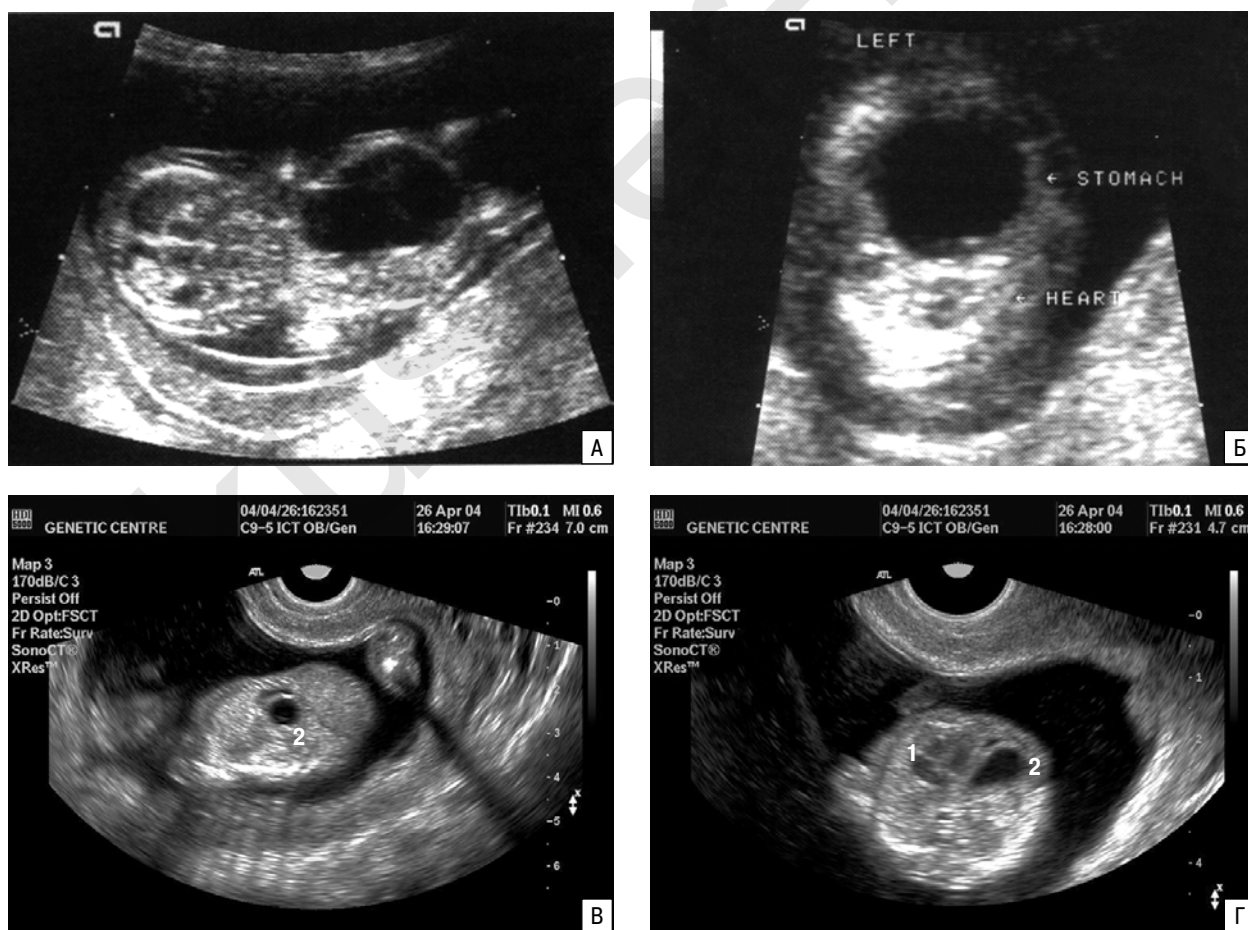
## ОРГАНЫ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Среди врожденных пороков органов грудной клетки, за исключением сердца и главных артерий, которым посвящена специальная глава, в ранние сроки в отдельных случаях удалось диагностировать врожденную диафрагмальную грыжу (ВДГ), кистозный аденоматозный порок развития легких и дефекты грудины с эктопией сердца.

ВДГ является результатом замедления процесса закрытия плевроперитонеального канала и обычно развивается при недостаточности развития заднелатерального участка левой половины диафраг-

мы. Ввиду отсутствия полного разделения брюшной полости и грудной клетки, желудок, селезенка, кишечник и даже печень могут перемещаться в грудную полость. Дефект центрального сегмента диафрагмы в сочетании с грыжей в перикардиальную полость является наиболее ранней формой ВДГ. Эта аномалия выражается в наличии сообщения между перикардиальной и перитонеальной полостями в результате дефекта поперечной перегородки.

В подавляющем большинстве случаев пренатальная ультразвуковая диагностика ВДГ удается



**Рис. 7.41.** ВДГ в 12 нед (А – продольное сканирование. Б – поперечное сканирование) [2] и 14 нед (В – продольное сканирование. Г – поперечное сканирование) беременности [3]. 1 – сердце; 2 – желудок.

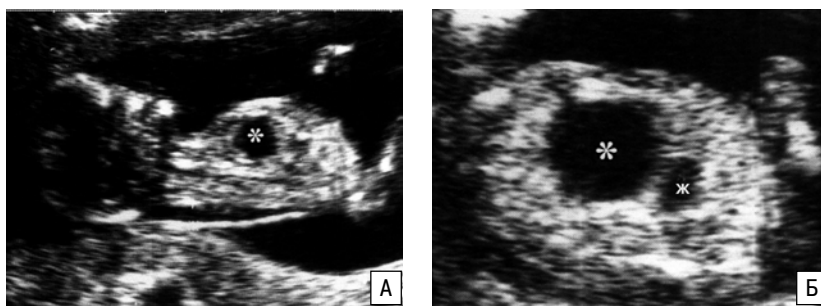
после 22 нед, хотя возможна и в более ранние сроки беременности (рис. 7.41). Впервые о ранней ультразвуковой диагностике ВДГ сообщили М. Воспан и соавт. [1]. Ими диагноз был установлен в 14 нед беременности у пациентки, родившей ранее ребенка с ВДГ. Y. Lam и соавт. [2] приводят описание случая пренатальной диагностики диафрагмальной грыжи в сочетании с врожденным пороком сердца (атрезия легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки) в 12 нед беременности. Приятно отметить, что нашим коллегам из Екатеринбурга недавно удалось диагностировать третий из описанных в мировой практике случаев ВДГ в ранние сроки беременности [3]. В представленном ими наблюдении ВДГ была диагностирована в 13–14 нед беременности. Беременность прервана в 20–21 нед. В ходе патологоанатомического исследования пренатальный диагноз был подтвержден.

Кистозный аденоматозный порок развития легких обычно пренатально диагностируется во второй половине беременности. К настоящему времени опубликован только один случай его диагностики в ранние сроки беременности. Швейцарские специалисты N. Jastrow и соавт. [4] при скрининговом ультразвуковом исследовании в 12 нед беременности в ходе оценки анатомии плода обнаружили смещение органов средостения за счет кистозных изменений левого легкого. При динамическом наблюдении в 20 нед беременности было отмечено присоединение неиммунной водянки, в связи с чем двукратно проводилась установка плевроамниального шунта. В 38 нед произведена операция кесарева сечения. На третий день жизни ребенку была проведена лобэктомия левого легкого, при гистологическом исследовании подтвержден пренатальный диагноз. Ребенок выписан домой в удовлетворительном состоянии, развивается нормально.

Наряду с пороками развития в ранние сроки беременности могут обнаруживаться выраженные изменения, которые затем спонтанно исчезают.

**Таблица 7.12.** Пренатальная ультразвуковая диагностика эктопии сердца и пентады Кантрелла в ранние сроки беременности, осуществленная отечественными специалистами

Авторы	Срок беременности
И.И. Рябов, 1999 [7]	12–13 нед
О.Л. Варламова и соавт., 2001 [8]	14 нед
А.Г. Лукин, 2003 [9]	12–13 нед
Л.Т. Николаев и соавт., 2003 [10]	12–13 нед
И.В. Комарова и соавт., 2004 [11]	12–13 нед
Н.В. Косовцова, Е.И. Копытова, 2004 [12]	13 нед
Е.А. Шевченко, 2004 [13]	11–12 нед 12–13 нед
М.А. Эсетов и соавт., 2004 [14]	13 нед



**Рис. 7.42.** Беременность 12 нед 3 дня. А – продольное сканирование плода. Б – поперечно-косое сечение грудной клетки. В грудной клетке плода отчетливо видно анэхогенное образование (\*); ж – желудок [5].

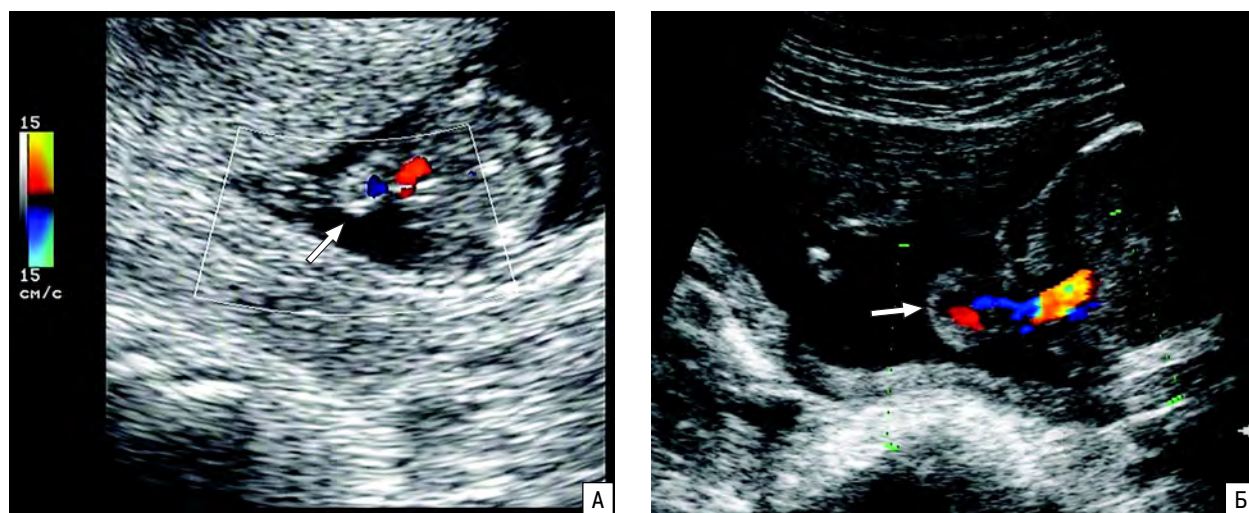
Так, Е. Jauniaux и соавт. [5] приводят описание наблюдения, в котором у плода из двойни в 12 нед беременности наряду с увеличением толщины воротникового пространства до 5 мм в грудной клетке было обнаружено кистозное образование размером 10x9x9 мм (рис. 7.42). Было проведено пренатальное кариотипирование обоих плодов, в ходе которого хромосомных дефектов не было обнаружено. При динамическом эхографическом наблюдении в 20 нед беременности констатировано полное исчезновение кистозного образования. В доношенном сроке родились здоровые новорожденные. При рентгенографии грудной клетки и эхокардиографии изменений не выявлено. Дети на 5-е сутки жизни выписаны домой.

Эктопия сердца является следствием дефекта грудины. При этом сердце располагается вне грудной полости, выходя наружу через дефект грудины. Кроме дефекта грудины при этой форме эктопии отсутствуют париетальная часть перикарда и отмечается цефалическая ориентация верхушки сердца и маленькие размеры грудной клетки. Учитывая выраженные изменения, этот порок легко диагностируется уже в ранние сроки беременности.

Впервые о ранней ультразвуковой диагностике эктопии сердца в 12 нед беременности сообщили Т. Bennett и соавт. [6] в 1991 году. В последующие



**Рис. 7.43.** Беременность 12–13 нед. Пентада Кантрелла. 1 – поперечное сечение туловища плода; 2 – кишечник; 3 – сердце; 4 – печень.



**Рис. 7.44.** Эктопия сердца (стрелка) в 12 (А) и 14 нед 2 дня (Б) беременности.

годы было опубликовано более 50 случаев пренатальной диагностики этого порока в 10–15 нед беременности, из них 9 – отечественными специалистами (табл. 7.12). В случаях, когда помимо эктопии сердца присутствует омфалоцеле или гас-

трошизис, то чаще всего эти пороки входят в пентаду Кантрелла, для которой также характерны диафрагмальная грыжа, неполноценность диафрагмальной части перикарда и сочетанные пороки сердца (рис. 7.43, 7.44).

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

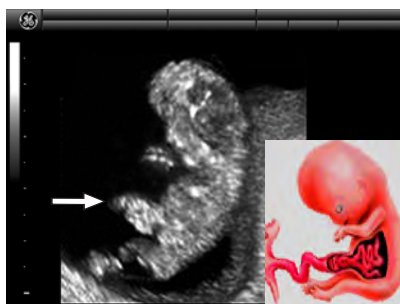
1. Bocian M., Spence M.A., Marazita M.L. et al. Familial diaphragmatic defects: early prenatal diagnosis and evidence for major gene inheritance // *Amer. J. Med. Genet.* 1986. V. 2. P. 163–166.
2. Lam Y.H., Tang M.H., Yuen S.T. Ultrasound diagnosis of fetal diaphragmatic hernia and complex congenital heart disease at 12 weeks' gestation – a case report // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 11. P. 1159–1162.
3. Копытова Е.И., Косовцова Н.В. Случай ранней пренатальной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 4. С. 281–283.
4. Jastrow N., Antonelli E., Extermann P. et al. First trimester diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 350.
5. Jauniaux E., Hertzkovitz R., Hall J.M. First-trimester prenatal diagnosis of a thoracic cystic lesion associated with fetal skin edema // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 1. P. 74–77.
6. Bennett T.L., Burlbaw J., Drake C.K. et al. Diagnosis of ectopia cordis at 12 weeks gestation using transabdominal ultrasonography with color flow Doppler // *J. Ultrasound Med.* 1991. V. 10. P. 695–696.
7. Рябов И.И. Случай ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинекоп. Педиат.* 1999. Т. 7. № 2. С. 152–153.
8. Варламова О.Л., Пролыгина Е.А., Медведев М.В. Ранняя пренатальная ультразвуковая диагностика грудной формы эктопии сердца // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 4. С. 296–297.
9. Лукин А.Г. Реалии ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 313.
10. Николаев Л.Т., Саляхиев З.З., Жуков И.В. и др. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики эктопии сердца в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 296–297.
11. Комарова И.В., Михальчук В.В., Худякова В.В., Гартунг Т.С. Случай ультразвуковой пренатальной диагностики эктопии сердца у плода в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 235.
12. Косовцова Н.В., Копытова Е.И. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 235.
13. Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в 11–13 нед беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 13–16.
14. Эсетов М.А., Гаджиева А.Б., Паштаева М.И. Случай диагностики торакоабдоминальной эктопии сердца плода в сочетании с экстракардиальными аномалиями в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 218–220.

## ПЕРЕДНЯЯ БРЮШНАЯ СТЕНКА И ЖЕЛУДОК

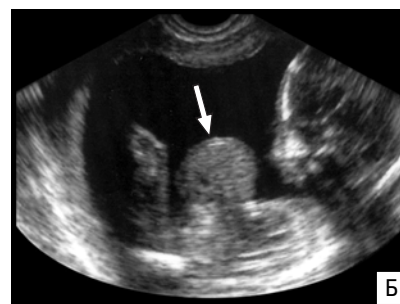
Оценка передней брюшной стенки плода в конце I триместра беременности проводится преимущественно для исключения омфалоцеле и гастрошизиса. Следует подчеркнуть, что дефекты передней брюшной стенки в ранние сроки необходимо дифференцировать с физиологической кишечной грыжей, которая обычно исчезает к 12 нед беременности (рис. 7.45).

### Омфалоцеле

Омфалоцеле возникает в результате невозвращения органов брюшной полости из амниотической полости через пупочное кольцо и встречается с частотой 1 случай на 3000–6000 новорожденных. В состав омфалоцеле могут входить любые висцераль-



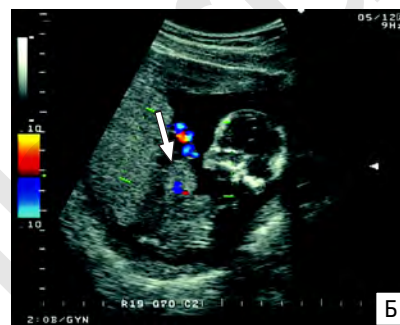
**Рис. 7.45.** Физиологическая кишечная грыжа (стрелка).



**Рис. 7.46.** Омфалоцеле в 13–14 (А) и 14–15 (Б) нед беременности. Отчетливо видно грыжевое образование (стрелка).

ные органы. Размер грыжевого образования определяется содержимым грыжевого мешка. Почти в 70% случаев омфалоцеле сочетается с другими структурными аномалиями, хромосомными дефектами и наследственными синдромами.

Пренатальная ультразвуковая диагностика омфалоцеле основана на обнаружении образования округлой или овальной формы, заполненного органами брюшной полости и примыкающего непосредственно к передней брюшной стенке. Наиболее часто в состав грыжевого содержимого входят петли кишечника и печень (рис. 7.46). Пуповина прикрепляется непосредственно к грыжевому мешку, что отчетливо регистрируется в режиме цветового доплеровского картирования (рис. 7.47).



**Рис. 7.47.** Беременность 12 нед. Омфалоцеле (стрелка). А – В-метод. Б – режим цветового доплеровского картирования. Отчетливо видно прикрепление пуповины к грыжевому мешку.

Диагноз омфалоцеле может быть установлен уже в конце I триместра беременности, в некоторых случаях даже до 12 нед беременности при условии больших размеров грыжевого мешка, содержащего не только петли кишечника, но и печень.

Впервые о ранней ультразвуковой диагностике омфалоцеле в 13 нед беременности сообщили W. Schmidt и F. Kubli [1] в 1982 году. При последующем кариотипировании плода была обнаружена трисомия 18. M. Pagliano и соавт. [2] удалось обнаружить омфалоцеле, содержащее печень и петли кишечника уже в 10 нед беременности. R. van Zalen-Sprock и соавт. [3] диагностировали 14 случаев омфалоцеле при скрининговом ультразвуковом исследовании в 11–14 нед беременности. Авторами было установлено, что при наличии в грыжевом содержимом только петель кишечника в 100% случаев отмечены хромосомные аномалии, преимущественно трисомия 18, тогда как при вхождении в омфалоцеле печени у всех плодов обнаружен нормальный кариотип.

R. Snijders и соавт. [4] при скрининговом ультразвуковом обследовании 15 726 беременных в 10–14 нед выявили 18 случаев омфалоцеле, из которых в 11 наблюдениях были диагностированы трисомии 18 и 13. В трех других скрининговых ультразвуковых исследованиях в 12–14 нед (1632 пациентки), в 10–14 нед (1473) и в 11–14 нед (5498) все 6 случаев омфалоцеле (по 2

наблюдения в каждом) были обнаружены в обследуемые сроки беременности [5–7].

В последние годы отечественными специалистами были опубликованы 25 случаев ранней пренатальной ультразвуковой диагностики омфалоцеле (табл. 7.13). В большинстве этих наблюдений было произведено прерывание беременности ввиду неблагоприятного прогноза из-за сочетанных пороков и/или хромосомных аномалий. Поэтому при обнару-

**Таблица 7.13.** Пренатальная ультразвуковая диагностика омфалоцеле в ранние сроки беременности

Авторы	Срок беременности
M.В. Медведев и соавт., 1989 [8]	12 нед
Е.В. Сыпченко и соавт., 1997 [9]	11 нед 3 дня
С.В. Никитин, 2000 [10]	12 нед
С.Г. Ионова и соавт., 2001 [11]	12–13 нед
М.А. Эсетов, 2001 [12]	12 нед
И.И. Рябов и соавт., 2002 [13]	13 нед 5 дней
А.А. Рязанцев, 2002 [14]	9 нед, 11 нед
Л.Е. Терегулова и соавт., 2002 [15]	12 нед
В.Н. Демидов, 2003 [16]	11 нед 2 дня 11 нед 3 дня 12 нед 1 день 12 нед 4 дня
К.Ф. Юсупов, 2003 [17]	14 нед
О.Л. Галкина, Л.К. Побединская, 2004 [18]	13 нед 4 дня
Н.В. Косовцова, Е.И. Копытова, 2004 [19]	10–14 нед
Е.С. Некрасова и соавт., 2004 [20]	14 нед
Е.А. Шевченко, 2004 [21]	11 нед 2 дня 13 нед 3 дня



жении омфалоцеле в ранние сроки беременности показано проведение пренатального кариотипирования и исключение сочетанных аномалий.

### Гастрошизис

Гастрошизис представляет собой эквентрацию органов брюшной полости (чаще кишечника) через параумбиликальный дефект передней брюшной стенки. Дефект обычно располагается справа от пупка, грыжевые органы не имеют мембраны. Гастрошизис встречается с частотой 0,94 случая на 10 000 новорожденных [22]. Частота порока у беременных моложе 20 лет выше и составляет 7 случаев на 10 000 новорожденных.

Пренатальная ультразвуковая диагностика гастрошизиса обычно основывается на визуализации петель кишечника в амниотической жидкости вблизи передней брюшной стенки плода. В некоторых случаях помимо петель кишечника за пределами брюшной полости могут находиться и другие органы. Е. Guzman [23] одним из первых в 1990 г. сообщил о ранней пренатальной диагностике гастрошизиса с помощью трансвагинальной эхографии в 12 нед 4 дня. Выявление гастрошизиса до 12 нед беременности должно осуществляться с осторожностью, так как возможна ложноположительная диагностика в связи с наличием у плода физиологической кишеч-

ной грыжи. В эти сроки беременности убедительным доказательством гастрошизиса является четкая визуализация эквентрированных петель кишечника при условии интактного прикрепления пуповины к передней брюшной стенке плода.

В отечественной периодике, несмотря на менее частую встречаемость гастрошизиса по сравнению с омфалоцеле, к настоящему времени уже опубликовано несколько случаев пренатальной диагностики этого порока в ранние сроки беременности (табл. 7.14, рис. 7.48). По мнению М.А. Эсетова [12], основанием для постановки пренатального диагноза за гастрошизиса в ранние сроки беременности являются: 1) обнаружение объемного образования, примыкающего к передней брюшной стенке; 2) отсутствие ограничивающей мембраны у грыжевых органов; 3) отдельный ход сосудов пуповины, не связанной с грыжевыми органами; 4) неизменная область соединения пуповины с передней брюшной стенкой.

Согласно результатам, полученным В.Н. Демидовым [25], к основным эхографическим признакам, позволяющим отличить гастрошизис от омфалоцеле в ранние сроки беременности, следует отнести неправильную форму и неровный контур образования при первом из них и круглую форму, четкий и ровный контур при втором.

### Аномалия развития стебля тела

Этот порок является летальным и характеризуется обширным дефектом передней брюшной стенки, выраженным кифосколиозом и рудиментарной пуповиной. Частота встречаемости аномалии составляет в среднем 1 случай на 14 000 новорожденных. Выраженные анатомические изменения при аномалии развития стебля тела позволяют диагностировать ее в конце I триместра беременности. Особо показательны в этом отношении результаты мультицентрового скринингового ультразвукового обследования 106 727 плодов в 10–14 нед беременности, проведенного в Великобритании [26]. В ходе этого исследования было установлено, что все 14 случаев

**Таблица 7.14.** Пренатальная ультразвуковая диагностика гастрошизиса в ранние сроки беременности

Авторы	Срок беременности
М.А. Эсетов, 2001 [12]	12 нед 2 дня
А.В. Поморцев и соавт., 2003 [24]	12–13 нед
В.Н. Демидов, 2004 [25]	13 нед 4 дня 14 нед 1 день 14 нед 4 дня
Н.В. Косовцова, Е.И. Копытова, 2004 [19]	10 нед
Е.А. Шевченко, 2004 [21]	12 нед 2 дня



**Рис. 7.48.** Беременность 12 нед 2 дня. Видны петли кишечника вне брюшной полости. При этом отсутствует грыжевой мешок. У нижнего края виден ход пуповины.



**Рис. 7.49.** Беременность 12–13 нед. Аномалия развития стебля тела. Отчетливо видна рудиментарная пуповина [27].



**Рис. 7.50.** Беременность 12 нед 3 дня. Аномалия развития стебля тела. А – трансабдоминальное сканирование. Б – трансвагинальное сканирование. Эвентрация органов брюшной полости. В – режим цветового доплеровского картирования. Стрелкой указана рудиментарная пуповина.

аномалии развития стебля тела были выявлены в ранние сроки беременности. Во всех диагностированных случаях верхняя половина туловища располагалась в амниотической полости, тогда как нижняя часть – в целомической полости.

Среди отечественных специалистов свои наблюдения ранней пренатальной ультразвуковой диагностики аномалии развития стебля тела опубликовали М.В. Ситарская и соавт. [27] и Ю.Ф. Лузянин и соавт. [28]. В наблюдении М.В. Ситарской и соавт. [27] при ультразвуковом исследовании в 12–13 нед беременности у плода отмечены следующие изменения: позвоночник просматривался только в шейном и грудном отделах; печень, сердце и легкие находились за пределами туловища. Печеночная поверхность грыжевого образования прикреплялась к краю плаценты, вследствие чего при активных движениях плода его местоположение не изменялось (рис. 7.49).

В нашем наблюдении в ходе скринингового ультразвукового исследования в 12 нед 3 дня при трансабдоминальном доступе был выявлен обширный дефект передней брюшной стенки плода с эвентрацией большинства органов брюшной полости (рис. 7.50). При трансвагинальном ультразвуковом исследовании была достигнута более четкая визуализация структур плода и обнаружено, что позвоночник деформирован (выраженный кифосколиоз) и сформирован только в шейном и грудном отделах. Положение туловища плода оставалось фиксированным на протяжении всего исследования, что позволило предположить наличие короткой пуповины. Дополнительное применение цветового доплеровского картирования дало возможность идентифицировать рудиментарную пуповину.

В другом нашем наблюдении у плода с аномалией развития стебля тела был обнаружен мегацистис (рис. 7.51). В этом наблюдении дополнительно нами были использованы различные режимы трехмерной эхографии с целью изучения ее реальных возможностей при этом врожденном пороке. Первоначально была осуществлена объемная реконструкция, при которой статическая картина практически «оживила» и стали объективно видны все нюансы выявленных изменений при двухмерной эхографии (рис. 7.52). Особый интерес у нас вызывало применение режима максимальной интенсивности оценки скелета плода для

объективизации выявленных изменений позвоночника плода. Построенное объемное изображение скелета не просто позволило четко оценить позвоночник плода, но и точно оценить уровень нарушения его оссификации. Но самым впечатляющим для нас оказалось изображение, полученное в режиме «прозрачное тело» с применением энергетического доплеровского картирования, когда фактически на экране возникла картина сосудистой системы плаценты, плода и рудиментарной пуповины.

Оценка **желудка** плода в ранние сроки беременности необходима для исключения редких форм манифестации диафрагмальной грыжи (аномальное расположение) и обструктивных поражений верхних отделов желудочно-кишечного тракта (дилатация), среди которых нам удалось найти только два описания их пренатальной диагностики в ранние сроки беременности. G. Tsukerman и соавт. [29] приводят описание случая пренатальной диагностики атрезии пищевода и двенадцатиперстной кишки у плода в 12 нед беременности. В ходе ультразвукового исследования плода была обнаружена выраженная дилатация желудка и двенадцатиперстной кишки. В аналогичном наблюдении H. Blaas [30] выявил выраженную дилатацию



**Рис. 7.51.** Беременность 12 нед 4 дня. Аномалия развития стебля тела. Отчетливо видны эвентрация увеличенного мочевого пузыря (1) и кишечника (2), нарушение оссификации поясничного отдела позвоночника (3).



**Рис. 7.52.** Беременность 12 нед 4 дня. Аномалия развития стебля тела. А – объемная реконструкция. Отчетливо видны детали выявленных изменений при двухмерной эхографии. Б – объемная реконструкция с применением режима максимальной интенсивности. Видно нарушение оксификации поясничного отдела позвоночника (стрелка). В – объемная реконструкция с применением режимов «прозрачного тела» и энергетического доплера. Рудиментарная пуповина указана стрелкой.

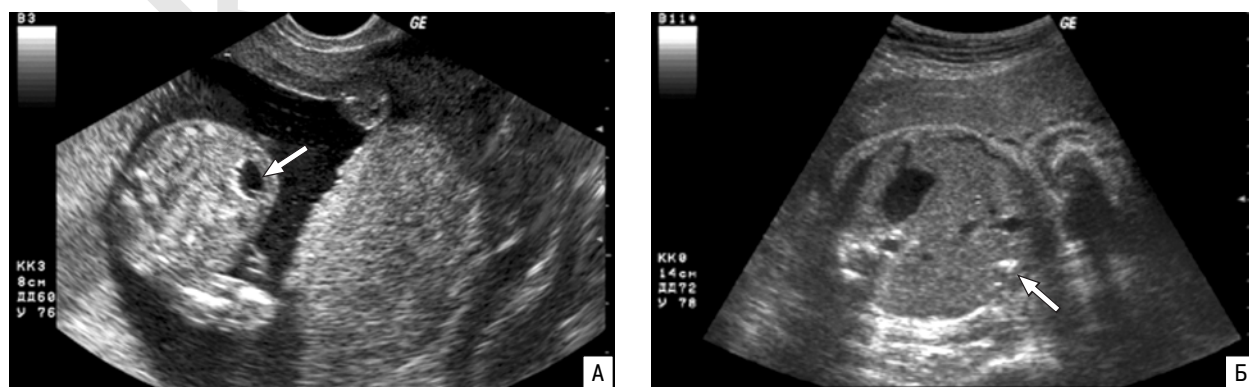
желудка и кишки в 10 нед 6 дней. После исчезновения физиологической кишечной грыжи отмечено спонтанное исчезновение дилатации кишки, желудок стал пустым, что сохранялось на протяжении всей беременности. Высказанное подозрение на атрезию пищевода подтвердилось после рождения ребенка.

Кроме этого, визуализация интактного желудка важна при проведении дифференциального диагноза в случаях обнаружения анэхогенных образований брюшной полости плода в ранние сроки беременности. Впервые об этом сообщили L. Guergero и соавт. [31] в 2001 г., которые представили результаты двух наблюдений переходящих образований брюшной полости в ранние сроки беременности. В первом наблюдении у первобеременной 23 лет в 13 нед беременности было обнаружено однокамерное анэхогенное аваскулярное образование, которое занимало более 2/3 брюшной полости плода. Желудок плода был интактным. Поэтому выявленное образование больших размеров ошибочно было расценено как мегацистис и для комплексного обследования плода проведено пренатальное кариотипирование. Кариотип плода – 46,XX. Учитывая нормальный кариотип плода и отсутствие сочетанных аномалий, пациентке было рекомендовано динамическое эхографическое наблюдение. В 18 нед осуществлена полная аспирация образования, в содержимом которого отмечены единичные эпителиальные клетки и лимфо-

циты. В 26 нед беременности на месте образования выявлены кальцинаты небольших размеров. В 38 нед и после родов отмечено сохранение кальцинатов. На протяжении наблюдения после родов отклонений в развитии ребенка не было зарегистрировано.

Во втором наблюдении первоначально в 11 нед 5 дней у плода было выявлено расширение воротникового пространства до 4,3 мм, в связи с чем проведено пренатальное кариотипирование. Учитывая нормальный кариотип, за плодом осуществлялось динамическое наблюдение. В 14 нед 2 дня вблизи желудка плода выявлено однокамерное анэхогенное образование, которое спонтанно исчезло в 20 нед беременности. После родов за ребенком в течение двух лет осуществлялось тщательное наблюдение, отклонений в развитии не зарегистрировано.

В отечественной периодике впервые о переходящем образовании брюшной полости плода в ранние сроки беременности сообщила Е.А. Шевченко [32]. В ее наблюдении первое ультразвуковое исследование было проведено в 15 нед, в ходе которого было обнаружено аваскулярное анэхогенное образование в проекции печени плода размером 19,6x8,1x3,7 мм (рис. 7.53). В 21 нед эхографическая картина образования изменилась: размеры его уменьшились, вокруг образования визуализировался венчик сниженной эхогенности, структура имела солидное строение с кальцинатами. При динамическом наблюдении в 26 нед

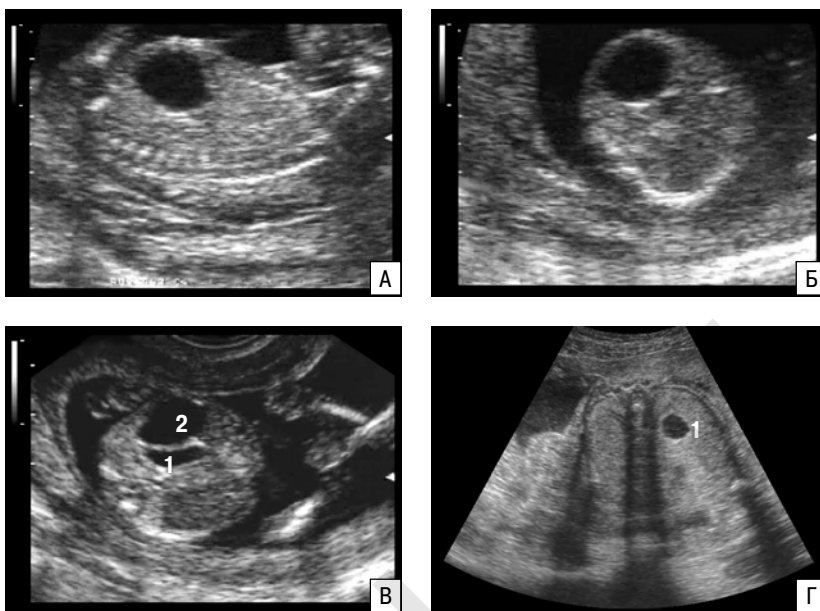


**Рис. 7.53.** А – беременность 15 нед. Трансвагинальное сканирование. Стрелкой указано кистозное образование в печени плода. Б – беременность 31 нед. Трансбрюшное сканирование. Стрелкой указан гиперэхогенный фокус в печени плода [32].

размер образования уменьшился до 8,3х6,7х6,5 мм, структура стала более однородной и приобрела повышенную эхогенность. В 31 нед на месте образования визуализировались кальцинаты. После родов каких-либо отклонений у ребенка не отмечено. В 3,5 месяца жизни ребенку проведено ультразвуковое исследование брюшной полости, в ходе которого обнаружен кальцинат размером 4,3х3,6х1,9 мм. В 9 месяцев жизни какие-либо клинические проявления отсутствовали, психомоторное развитие соответствовало возрасту.

Мы также встретились с подобным феноменом. При трансабдоминальном ультразвуковом исследовании в 14 нед беременности в левой половине брюшной полости плода было обнаружено округлое анэхогенное образование размером 25х20х24 мм (рис. 7.54). При использовании цветового доплеровского картирования был исключен сосудистый генез образования. В плане дифференциальной диагностики были четко идентифицированы интактные мочевой пузырь и почки, а при применении трансвагинальной эхографии – желудок плода. Генез образования остался неустановленным. С целью комплексной пренатальной диагностики проведена трансабдоминальная аспирация ворсин хориона. Кариотип плода – 46,XY. Учитывая нормальный кариотип плода было решено осуществлять динамическое наблюдение, при котором в 20 и 25 нед беременности констатировано полное спонтанное исчезновение образования [33].

Представленные клинические наблюдения убедительно доказывают необходимость и абсолютную обоснованность выжидательной тактики в случаях обнаружения анэхогенных образований брюшной полости плода неустановленного генеза в ранние сроки беременности.



**Рис. 7.54.** Продольное (А) и поперечное (Б) сканирование в 14 нед беременности. Отчетливо видно анэхогенное образование в брюшной полости плода. В – трансвагинальное сканирование. 1 – желудок; 2 – образование брюшной полости. Г – поперечное сканирование брюшной полости плода в 25 нед беременности. 1 – желудок плода.

Наряду с этим в некоторых случаях уже в 13–14 нед беременности подобными, но не преходящего характера образованиями могут быть представлены кисты печени [34, 35]. Так, С. Verg и соавт. [34] приводят наблюдение пренатальной диагностики кисты печени в 13 нед. Киста визуализировалась в виде изолированного анэхогенного однокамерного образования в правом верхнем квадранте брюшной полости, ее размер составил 11х7х7 мм. В 22 нед были проведены пренатальное кариотипирование и аспирация кисты. Было удалено 18 мл темно-зеленой жидкости. Высокая концентрация желчных кислот в аспирированной жидкости и визуализация интактного желчного пузыря позволили сделать заключение о кисте печени. К моменту родов размер кисты составил 75х44х46 мм. Ребенок успешно прооперирован на 14-е сутки жизни. При гистологическом исследовании был подтвержден пренатальный диагноз кисты печени.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Schmidt W., Kubli F. Early diagnosis of severe congenital malformations by ultrasonography // J. Perinat. Med. 1982. V. 10. P. 233–241.
- Pagliano M., Mossetti M., Ragno P. Echographic diagnosis of omphalocele in the first trimester of pregnancy // J. Clin. Ultrasound. 1990. V. 18. P. 658–660.
- van Zalen-Sprock R.M., van Vugt J.M.G., van Geijn H.P. First-trimester sonography of physiological midgut herniation and early diagnosis of omphalocele // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. P. 511–518.
- Snijders R.J.M., Brizot M.L., Faria M., Nicolaidis K.H. Fetal exomphalos et 11 to 14 weeks of gestation // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 569–574.
- Pajkrt E., van Lith J.M.M., Mol B.W.J. et al. Screening for Down's syndrome by fetal nuchal translucency measurement in a general population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 12. P. 163–169.
- Economides D.L., Braithwaite J.M. First trimester ultrasonographic diagnosis of fetal structural abnormalities in low risk population // Br. J. Obstet. Gynaecol. 1998. V. 105. P. 53–57.
- Шевченко Е.А. Организация ультразвукового скрининга и диагностика врожденных пороков в ранние сроки беременности в Красноярске // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 252–254.
- Медведев М.В., Давыдов А.И. Эхографическая трансвагинальная диагностика омфалоцеле в I триместре беременности // Ультразвуковая диагностика в перинатологии. М., 1989. С. 90.
- Сыпченко Е.В., Юдина Е.В., Балашова О.П. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития и аномалий органов пищеварительной системы // Ультразвук. Диагн. 1997. № 4. С. 33.

10. Никитин С.В. Пренатальная трансвагинальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в I триместре беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинекол. Педиат. 2000. Т. 8. № 1. С. 73–74.
11. Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Батищева Л.О., Замахаева Л.А. Оценка кривых скоростей кровотока в вене пуповины у плода с синдромом Эдвардса в I триместре беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 3. С. 199–201.
12. Эсетов М.А. Ультразвуковая диагностика гастрошизиса и омфалоцеле в I триместре беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 3. С. 213–216.
13. Рябов И.И., Николаев Л.Т., Титова Л.А., Алексеева Т.Л. Выраженная для срока дифференциация полостей амниона и хориона: сочетание со структурными аномалиями плода // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 68–72.
14. Рязанцев А.А. Ранняя пренатальная диагностика пороков развития в конце I триместра беременности. I. Омфалоцеле // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 2. С. 121–123.
15. Терегулова Л.Е., Ситарская М.В., Михеева Е.Г. Неадекватная акушерская тактика при омфалоцеле вследствие неполной пренатальной диагностики // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 3. С. 215–217.
16. Демидов В.Н. Ультразвуковая диагностика омфалоцеле в I триместре беременности // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 3. С. 180–183.
17. Юсупов К.Ф. Диагностические возможности трехмерной эхографии в исследовании плода и пренатальной диагностике врожденных пороков // Эхография. 2003. Т. 4. № 4. С. 348–352.
18. Галкина О.Л., Побединская Л.К. Случай ранней пренатальной диагностики синдрома «кошачьего крика» // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 3. С. 224–225.
19. Косовцова Н.В., Копытова Е.И. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 3. С. 235.
20. Некрасова Е.С., Талантова О.Е., Коротеев А.Л., Баранов В.С. Случаи пренатальной диагностики множественных пороков развития в конце I триместра беременности // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 2. С. 110–114.
21. Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в 11–13 нед беременности // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 1. С. 13–16.
22. Calzolari E., Bianchi F., Dolk H., Milan M. EUROCAT Working Group. Omphalocele and gastroschisis in Europe: a survey of 3 million births 1980–1990 // Amer. J. Med. Genet. 1995. V. 58. P. 187–194.
23. Guzman E.R. Early prenatal diagnosis of gastroschisis with transvaginal ultrasonography // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1990. V. 162. P. 1253–1254.
24. Поморцев А.В., Астафьева О.В., Агаева З.А. Эхографические маркеры невынашивания в I триместре беременности // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 3. С. 202–205.
25. Демидов В.Н. Ультразвуковая диагностика гастрошизиса в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 4. С. 257–260.
26. Daskalakis G., Sebire N., Jurkovic D. et al. Body stalk anomaly at 10–14 weeks of gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. № 6. P. 416–418.
27. Ситарская М.В., Терегулова Л.Е., Головина Е.М. Ранняя пренатальная диагностика аномалии стебля тела // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинекол. Педиат. 2001. Т. 9. № 1 С. 6–7.
28. Лузянин Ю.Ф., Коновалова Т.Н., Васильева Е.Ю. Ранняя ультразвуковая пренатальная диагностика аномалии развития стебля тела // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 3. С. 211–212.
29. Tsukerman G.L., Krapiva G.A., Kirillova I.A. First-trimester diagnosis of duodenal stenosis associated with oesophageal atresia // Prenat. Diagn. 1993. V. 13. P. 371–376.
30. Blaas H.-G.K. The embryonic examination. Ultrasound studies on the development of the human embryo. Thesis. Trondheim: TARIP, 1999.
31. Guerrero L.D., Olavarria S., Jeanty Ph. Abdominal cysts, transient // www.TheFetus.net, 2001.
32. Шевченко Е.А. К вопросу о происхождении одиночных гиперэхогенных фокусов в печени плода: результаты динамического наблюдения в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 156–157.
33. Медведев М.В. К вопросу о преходящих образованиях в брюшной полости и грудной клетке плода в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 2. С. 142–143.
34. Berg C., Baschat A.A., Geipel A. et al. First-trimester diagnosis of fetal hepatic cyst // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 3. P. 287–289.
35. Arzt W., Stock M., Yaman C. Prenatal diagnosis and therapy of a fetal hepatic cyst in the 2nd trimester // Geburtshilfe Frauenheilkd. 1998. V. 58. P. 129–131.

## МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

### Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек

При аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек (АРПБП) отмечается симметричное поражение, при этом кистозные повреждения представлены образованиями размерами 1–2 мм, визуализация которых при ультразвуковом исследовании плода не представляется возможной. Эхографическими критериями заболевания являются: выраженная двусторонняя нефромегалия («большие белые почки»), отсутствие эхотени мочевого пузыря и маловодие. Увеличение размеров почек иногда бывает настолько значительным, что они занимают большую часть поперечного сечения живота плода.

Хотя обнаружение АРПБП обычно возможно с середины II триместра беременности, некоторые исследователи приводят данные о более ранней пренатальной диагностике этого порока. В литературе сообщалось о нескольких случаях, когда АРПБП была заподозрена в конце I, начале II триместров, но окончательный диагноз был установлен только во второй половине беременности. В одном наблюдении диагноз был заподозрен в 15 нед 4 дня беременности в связи с повышенной эхогенностью почек [1]. При этом почки плода были нормальных раз-

меров. Только в 19 нед 4 дня после появления всех патогномичных эхографических признаков был



**Рис. 7.55.** Беременность 14 нед. Поперечное сечение туловища плода. Отчетливо видны «большие белые почки», занимающие большую часть брюшной полости [3].

установлен окончательный диагноз. В другом наблюдении в 12 нед беременности почки плода имели высокую эхогенность и были несколько увеличены в размерах, но полная эхографическая картина АРПБП появилась только в 28 нед [2].

А.Е. Волкову [3] удалось диагностировать АРПБП в 14 нед беременности. При ультразвуковом исследовании на фоне умеренно сниженного количества околоплодных вод в брюшной полости плода «доминировали» его почки, которые имели вид крупнопористой гиперэхогенной губки (рис. 7.55). Размеры почек составили: правая – 21х19х20 мм, левая – 23х20х22 мм. Мочевой пузырь плода не визуализировался.

### Мультикистозная дисплазия почек

Мультикистозная дисплазия почек является врожденной патологией, которая заключается в замещении почечной ткани несообщающимися кистами. Кисты обычно представляют собой терминальные отделы собирательных трубочек и могут быть окружены зонами соединительной и миксоматозной ткани. В большинстве случаев мультикистозной дисплазии почек патологический процесс носит односторонний характер и поэтому часто протекает латентно, что затрудняет оценку истинной частоты порока.

При мультикистозной дисплазии почка, как правило, значительно увеличена в размерах; привычная форма и нормальная ткань отсутствуют. Почка представлена множественными кистами с анэхогенным содержимым. Размеры кист варьируют в достаточно широком диапазоне и зависят от срока беременности. При двустороннем процессе, как правило, отмечается маловодие.

Пренатальная ультразвуковая диагностика мультикистозной дисплазии почек обычно осуществляется со второй половины беременности. Так, L. Hernadi и M. Torocsik [4] при проведении двукратного скринингового обследования 3991 пациентки в 11–14 нед и 18–20 нед беременности отметили 3 наблюдения мультикистозной дисплазии почек, из которых ни один случай не был диагностирован в ранние сроки беременности: у двух плодов диагноз был установлен в 18–20 нед, а у третьего – только в 31 нед беременности.

Однако в некоторых случаях мультикистозную дисплазию почек удается обнаружить в более ранние сроки беременности. М. Bronshtein и соавт. [5] одними из первых выявили мультикистозную дисплазию почек у плода в 12 нед беременности с помощью трансвагинальной эхографии. В наблюдении И.И. Рябова и соавт. [6] мультикистозная дисплазия почек была диагностирована в 13 нед 5 дней

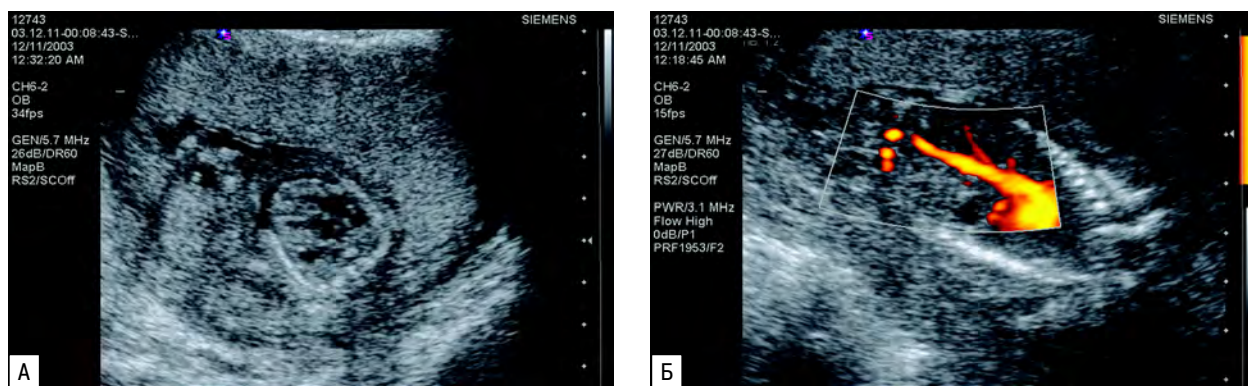


**Рис. 7.56.** Беременность 13 нед 5 дней. Поперечное сечение живота. Видны почки плода с множественными кистами разного диаметра [6].

(рис. 7.56), в наблюдении В.П. Миченко и соавт. [7] – в 13 нед (рис. 7.57), а в случае, представленном Н.В. Косовцовой и Е.И. Копытовой [8], мультикистоз единственной почки был установлен в 12 нед беременности. По данным Л.М. Лиштван и соавт. [9], обнаружившим 3 случая синдрома Меккеля в ранние сроки беременности, только с 13 нед удавалось четко визуализировать отдельные почечные кисты.



**Рис. 7.57.** Беременность 13 нед (А). Трансвагинальное сканирование. Мультикистозная дисплазия почек. Стрелкой указана правая почка плода с анэхогенными образованиями. Б – 22 нед. Стрелкой указана правая почка плода с большими кистами. В – макропрепарат почек при мультикистозной дисплазии [7].



**Рис. 7.58.** Двусторонняя агенезия почек в 16 нед беременности. А – В-режим. Отмечается выраженное маловодие. Б – режим энергетического доплеровского картирования. Отчетливо видно отсутствие почечных артерий.

### Агенезия почек

Возникновение этого порока обусловлено нарушением в последовательной цепи процессов нормального эмбриогенеза от пронефроса к метанефросу. Частота двусторонней агенезии почек составляет в среднем 1 случай на 4500 новорожденных [10].

Патогномоничная триада эхографических признаков агенезии почек у плода представлена отсутствием их эхотени и мочевого пузыря, а также выраженным маловодием. Маловодие относится к поздним проявлениям и может обнаруживаться только после 16–18 нед беременности. Визуализация мочевого пузыря плода позволяет исключить диагноз двусторонней агенезии почек в любом сроке беременности. При нормальном развитии плода его мочевой пузырь визуализируется после 12–13 нед. Обычно двусторонняя агенезия почек сопровождается симметричной формой задержки внутриутробного развития.

Пrenatalный диагноз агенезии почек вызывает большие трудности в ранние сроки беременности. Для дифференциальной диагностики в ранние сроки беременности целесообразно использовать при трансвагинальном сканировании цветное доплеровское картирование для идентификации почечных артерий, которые отсутствуют при агенезии почек (рис. 7.58).

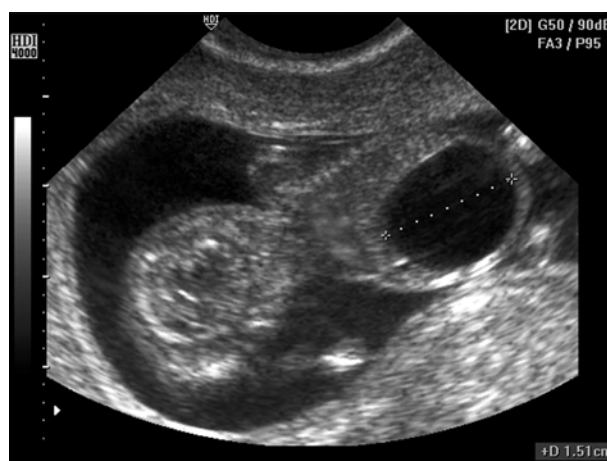
В литературе сообщалось, что агенезию почек у плода возможно диагностировать с помощью эхографии в 13–17 нед беременности. Так, М. Bronshtein и соавт. [11] приводят описание пренатальной диагностики двусторонней агенезии почек в 14 нед у 5 плодов. При этом авторы отметили во всех случаях нормальное количество амниотической жидкости в 14 нед беременности. У 2 плодов в месте обычной локализации мочевого пузыря визуализировалось кистозное образование, которое исчезло к 16–17 нед беременности. М. Valenzano и соавт. [12] приводят описание наблюдения пренатальной диагностики сиреномелии в 16 нед беременности, при которой в ходе трансвагинальной эхографии помимо агенезии почек и выраженного маловодия была обнаружена одна общая деформированная нижняя конечность. Из отечественных специалистов только Н.В. Косовцовой и Е.И. Копытовой [8] из Екатеринбургa удалось диагностировать агенезию почек у 3 плодов в 12–13 нед беременности.

### Мегацистис

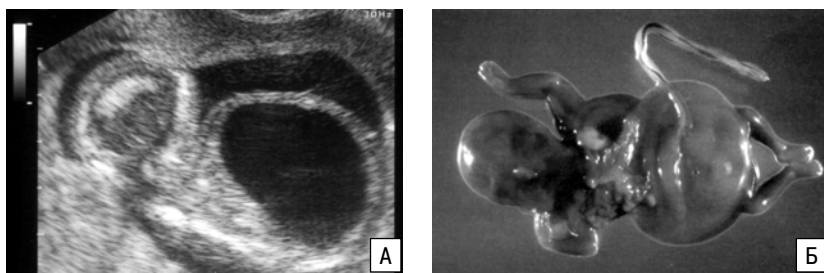
Дилатация мочевого пузыря в ранние сроки беременности встречается у 0,06% плодов (рис. 7.59). При этом мегацистис констатируют при увеличе-



**Рис. 7.59.** Беременность 12–13 нед. Продольное сканирование. Стрелкой указан мегацистис.



**Рис. 7.60.** Беременность 12 нед. Мегацистис. Продольный размер мочевого пузыря плода 15 мм.



**Рис. 7.61.** Беременность 15 нед. А – эхограмма продольного сканирования плода. Б – фенотип абортуса.

нии продольного размера мочевого пузыря свыше 8 мм [13] (рис. 7.60).

Мегацистис в ранние сроки беременности чаще всего является признаком обструктивного поражения мочевыводящих путей, хотя может иметь переходящий характер. Согласно исследованиям, проведенным N. Sebire и соавт. [13], в 7 из 15 случаев мегацистиса, обнаруженного в 10–14 нед беременности, отмечена спонтанная нормализация размеров мочевого пузыря с благоприятным перинатальным исходом. В 5 случаях беременность по желанию пациенток была прервана: хромосомные аномалии – 3, прогрессирующее увеличение размеров мочевого пузыря плода – 2 случая. В 3-х оставшихся наблюдениях отмечено самопроизвольное прерывание беременности.

В другой серии наблюдений, представленной нашими белорусскими коллегами [14], из 11 случаев мегацистиса в 9 наблюдениях беременность была прервана в ранние сроки. При патологоанатомическом исследовании этих плодов были обнаружены множественные пороки развития. При этом постоянной морфологической находкой была кистозная дисплазия почек, что служило доказательством необратимости процесса и обоснованности прерывания беременности. В одном наблюдении у плода в 32 нед была диагностирована агенезия почек, в связи с чем беременность также была прервана. Спонтанное разрешение мегацистиса отмечено только в одном наблюдении. Таким образом, потеря плодов при мега-

цистисе в ранние сроки беременности в этом исследовании составила 90,9% (10/11).

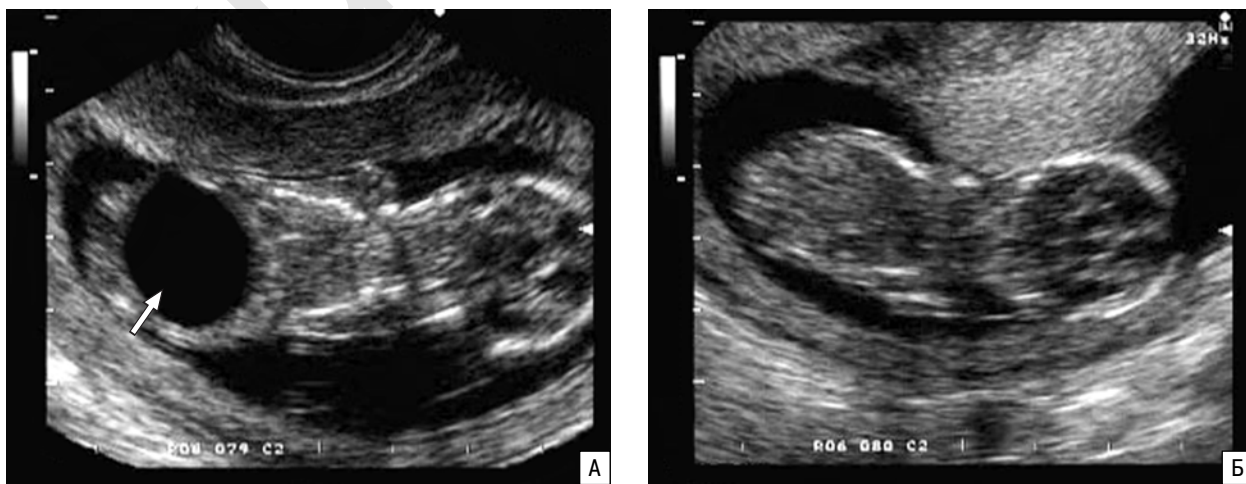
Не следует также забывать о том, что большой атоничный мочевой пузырь является основным пренатальным признаком синдрома rump-belly, прогноз при котором в большинстве случаев неблагоприятный (рис. 7.61). Обычно диагностировать синдром rump-belly возможно с начала II триместра беременности, хотя в некоторых случаях

это удается уже в 11–14 нед. Так, И.В. Романовская и С.В. Шелковникова [15] представили описание одного из наиболее ранних случаев пренатальной диагностики синдрома rump-belly. При ультразвуковом исследовании в 11 нед 6 дней у плода было обнаружено расширение мочевого пузыря до 18 мм и асцит. Беременность прервана по медицинским показаниям.

Но так ли все безнадежно в случаях ранней пренатальной диагностики мегацистиса? Проведенный нами анализ перинатальных исходов 82 опубликованных случаев ранней пренатальной диагностики мегацистиса показал, что потери плодов были отмечены в 57 из 82 наблюдений, что составило 69,5% [16]. Представленные результаты означают, что далеко не во всех опубликованных случаях обнаружение мегацистиса в ранние сроки беременности следует расценивать как прогностически крайне неблагоприятный признак.

Наибольший интерес вызывают результаты проведения везикоцентеза при мегацистисе в ранние сроки беременности. В случаях осуществления раннего везикоцентеза потери плодов были зарегистрированы только в 10 (47,6%) из 21 наблюдения, тогда как в группе без везикоцентеза – в 47 (77,0%) из 61. Поэтому этот вопрос представляет большой практический интерес и требует дальнейшего изучения.

Сама процедура везикоцентеза в ранние сроки беременности не вызывает больших технических



**Рис. 7.62.** Беременность 13 нед. Стрелкой указан мегацистис до везикоцентеза (А). Б – эхограмма плода после везикоцентеза.





**Рис. 7.63.** Беременность 13 нед 2 дня. Трансвагинальное сканирование. А – экстрофированный мочевой пузырь, располагающийся в промежности плода. Продольное (Б) и поперечное (В) сканирование плода. Отчетливо видны трубчатые структуры в брюшной полости.



**Рис. 7.64.** Беременность 13–14 нед. Экстрофия мочевого пузыря в сочетании с мегацистисом.

**Рис. 7.65.** Беременность 12 нед. А – эхограмма. Стрелкой указана дилатированная сигмовидная кишка. Б – фенотип абортуса. Отчетливо видна атрезия ануса [18].

проблем у опытных специалистов (рис. 7.62). Помимо возможной, но пока малообъяснимой лечебной направленности этой манипуляции, она несет важную дополнительную информацию о функциональном состоянии почек на основании результатов биохимического анализа мочи плода. Конечно, этот вопрос требует дальнейшего всестороннего изучения и только после накопления большого фактического материала возможны конкретные практические рекомендации.

Наряду с увеличением размеров мочевого пузыря в ранние сроки возможна также диагностика его экстрофии. К настоящему времени нам удалось найти только одно описание ранней пренатальной диагностики экстрофии, которое принадлежит отечественным специалистам из Красноярска [17]. При трансвагинальном ультразвуковом исследовании в 12 нед 2 дня в ходе оценки анатомии плода в его брюшной полости были обнаружены необычные трубчатые структуры диаметром до 2,5 мм. Мочевой пузырь плода в типичном месте не визуализировался. При контрольном обследовании через неделю в области промежности плода было выявлено округлое анэхогенное однокамерное образование диаметром 3,6 мм, мочевой пузырь не визуализировался (рис. 7.63). Диаметр трубчатых структур в брюшной полости увеличился до 3,4 мм. Через 2 недели отмечено увеличение диаметра (предположительно) экстрофированного мочевого пузыря до 7 мм и диаметра (предположительно) кишечника до 7,1 мм в связи с его низкой непроходимостью. Окончательный пренатальный диагноз экстрофии клоаки и мочевого пу-

зья был установлен в 20 нед беременности и подтвержден при патологоанатомическом исследовании.

В наших исследованиях также был зарегистрирован один случай пренатальной диагностики экстрофии мочевого пузыря в сочетании с мегацистисом в 13–14 нед беременности у плода с множественными врожденными пороками (рис. 7.64).

Визуализация мочевого пузыря может быть использована также для дифференциальной пренатальной диагностики атрезий дистальных отделов кишечника. К настоящему времени было представлено только одно наблюдение ранней пренатальной ультразвуковой диагностики атрезии прямой кишки, проявившейся расширением сигмовидной кишки. Y. Lam и соавт. [18] в ходе скринингового ультразвукового исследования в 12 нед беременности обнаружили кистозное анэхогенное однокамерное образование в нижней части брюшной полости размером 11х6х6 мм (рис. 7.65). Образование было интактным по отношению к мочевому пузырю плода. При динамическом наблюдении размеры образования не менялись, но было зарегистрировано значительное снижение количества амниотической жидкости к 16 нед гестации. Пациентка приняла решение в пользу прерывания беременности. На аутопсии был подтвержден диагноз анальной атрезии. Обнаруженное пренатально образование представляло собой дилатированную сигмовидную кишку. Правда, остался не совсем понятным генез ее дилатации, так как перистальтика кишечника начинается только после 15 нед беременности.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Wisser J., Hebisch G., Froster U. et al. Prenatal sonographic diagnosis of autosomal recessive polycystic kidney disease during the early second trimester // *Prenat. Diagn.* 1993. V. 15. P. 686–871.
- Bronstein M., Bar-Hava I., Brumenfeld Z. Clues and pitfalls in the early prenatal diagnosis of late onset infantile polycystic kidney // *Prenat. Diagn.* 1992. V. 12. P. 293–298.
- Волков А.Е. Максимально ранняя ультразвуковая диагностика поликистоза почек инфантильного типа // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 4. С. 335–336.
- Hernadi L., Torocsik M. Screening for fetal anomalies in the 12th week of pregnancy by transvaginal sonography in an unselected population // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. P. 753–759.
- Bronstein M., Yoffe N., Brandes J.M., Brumenfeld Z. First and early second-trimester diagnosis of fetal urinary tract anomalies using transvaginal sonography // *Prenat. Diagn.* 1990. V. 10. P. 653–666.
- Рябов И.И., Николаев Л.Т., Титова Л.А., Алексеева Т.Л. Выраженная для срока дифференциация полостей амниона и хориона: сочетание со структурными аномалиями плода // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 1. С. 68–72.
- Миченко В.П., Люст Н.А., Чурилова Н.А. и др. Ранняя ультразвуковая диагностика двусторонней мультикистозной дисплазии почек // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 3. С. 223–224.
- Косовцова Н.В., Копытова Е.И. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 235.
- Лиштван Л.М., Соловьева И.В., Прибушения О.В. и др. Ультразвуковая диагностика синдрома Меккеля в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 193–197.
- Bernstein J., Risdon R.A., Gilbert-Barnes E. Renal system // *Potters pathology of the fetus and infant* / Ed. Gilbert-Barnes E. St. Louis: Mosby, 1997. P. 863–935.
- Bronstein M., Amit A., Archiron R. et al. The early prenatal sonographic diagnosis of renal agenesis: techniques and possible pitfalls // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 14. P. 291–297.
- Valenzano M., Paoletti R., Rossi A. et al. Sirenomelia. Pathological features, antenatal ultrasonographic clues, and a review of current embryogenic theories // *Hum. Reprod. Update.* 1999. V. 5. № 1. P. 82–86.
- Sebire N.J., Von Kaisenberg C., Rubio C. et al. Fetal megacystis at 10–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. P. 387–390.
- Лиштван Л.М., Новикова И.В., Прибушения О.В. и др. Мегакистис у плодов в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 4. С. 272–277.
- Романовская И.В., Шелковникова С.В. Дилатация мочевого пузыря плода в I триместре беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 2. С. 157–158.
- Медведев М.В. Так ли все безнадежно в случаях ранней пренатальной диагностики мегакистиса? // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 4. С. 324–328.
- Щегрова Н.А., Петренко А.В., Ольхина Е.П. Случай ранней пренатальной диагностики экстрофии клоаки // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 52–54.
- Lam Y.H., Shek T., Tang M.H.Y. Sonographic features of anal atresia at 12 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 19. № 5. P. 523–524.

## ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНЫЙ АППАРАТ

При использовании трансвагинальной эхографии уже с 10–11 нед беременности удается оценить длинные трубчатые кости конечностей, а с 12–13 нед даже кисти (рис. 7.66) и стопы, но пренатальная ультразвуковая диагностика скелетных дисплазий в конце I, начале II триместра вызывает большие трудности и удается только в единичных случаях.

Ранняя пренатальная диагностика скелетных дисплазий в первую очередь основана на изучении костей конечностей с оценкой их длины, формы и эхогенности. Используя эти основные критерии зарубежные и отечественные специалисты к настоящему времени диагностировали широкий спектр скелетных дисплазий в 11–14 нед беременности (табл. 7.15). Следует отметить, что в части наблюдений ранней пренатальной ультразвуковой диагностики скелетных дисплазий окончательное заключение о но-



Рис. 7.66. Беременность 13 нед. Кисть плода.

Таблица 7.15. Пренатальная ультразвуковая диагностика скелетных дисплазий в 11–14 нед беременности (дополненные данные [1])

Авторы	Срок беременности, нед	Скелетная дисплазия	Данные эхографии
N. Fisk и соавт., 1991 [2]	11	Ахондрогенез II типа	Укорочение конечностей
M. Bronshtein, Z. Weiner, 1992 [3]	14	Несовершенный остеогенез II типа	Укорочение и искривление конечностей, гипоминерализация черепа
M. Dimaio и соавт., 1993 [4]	13	Несовершенный остеогенез II типа	Укорочение и искривление конечностей, гипоминерализация черепа
L. Otano и соавт., 1993 [5]	13	Синдром Робертса	Тетрафокомелия
	10	Синдром Робертса	Укорочение конечностей
P. Soothill и соавт., 1993 [6]	12	Ахондрогенез II типа	Укорочение конечностей
R. Ajayi и соавт., 1995 [7]	12	Деформационная акинезия	Множественные контрактуры
K. Leung и соавт., 1995 [8]	14	Синдром ЭЭДРН	Олигодактилия

Авторы	Срок беременности, нед	Скелетная дисплазия	Данные эхографии
I. Meissner, Y. Barnhard, 1995 [9]	13	Ахондрогенез I типа	Укорочение и искривление костей конечностей
M. Ben-Ami и соавт., 1997 [10]	14	Синдром Жена	Длина бедренной кости на уровне 5-го перцентилля
S. Eliyahu и соавт., 1997 [11]	12	Синдром Ярхо – Левина	Дезорганизация позвоночника
J. Hyett и соавт., 1997 [12]	12	Деформационная акинезия	Множественные контрактуры
L. Hernadi, M. Torocsik, 1997 [13]	13	Ахондроплазия	Укорочение конечностей
N. den Hollander и соавт., 1997 [14]	12	Остеохондродисплазия	Укорочение конечностей, аномальная грудная клетка
G. D'Ottavio и соавт., 1997 [15]	13	Гипофосфатазия	Укорочение и снижение экзогенности костей
B. Petrikovsky и соавт., 1997 [16]	11	Синдром Робертса	Тетрафокомелия
L. Hill, J. Leary, 1998 [17]	13	Синдром «короткие ребра – полидактилия» I типа	Аномальная грудная клетка, укорочение конечностей, полидактилия
S. Gabrielli и соавт., 1999 [18]	13	Несовершенный остеогенез	Укорочение костей конечностей, гипоминерализация костей
	13	Ахондрогенез	Укорочение и искривление костей, выраженная гипоминерализация позвоночника
T. Tongsong, S. Pongsatha, 2000 [19]	14	Гипофосфатазия	Укорочение костей конечностей, снижение экзогенности костей
N. den Hollander и соавт., 2001 [20]	14	Синдром Жена	Длина бедренной кости ниже 5-го перцентилля, узкая грудная клетка с короткими ребрами
L. Dugoff и соавт., 2001 [21]	12	Синдром Эллиса – Ван-Кревельда	Мезомелическая дисплазия, полидактилия, атриовентрикулярный септальный дефект
M. Naak и соавт., 2001 [22]	12	Расщепление кистей и стоп	Тетраолигодактилия с расщеплением кистей и стоп, аплазия лучевых костей
D. Paladini и соавт., 2001 [23]	12	Синдром Пена – Шокейра	Полное отсутствие движений конечностей, распрямленные и перекрещенные ноги, анкилоз локтевых суставов, камподактилия
R. Becker и соавт., 2002 [24]	13	Синдром Адамса – Оливера	Выраженная гипоплазия и фиксированная деформация конечностей
O. Lapaire и соавт., 2002 [25]	12	Расщепление кистей и стоп	Эктродактилия всех конечностей
P. Megier и соавт., 2002 [26]	10	Амелия	Амелия левой руки и выраженное укорочение правой руки
A. Souka и соавт., 2002 [27]	12	Гипофосфатазия	Укорочение костей конечностей, аномальная форма грудной клетки, снижение экзогенности костей свода черепа и позвоночника
A.A. Рязанцев, 2002 [28]	13	Дефект лучевой кости	Укорочение верхних конечностей по мезомелическому типу с аплазией лучевой кости и деформацией кистей
H.A. Венчикова и соавт., 2003 [29]	12	Несовершенный остеогенез II типа	Укорочение плеча, предплечья, искривление и укорочение нижних конечностей, колоколообразная грудная клетка, аномальный профиль
M.B. Медведев, 2003 [1]	12	Дефект лучевой кости	Фиксированное флексорное положение локтевых суставов обеих рук с выраженным укорочением костей предплечья и аномальным строением кистей с олигодактилией
E.A. Шевченко, 2003 [30]	12	Дефект лучевой кости	Укорочение костей правого предплечья, олигодактилия, фиксированное положение кисти и правого локтевого сустава
E. Kauffmann и соавт., 2003 [31]	13	Синдром Ярхо – Левина	Дезорганизация позвоночника
A.B. Рабочих, 2004 [32]	12	Дефект лучевой кости	Укорочение костей предплечья, фиксированное положение аномальной кисти и локтевого сустава

Примечание. Синдром ЭЭДРН – синдром эктродактилии – эктодермальной дисплазии – расщелины неба.

зологической форме порока было сделано либо через несколько недель при динамическом эхографическом наблюдении, либо после прерывания беременности.

Следует отметить, что во многих случаях скелетных дисплазий в ранние сроки беременности было отмечено расширение воротникового пространства и только затем выявлялись характерные эхографические признаки аномалий опорно-двигательного аппарата.

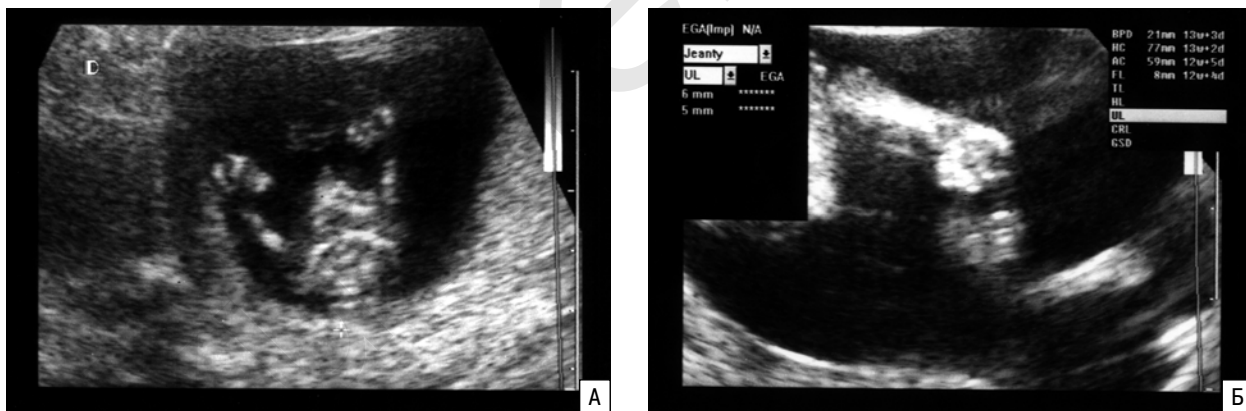
В качестве примера целесообразно привести наблюдение М. Ven-Ami и соавт. [10]. При скрининговом ультразвуковом исследовании в 14 нед было обнаружено значительное расширение воротникового пространства до 5,8 мм, длина бедренных костей соответствовала 5-му процентилю фетометрических показателей, кариотип плода был нормальным. Только при повторном ультразвуковом исследовании в 22 нед были обнаружены специфические изменения грудной клетки и укорочение длины костей конечностей ниже 5-го процентиля, что соответствовало асфиксической дистрофии грудной клетки (синдром Жена).

Наряду с измерением длинных трубчатых костей конечностей плода для более точной диагностики формы поражения необходимо осуществлять оценку экзогенности костей и их формы. Благодаря комплексному подходу в ранние сроки беременности удается обнаружить сложные поражения. Так, Т. Tongsong и S. Pongsatha [19] при обследовании плода в 14 нед выявили укорочение длины бедренных костей до 10 мм, больших берцовых – до 9 мм,

плечевых – до 8 мм со снижением их экзогенности, а также уменьшение оссификации ребер, позвоночника и черепа. Деформаций костей не отмечено. В связи с обнаруженными изменениями была заподозрена скелетная дисплазия, предположительно гипофосфатазия и проведен кордоцентез. При анализе крови плода щелочной фосфатазы не выявлено, на основании чего выставлен окончательный диагноз гипофосфатазии. По желанию пациентки беременность была прервана, пренатальный диагноз полностью подтвержден.

В последние годы отечественными исследователями также были опубликованы несколько случаев пренатальной ультразвуковой диагностики скелетных дисплазий. Так, А.А. Рязанцев [28] у плода с омфалоцеле обнаружил укорочение верхних конечностей по мезомелическому типу с аплазией лучевой кости и деформацией кистей в 13 нед беременности (рис. 7.67). А.В. Рабочих [32] у плода с синдромом Эдвардса диагностировала аплазию левой лучевой кости с аномальной кистью в 12 нед 5 дней (рис. 7.68).

В наблюдении, представленном Е.А. Шевченко [30], в ходе скринингового ультразвукового исследования в 11 нед 6 дней при изучении конечностей плода выявлено выраженное укорочение костей правого предплечья (в большей степени лучевой кости), первый палец отсутствовал, а кисть была фиксирована под углом 90° к предплечью (рис. 7.69). Также было обнаружено фиксированное положение правого локтевого сустава. Левая рука была сформирована правильно. Учитывая выявленные выраженные



**Рис. 7.67.** Беременность 13 нед. Укорочение верхних конечностей по мезомелическому типу, аплазия лучевой кости, деформация кистей (А, Б) [28].



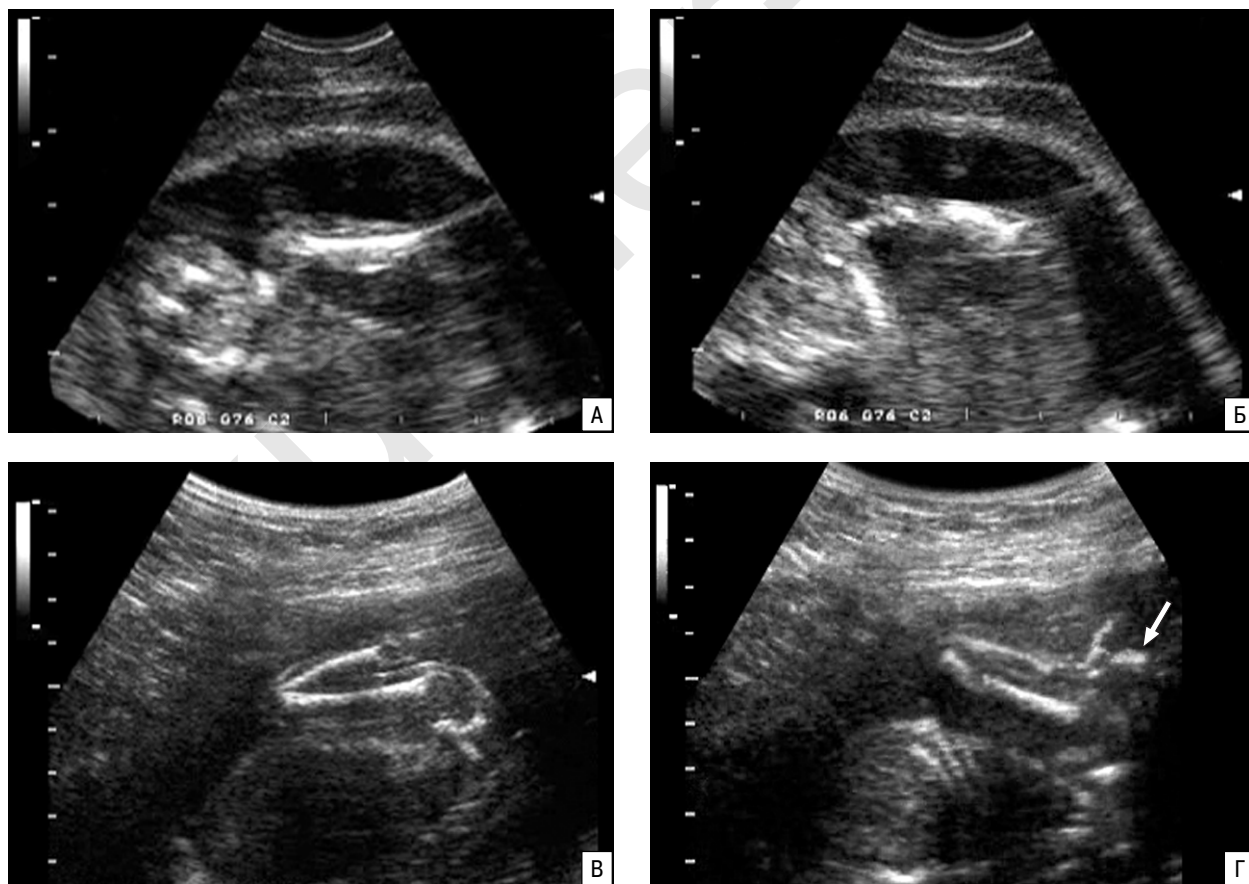
**Рис. 7.68.** Беременность 12 нед 5 дней. Эхограммы левой руки плода в разных плоскостях. Отчетливо видны аплазия левой лучевой кости с аномальной фиксированной кистью [32].



**Рис. 7.69.** Беременность 11 нед 6 дней. А – правое предплечье плода. Отсутствие I пальца и фиксированное под углом 90° к предплечью положение кисти. Б – левое предплечье. В – кисти абортуса [30].



**Рис. 7.70.** Беременность 13 нед. Эхограммы правого (А) и левого (Б) предплечья. В – кисти и стопы абортуса.



**Рис. 7.71.** Эхограммы правой плечевой кости (А) и правой локтевой кости с аномальной кистью плода (Б) в 12 нед 6 дней беременности. В, Г – эхограммы правой руки в 20 нед 5 дней. Отмечается фиксированное сгибательное положение локтевого сустава, локтевая кость гипоплазирована, лучевая кость аплазирована, эктродактилия (стрелка).

анатомические изменения правой руки, семья приняла решение в пользу прерывания беременности. При осмотре рук абортуса пренатальный диагноз был полностью подтвержден.

В другом случае при скрининговом ультразвуковом исследовании в 13 нед беременности у плода было обнаружено укорочение и деформация костей предплечий, деформация и контрактура лучезапястного сустава, олигодактилия, а при осмотре стоп – сандалевидная щель (рис. 7.70). Беременность прервана по решению семьи.

Еще в одном нашем наблюдении также был диагностирован случай скелетной дисплазии в ранние сроки беременности. В 12 нед 6 дней при оценке ультразвуковой анатомии плода было обнаружено фиксированное флексорное положение локтевых суставов обеих рук с выраженным укорочением костей предплечья и аномальным строением кистей (рис. 7.71). Выявленные изменения сохранялись при динамическом эхографическом наблюдении, в связи с чем была проведена трансабдоминальная аспирация ворсин хориона. Результат кариотипирования – 46,XY. Учитывая нормальный кариотип плода, а также невозможность установления окончательного точного диагноза было решено провести контрольное ультразвуковое исследование во II триместре беременности. В 20 нед 5 дней отмечено сохранение фиксированного флексорного положения локтевых суставов обеих рук. Длина локтевых костей не соответствовала сроку бе-

реженности – 22 мм (5-й процентиль), лучевые кости не визуализировались. Кроме этого, было выявлено аномальное строение обеих кистей. В ходе пренатального консультирования семья приняла решение в пользу прерывания беременности.

\* \* \*

В заключение этой главы следует подчеркнуть, что использование предложенной схемы оценки структур и органов плода в 12–14 нед беременности подготовленными специалистами и на соответствующем классе ультразвуковой аппаратуры позволяет осуществлять раннюю пренатальную диагностику различных врожденных пороков. Однако в случаях, когда не удается установить нозологическую форму порока или полученные данные носят спорный характер, необходимо проводить:

1) тщательное изучение всей ультразвуковой анатомии плода для исключения сочетанных пороков развития в условиях региональных центров пренатальной диагностики;

2) пренатальное кариотипирование для исключения хромосомных аномалий.

При отсутствии сочетанных пороков и/или хромосомных аномалий необходимо осуществлять динамическое эхографическое наблюдение для установления окончательного диагноза, на основании которого решаются вопросы дальнейшей тактики ведения беременности.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Медведев М.В. Что влияет на раннюю пренатальную диагностику скелетных дисплазий // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 3. С. 237–240.
- Fisk N.M., Vaughan J., Smidt M., Wigglesworth J. Transvaginal ultrasound recognition of nuchal oedema in the first-trimester diagnosis of achondrogenesis // *J. Clin. Ultrasound.* 1991. V. 9. P. 588–590.
- Bronstein M., Weiner Z. Anencephaly in a fetus with osteogenesis imperfecta: early sonographic diagnosis by transvaginal sonography // *Prenat. Diagn.* 1992. V. 12. P. 831–834.
- Dimaio M.S., Bart R., Koprivnikar K. et al. First trimester prenatal diagnosis of osteogenesis imperfecta type 2 by DNA analysis and sonography // *Prenat. Diagn.* 1993. V. 13. P. 589–596.
- Otano L., Matayoshi T., Lippold S. et al. Roberts syndrome: first trimester prenatal diagnosis by cytogenetics and ultrasound in affected and non-affected pregnancies // *Amer. J. Hum. Genet.* 1993. V. 53. P. 1445.
- Soothill P.W., Vuthiwong C., Rees H. Achondrogenesis type 2 diagnosed by transvaginal ultrasound at 12 weeks of gestation // *Prenat. Diagn.* 1993. V. 13. P. 523–528.
- Ajayi R.A., Keen C.E., Knott P.D. Ultrasound diagnosis of the Pena Shokeir phenotype at 14 weeks of pregnancy // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. P. 762–764.
- Leung K.Y., MacLachlan N.A., Sepulveda W. Prenatal diagnosis of ectrodactyly: the 'lobster claw' anomaly // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. P. 443–446.
- Meissner I., Barnhard Y. Achondrogenesis type I diagnosed by transvaginal ultrasonography at 13 weeks' gestation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 173. № 5. P. 1620–1622.
- Ben-Ami M., Perlitz Y., Haddad S., Matilsky M. Increased nuchal translucency is associated with asphyxiating thoracic dysplasia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. P. 297–298.
- Eliyahu S., Weiner E., Lahav D., Shalev E. Early sonographic diagnosis of Jarcho – Levin syndrome: a prospective screening program in one family // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. P. 314–318.
- Hyett J., Noble P., Sebire N.J. et al. Lethal congenital arthrogyriposis presents with increased nuchal translucency at 10–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. P. 310–313.
- Hernadi L., Torocsik M. Screening for fetal anomalies in the 12th week of pregnancy by transvaginal sonography in an unselected population // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. P. 753–759.
- Den Hollander N.S., van der Harten H.J., Vermeij-Keers C. et al. First trimester diagnosis of blomstrand lethal osteochondrodysplasia // *Amer. J. Med. Genet.* 1997. V. 73. P. 345–350.
- D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Screening for fetal anomalies by ultrasound at 14 and 21 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 6. P. 375–380.
- Petrikovsky B.M., Gross B., Bialer M. et al. Prenatal diagnosis of pseudothalidomide syndrome in consecutive pregnancies of a consanguineous couple // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. P. 425–428.
- Hill L.M., Leary J. Transvaginal sonographic diagnosis of short-rib polydactyly dysplasia at 13 weeks' gestation // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 11. P. 1198–1201.
- Gabrielli S., Falco P., Pilu G. et al. Can transvaginal fetal biometry be considered a useful tool for early detection of skeletal dysplasias in high-risk patients? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 2. P. 107–111.
- Tongsong T., Pongsatha S. Early prenatal sonographic diagnosis of congenital hypophosphatasia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 3. P. 252–255.
- Den Hollander N.S., Robben S.G.F., Hoogeboom A.J.M. et al. Early prenatal sonographic diagnosis and follow-up of Jeune syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 4. P. 378–383.
- Dugoff L., Thieme G., Hobbins J.C. First trimester prenatal diagnosis of chondroectodermal dysplasia (Ellis – van Creveld syndrome) with ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 1. P. 86–88.
- Haak M.C., Cobben J.M., van Vugt J.M. First trimester diagnosis of split hand/foot by transvaginal ultrasound // *Fetal Diagn. Ther.* 2001. V. 16. № 3. P. 146–149.
- Paladini D., Tartaglione A., Agangi A. et al. Pena – Shokeir phenotype with variable onset in three consecutive pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 2. P. 163–165.
- Becker R., Kunze J., Horn D. et al. Autosomal recessive type of Adams – Oliver syndrome: prenatal diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 5. P. 506–510.

25. Lapaire O., Schiesser M., Peukert R. et al. Split hand and foot malformation: ultrasound detection in the first trimester // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 5. P. 511–512.
26. Megier P., Esperandieu O., Martin J.G., Desroches A. Three-dimensional ultrasound in the diagnosis of left upper limb amelia and right upper limb deficiency at 10 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 3. P. 303–304.
27. Souka A.P., Raymond F.L., Mornet E. et al. Hypophosphatasia associated with increased nuchal translucency: a report of two affected pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 3. P. 294–295.
28. Рязанцев А.А. Ранняя пренатальная диагностика пороков развития в конце I триместра беременности. I. Омфалоцеле // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 2. С. 121–123.
29. Венчикова Н.А., Новикова И.В., Соловьева И.В. и др. Пренатальная диагностика несовершенного остеогенеза II типа в I триместре беременности: ультразвуковые и морфологические параллели // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 34–39.
30. Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика дефекта лучевой кости с олигодактилией в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 3. С. 223–225.
31. Kauffmann E., Roman H., Barau G. et al. Case report: a prenatal case of Jarcho-Levin syndrome diagnosed during the first trimester of pregnancy // *Prenat. Diagn.* 2003. V. 23. № 2. P. 163–165.
32. Рабочих А.В. Трансвагинальная эхокардиография: от мифа к реальности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 75.

## Глава 8

# ВОРОТНИКОВОЕ ПРОСТРАНСТВО ПЛОДА

В последние годы при ультразвуковых скрининговых исследованиях в ранние сроки беременности особое внимание уделяется оценке толщины воротникового пространства (ТВП) плода. Подавляющим большинством авторов были опубликованы сведения о том, что оценка ТВП плода в ранние сроки беременности является чувствительным и эффективным скрининговым методом пренатальной диагностики хромосомных аномалий (ХА) и в первую очередь синдрома Дауна. Вместе с тем расширение ТВП может отмечаться не только при ХА у плода, но и при различных врожденных пороках развития (ВПР), многие из которых потенциально могут быть диагностированы только в более поздние сроки беременности.

Первые сообщения об этом эхографическом маркере ХА, характерном только для I триместра беременности, стали мелькать на страницах зарубежных журналов еще в начале 90-х годов. Расширенная гипоэхогенная зона в области шеи плода привлекла внимание врачей ультразвуковой диагностики потому, что была отмечена тесная связь между этим эхографическим феноменом и хромосомной патологи-

ей плода. В первых публикациях необычное явление авторы описывали как nuchal oedema (воротниковый отек), nuchal fluid (жидкость в области шеи), nuchal fluid accumulation (скопление жидкости в области шеи), nuchal fold (воротниковая складка), simple hygroma (простая гигрома), nuchal thickening (шейное утолщение) и т.д. IV Всемирный конгресс по ультразвуковой диагностике в акушерстве и гинекологии, состоявшийся в октябре 1994 г. в Будапеште, положил конец неразберихе в терминах. Большинство голосов участники Конгресса приняли предложение К. Nicolaides из Великобритании утвердить единое название этого признака – nuchal translucency (воротниковая прозрачность, просвет), которое с тех пор прочно вошло в лексикон врачей ультразвуковой диагностики разных стран.

В 1996 г. нами был предложен русский термин этого ультразвукового маркера – «воротниковое пространство» [1], который широко используется отечественными специалистами. Сегодня оценка ТВП у плода используется при скрининговом ультразвуковом исследовании в 11–14 нед беременности уже более чем в 40 странах мира [2].

## МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

ТВП – это область между внутренней поверхностью кожи плода и наружной поверхностью мягких тканей, покрывающих шейный отдел позвоночника (рис. 8.1). Для того, чтобы повысить точность оценки ТВП и, соответственно, эффективность скринингового обследования, следует строго соблюдать два правила [3]:

1) оценка ТВП проводится в 11–14 нед беременности при численных значениях копчико-теменного размера плода от 45 до 84 мм;

2) измерение ТВП осуществляется строго в сагиттальной плоскости сканирования.

Шейная область плода хорошо визуализируется при трансабдоминальном исследовании. По данным большинства диагностических центров, ТВП доступна для измерения в 95–100% наблюдений (табл. 8.1). Трансвагинальный доступ следует использовать только в тех случаях, когда оценка структур плода затруднена.

Наиболее низкие показатели возможности оценки ТВП (58 и 66%), полученные L. Kornman и соавт. [9] и S. Bewley и соавт. [6], вероятно, объясняются

тем, что обследование проводилось не в 11–14, а в 8–13 нед беременности. В наших исследованиях

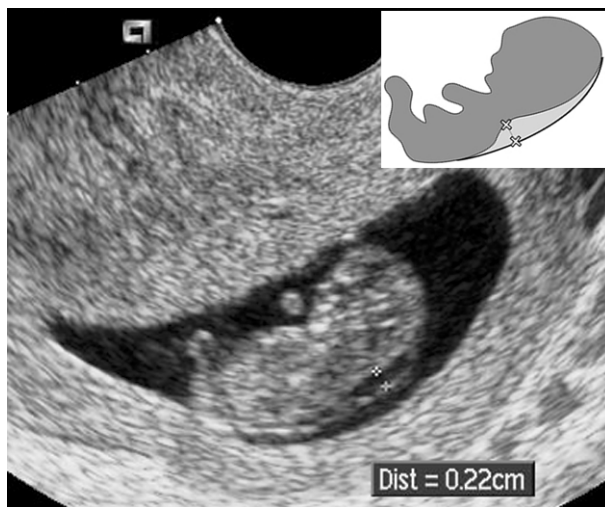


Рис. 8.1. Беременность 10 нед 3 дня. ТВП – 2,2 мм.



**Таблица 8.1.** Возможность оценки воротникового пространства плода в ранние сроки беременности при скрининговом ультразвуковом исследовании (дополненные данные [3])

Авторы	Успешность измерения воротникового пространства, %
P. Pandya и соавт., 1995 [4]	100
J. Szabo и соавт., 1995 [5]	100
S. Bewley и соавт., 1995 [6]	66
S. Bower и соавт., 1995 [7]	100
J. Braithwaite и соавт., 1996 [8]	100
L. Kornman и соавт., 1996 [9]	58
R. Zimmerman и соавт., 1996 [10]	100
R. Kadir, D. Economides, 1997 [11]	100
P. Taipale и соавт., 1997 [12]	99
V. Thilaganathan и соавт., 1997 [13]	91
E. Hafner и соавт., 1998 [14]	100
E. Rajkrt и соавт., 1998 [15]	96
P. Theodoropoulos и соавт., 1998 [16]	100
R. Maymon и соавт., 1999 [17]	100
M. Muller и соавт., 2000 [18]	96
Н.А. Алтынник, М.В. Медведев, 2001 [19]	94
G. Clementschitsch и соавт., 2001 [20]	97
H. Munoz и соавт., 2003 [21]	100
A. Shalmi и соавт., 2003 [22]	98
S. Chasen и соавт., 2004 [23]	99
F. McAuliffe и соавт., 2004 [24]	100

оценка ТВП оказалась возможной в 94% случаев [19]. Неудачи измерения (6%), на наш взгляд, можно объяснить в первую очередь неудобным положением плода.

Чтобы избежать ошибок и достичь хороших результатов в оценке ТВП наряду с основными правилами необходимо придерживаться следующих положений [3].

### 1. Правильный выбор величины изображения плода

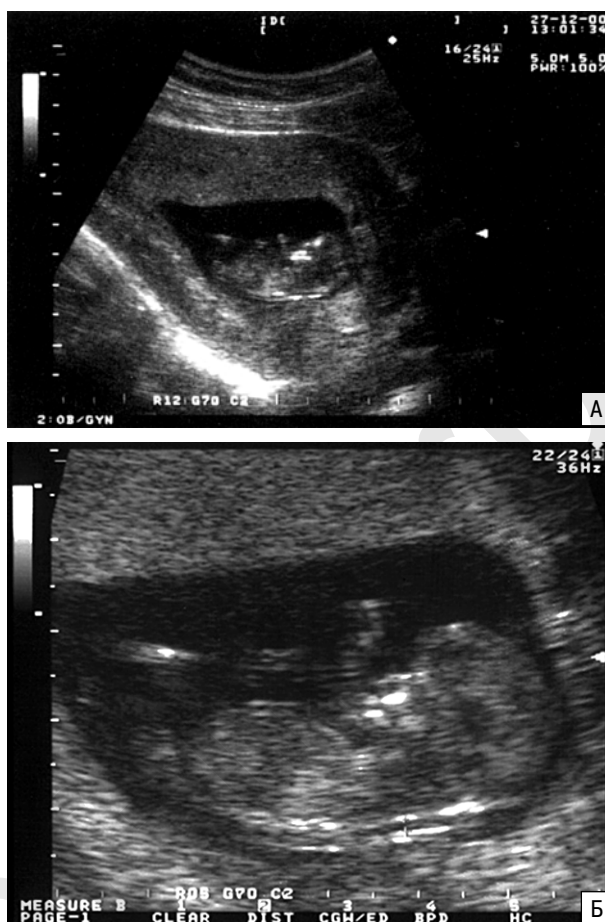
Для повышения точности измерения ТВП изображение плода на экране монитора должно занимать не менее 2/3 от общей площади эхографической картины (рис. 8.2). По данным А. Негман и соавт. [25], величина изображения плода достоверно влияет на результат измерения ТВП ( $p < 0,02$ ).

### 2. Оценка положения плода

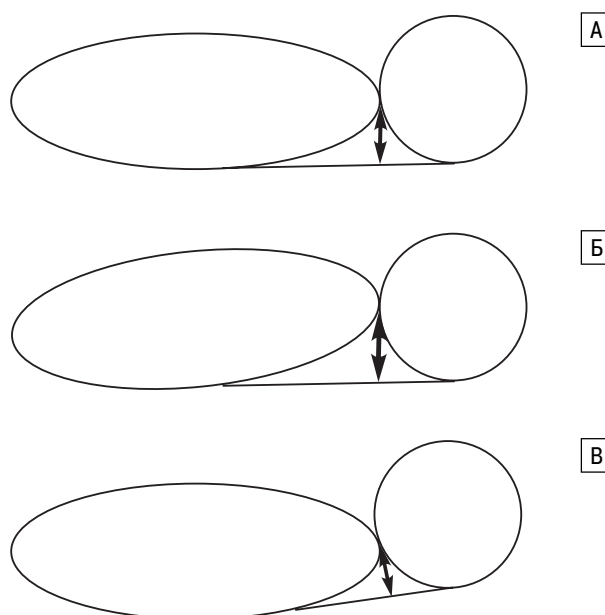
Численные значения ТВП увеличиваются при запрокинутой голове плода и уменьшаются в тех случаях, когда подбородок плода прижат к груди (рис. 8.3). I. Chatziparas и соавт. [26] доказали, что при разгибании головы величина ТВП оказывается в среднем больше на 0,62 мм (индивидуальные колебания – 0,53–0,70 мм) по сравнению с «нейтральным» положением, а при ее сгибании – меньше на 0,40 мм (0,34–0,47 мм).

### 3. Положение калиперов

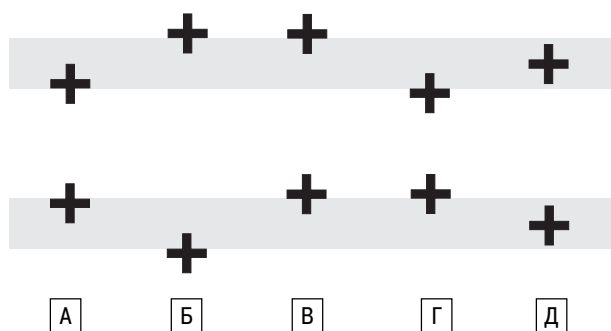
Калиперы необходимо устанавливать на линии внутреннего контура воротникового пространства, что является общепринятым стандартом (рис. 8.4). Согласно исследованиям А. Негман и соавт. [27],



**Рис. 8.2.** Беременность 11 нед 1 день. А – недостаточное увеличение изображения для точного измерения ТВП. Б – корректное изображение воротникового пространства у того же плода. ТВП – 1,4 мм.



**Рис. 8.3.** Схема изображения ТВП в зависимости от положения головы плода. А – нейтральное положение. Б – при запрокинутой голове. В – подбородок прижат к груди.



**Рис. 8.4.** Схема правильного (А) и неправильного (Б–Д) расположения каллиперов при измерении ТВП.

различия абсолютных значений ТВП в зависимости от расположения каллиперов составляли в среднем  $0,95 \pm 0,14$  мм, что является весьма существенным при оценке структуры, толщина которой в норме варьирует в пределах 2–3 мм.

#### 4. Визуализация амниотической оболочки и пуповины

В тех случаях, когда эмбрион прилежит спиной к амниотической оболочке, расстояние между стенкой амниотической полости и шеей плода может быть ошибочно принято за расширенное воротниковое пространство. Это является основной причиной ложноположительных заключений об увеличении ТВП. Во избежание погрешностей в измерении необходимо дожидаться эпизода двигательной активности плода или использовать трансвагинальную эхографию.

Объективные трудности оценки ТВП возникают в случаях положения плода, при котором не удается получить сагиттальную плоскость сканирования. Чаще всего они возникают, когда поперечный срез позвоночника плода устойчиво располагается на 3 или 9 часах. В этих случаях целесообразно использование трехмерной эхографии, которая позволяет получить практически любую плоскость сканирования (рис. 8.5). Кроме этого, трехмерная реконструкция дает возможность объективно оценить все основные структуры плода с расширенным воротниковым пространством (рис. 8.6).

Строгое соблюдение правил оценки ТВП и тщательный учет факторов, влияющих на конечный результат измерения, не могут полностью исключить элемент субъективности, присущий любому врачу, проводящему ультразвуковые исследования. Метод, с помощью которого каждый специалист может проверить надежность своих измерений, получил название воспроизводимости исследования. Воспроизводимость результатов – это разница между численными значениями ТВП, полученными в ходе исследования одного и того же плода одним специалистом и несколькими врачами. Очевидно, что ошибка в 1 мм при оценке параметра, численные значения которого обычно не превышают 2–3 мм, может привести к серьезным последствиям, поэтому проблеме воспроизводимости измерений было посвящено несколько больших исследований.

P. Pandya и соавт. [28] одними из первых провели изучение воспроизводимости измерения ТВП. В их

исследовании приняли участие 4 опытных специалиста, которые произвели 1200 измерений. В ходе анализа полученных результатов было установлено, что расхождение между измерениями ТВП, осуществленными одним врачом, составило в среднем 0,27 мм, а между измерениями, выполненными двумя специалистами у одного плода, – 0,31 мм. В тех случаях, когда измерения проводились дважды и за окончательный результат принималось максимальное значение ТВП, расхождение было меньше и составляло в среднем 0,22 мм. Данные, полученные в ходе этой работы, позволили авторам сделать вывод о том, что опытные специалисты легко достигают высокой воспроизводимости результатов измерения ТВП.

Исследование, проведенное другой группой специалистов из Великобритании, было посвящено изучению воспроизводимости измерения ТВП опытным специалистом и двумя врачами, проходящими обучение ультразвуковому скрининговому обследованию в ранние сроки беременности [8]. В ходе



**Рис. 8.5.** Трехмерная реконструкция плода с расширением воротникового пространства. Отчетливо видно расположение позвоночника плода на 3 часах (А, Б). Путем разворота забранного объема выведена сагиттальная плоскость плода (В) и произведено измерение ТВП (5,66 мм).



**Рис. 8.6.** Поверхностная реконструкция плода с расширением воротникового пространства. Отчетливо видны основные структуры плода.

работы было установлено, что опытному специалисту удалось измерить ТВП у плода при использовании трансабдоминального сканирования в 94% случаев, при трансвагинальной эхографии – в 93%, а при комбинированном применении обоих доступов – в 100% наблюдений. Коэффициент воспроизводимости составлял в среднем 0,40 мм при трансабдоминальном сканировании и 0,24 мм – при использовании трансвагинальной эхографии. Показатели врачей, проходящих обучение, были значительно хуже в начале исследования, но в последней серии (80 трансабдоминальных и 100 трансвагинальных ультразвуковых исследований) была достигнута высокая воспроизводимость между измерениями опытного перинатолога и обучающихся специалистов. По мнению авторов статьи, врачи, осуществляющие скрининговые ультразвуковые исследования в ранние сроки беременности, должны проходить обязательную подготовку в центрах пренатальной диагностики и выполнить под контролем опытного специалиста не менее 100 измерений ТВП. Высокая воспроизводимость результатов является неременным условием допуска к работе врача, проводящего скрининговые исследования в ранние сроки беременности.

В наших исследованиях было установлено, что расхождение между двумя измерениями ТВП у одного плода, осуществленными двумя врачами-экспертами, было минимальным и составило в среднем 0,27 мм у специалиста I и 0,29 мм – у специалиста II [29]. Нами также был проведен анализ воспроизводимости метода в зависимости от использованного доступа сканирования (трансвагинальный, трансабдоминальный) и в зависимости от величины копчико-теменного размера плода (от 45 до 64 мм и от 65 до 84 мм). Проведенные исследования позволили установить, что при трансвагинальном сканировании как у специалиста I, так и у специалиста II была установлена более высокая воспроизводимость измерения ТВП плода в сравнении с трансабдоминальным сканированием – 0,26 и 0,30 мм и 0,28 и 0,31 мм соответственно. При оценке воспроизводимости измерения ТВП в зависимости от численных значений копчико-теменного размера плода установлена прямо пропорциональная зависимость между величиной ошибки измерения и копчико-теменным размером плода – 0,25 и 0,29 мм и 0,28 и 0,29 мм соответственно. Однако эти различия также были не достоверными.

Улучшение показателя воспроизводимости результатов измерения ТВП не является основной целью скринингового ультразвукового исследования, а имеет принципиальное значение для клинической практики. Повышение точности оценки ТВП позволяет более корректно сформировать среди пациенток группу риска и своевременно провести соответствующее обследование. По данным E. Pajkrt и соавт. [30], повышение надежности определения ТВП и, соответственно, воспроизводимости измерения в течение трех лет позволило увеличить выявляемость синдрома Дауна в ранние сроки беременности с 50 до 86% (!). Полагаем, что дальнейшие комментарии будут лишними.

По мнению подавляющего большинства специалистов, расширение воротникового пространства

является одним из самых значимых пренатальных эхографических маркеров ХА. Данные о частоте встречаемости этого признака важны для определения объема инвазивных диагностических процедур с целью изучения кариотипа плода. Частота выявления расширенного воротникового пространства у плода в ранние сроки беременности, по данным, полученным разными группами исследователей в конце прошлого столетия, варьировала в достаточно широком диапазоне – от 0,41 до 6,4% (табл. 8.2).

Цифры, полученные в нашей стране, также характеризовались достаточно высокой вариабельностью – 1,95–6,4% [39, 40]. Значительный разброс в показателях свидетельствует о существовании индивидуальных особенностей проведения ультразвукового скрининга, например, в количестве беременных старшей возрастной группы. Однако основной причиной, на наш взгляд, является отсутствие единого критерия оценки ТВП.

В последние годы большинством зарубежных исследователей для оценки ТВП используются либо процентильные значения этого показателя, либо компьютерная программа, разработанная под эгидой Fetal Medicine Foundation. Эта программа создана на основе процентильных показателей ТВП и поэтому учитывает срок обследования, а также возраст пациентки. В последней версии программы также могут быть использованы результаты биохимического скрининга в ранние сроки беременности. Результатом анализа является заключение о степени риска рождения ребенка с ХА. Большинство исследователей в качестве порогового уровня, что служит основанием для рекомендации пренатального кариотипирования, выбирают значения ниже 1:250 или 1:300. Поэтому в настоящее время частота регистрации увеличения ТВП в разных странах перестала характеризоваться столь выраженными колебаниями.

**Таблица 8.2.** Частота обнаружения расширенного воротникового пространства у плода в ранние сроки беременности [3]

Авторы	Частота, %
K. Nicolaides и соавт., 1992 [31]	6,0
M. Schutte-Valentin, 1992 [32]	1,4
B. Brambati и соавт., 1994 [33]	3,8
C. Comas и соавт., 1994 [34]	1,5
L. Ovari и соавт., 1994 [35]	0,5
E. Pajkrt и соавт., 1994 [36]	2,2
J. Duyos, 1994 [37]	1,1
S. Bewley и соавт., 1995 [6]	6
S. Bower и соавт., 1995 [7]	2,0
P. Pandya и соавт., 1995 [4]	3,6
J. Szabo и соавт., 1995 [5]	2,4
R. Zimmerman и соавт., 1996 [10]	2,1
P. Taipale и соавт., 1997 [12]	0,8
A. Josefsson и соавт., 1998 [38]	0,41
E. Hafner и соавт., 1998 [14]	1,7
A.B. Михайлов и соавт., 2000 [39]	1,95
O.K. Русанова и соавт., 2000 [40]	6,4
R. Maimon и соавт., 2000 [41]	4,6
M. Muller и соавт., 2000 [18]	1,4
E. Pajkrt и соавт., 2000 [42]	6,1

ми. Так, по данным, представленным на XIV Всемирном конгрессе по ультразвуковой диагностике в акушерстве и гинекологии, состоявшемся в Стокгольме в сентябре 2004 года, частота обнаружения расширенного воротникового пространства у плода в ранние сроки беременности варьировала от 2 до 4,6% (табл. 8.3).

Отечественными специалистами из Оренбурга [52], Астрахани [53] и Санкт-Петербурга [54] недавно были представлены аналогичные результаты. Согласно проведенным ими исследованиям частота обнаружения расширенного воротникового пространства составила 2,4, 2,8 и 4,2% соответственно.

Использование разных диагностических критериев существенно влияет на частоту обнаружения расширенного воротникового пространства у плода в ранние сроки беременности. В начале 90-х годов с самых первых шагов в изучении взаимосвязи ТВП и ХА плода в качестве критерия отбора в группу риска в большинстве работ использовались показатели 2,5 или 3 мм и более, которые не потеряли актуальность и в наши дни. Однако, согласно рекомендациям Fetal Medicine Foundation – международной организации, координирующей, в том числе, проведение скрининговых ультразвуковых исследований в I триместре беременности, – лучшие результаты достигаются при использовании процентильных кривых. Хорошо известно, что в одном и том же сроке беременности у разных плодов значения фетометрических показателей отличаются. Колебания в пределах нормативных значений составляют основу для построения процентильных кривых. При измерении ТВП за критерий его оценки было предложено принять численные значения 95-го процентиля [3].

**Таблица 8.3.** Сроки и частота обнаружения расширенного воротникового пространства у плода (XIV Всемирный конгресс по ультразвуковой диагностике в акушерстве и гинекологии. Стокгольм, сентябрь 2004 г.)

Авторы	Срок обследования, нед	Частота, %
J. Bernard и соавт., 2004 (Франция) [43]	11–14	2,6
V. Frisova и соавт., 2004 (Чехия) [44]	12–14	4,4
R. Has и соавт., 2004 (Турция) [45]	11–14	4,6
L. Lopes и соавт., 2004 (Бразилия) [46]	11–14	4,6
I. Marsis, 2004 (Индонезия) [47]	11–14	4
A. Pigni и соавт., 2004 (Италия, США) [48]	11–14	4
S. Saltvedt и соавт., 2004 (Швеция) [49]	12–14	3,5
K. Schiott и соавт., 2004 (Дания) [50]	11–14	3,9
B. Vijayalakshmi и соавт., 2004 (Великобритания) [51]	11–14	2

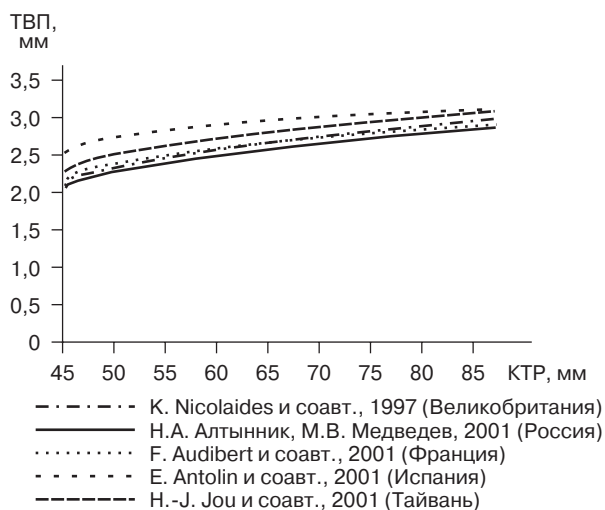
**Таблица 8.4.** Нормативные показатели (5-й, 50-й и 95-й процентиля) ТВП плода в зависимости от срока беременности (Н.А. Алтынник, М.В. Медведев, 2001 [19])

Срок беременности	ТВП, мм		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
10 нед 0 дней – 10 нед 6 дней	0,8	1,5	2,2
11 нед 0 дней – 11 нед 6 дней	0,8	1,6	2,4
12 нед 0 дней – 12 нед 6 дней	0,7	1,6	2,5
13 нед 0 дней – 13 нед 6 дней	0,7	1,7	2,7

В соответствии с этими рекомендациями S. Yagel и соавт. [55] провели сравнение прогностической ценности двух методов оценки ТВП: по 95-му процентилю и по традиционному критерию  $\geq 3,0$  мм. Было установлено, что методы обладают одинаковой чувствительностью в диагностике хромосомных аномалий (85,7%), но специфичность процентильных кривых выше – 87,9 и 94,6% соответственно.

По мнению разных авторов, применение процентильных кривых может уменьшить число инвазивных процедур в ранние сроки беременности без снижения уровня выявляемости ХА. Основанием для такого вывода послужил факт увеличения ТВП в интервале 10–14 нед беременности. Аналогичная закономерность была отмечена и в наших исследованиях, посвященных разработке первых отечественных процентильных кривых ТВП (табл. 8.4) [19].

Сравнительный анализ разработанных нами процентильных значений ТВП с зарубежными аналогами показал, что они практически совпадают с нормативными кривыми, разработанными Fetal Medicine Foundation под руководством K. Nicolaides, и результатами, полученными во Франции (рис. 8.7). В то же время отмечаются некоторые различия с нормативами центров пренатальной диагностики Испании и Тайваня. Кроме этого, анализ данных, полученных в разных регионах нашей страны, также демонстрирует некоторые различия верхней границы нормативных значений ТВП (табл. 8.5). И хотя они не носят достоверных различий, их необходимо учитывать при проведении ультразвуковых скрининговых исследований в ранние сроки беременности. Например, если в Красноярске или Санкт-Петербурге у плода при ультразвуковом исследовании в 13 нед 3 дня будет обнаружено, что ТВП составляет 2,6 мм, то пациентке следует рекомендовать пренатальное кариотипирование для исключения ХА у плода, а при использовании наших нормативов это значение ТВП будет находиться в пределах нормативных значений.



**Рис. 8.7.** Сравнительные данные 95-го процентиля ТВП плода в ранние сроки беременности.

**Таблица 8.5.** Численные значения 95-го перцентиля ТВП плода в 11–14 нед беременности, по данным отечественных исследователей

Срок беременности	95-й перцентиль, мм		
	Н.А. Алтынник, М.В. Медведев (Москва), 2001 [19]	Е.А. Шевченко (Красноярск), 2004 [56]	Е.С. Некрасова и соавт. (Санкт-Петербург), 2005 [54]
11 нед 0 дней – 11 нед 6 дней	2,4	2,2	2,1
12 нед 0 дней – 12 нед 6 дней	2,5	2,5	2,4
13 нед 0 дней – 13 нед 6 дней	2,7	2,4	2,5

Правда, в исследованиях В. Thilaganathan и соавт. [57] не было установлено достоверных отличий в численных значениях ТВП в разных этнических группах. Незначительные колебания некоторых показателей не потребовали внесения специальных поправок.

Подводя итог сказанному, можно сделать вывод о том, что методика измерения ТВП, сроки

проведения скринингового ультразвукового исследования для его оценки и критерии увеличения воротникового пространства хорошо разработаны и могут эффективно использоваться в клинической практике в целях улучшения ранней диагностики и профилактики врожденной и наследственной патологии.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т. 2 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 9–28.
2. Nicolaides K.H., Sebire N.J., Snijders J.M. The 11–14-week scan. The diagnosis of fetal abnormalities. NY, L.: The Parthenon Publ. Gr., 1999.
3. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: Реальное Время, 2000. С. 73–111.
4. Pandya P.P., Goldberg H., Walton B. et al. The implementation of first-trimester scanning at 10–13 weeks' gestation and measurement of fetal nuchal translucency thickness in two maternity units // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 20–25.
5. Szabo J., Gellen J., Szemere G. First-trimester ultrasound screening for fetal aneuploidies in women over 35 and under 35 years of age // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 161–163.
6. Bewley S., Roberts L.J., Mackinson M., Rodeck C. First trimester fetal nuchal translucency: problems with screening the general population // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1995. V. 102. P. 386–388.
7. Bower S., Chitty L., Bewley S. et al. First trimester nuchal translucency screening of the general population: data from three centres // 27th British Congress of Obstetrics and Gynaecology. Dublin, 1995.
8. Braithwaite J.M., Kadir R.A., Pepera T.A. et al. Nuchal translucency measurement: training of potential examiners // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. № 3. P. 192–195.
9. Kornman L.H., Morssink L.P., Beekhuis J.R. et al. Nuchal translucency cannot be used as a screening test for chromosomal abnormalities in the first trimester of pregnancy in a routine ultrasound setting // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. P. 797–805.
10. Zimmerman R., Hucha A., Salvoldelli G. et al. Serum parameters and nuchal translucency in first trimester screening for fetal chromosomal abnormalities // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1996. V. 103. P. 1009–1014.
11. Kadir R.A., Economides D.L. The effect of nuchal translucency measurement on second-trimester biochemical screening for Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 4. P. 244–247.
12. Taipale P., Hiilesmaa V., Salonen R., Ylostalo P. Increased nuchal translucency as a marker for fetal chromosomal defects // *N. Engl. J. Med.* 1997. V. 337. P. 1654–1658.
13. Thilaganathan B., Slack A., Wathen N.C. Effect of first-trimester nuchal translucency on second-trimester maternal serum biochemical screening for Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 4. P. 261–264.
14. Hafner E., Schuchter K., Liebhart E., Philipp K. Results of fetal nuchal translucency measurement at weeks 10–13 in 4233 unselected pregnant women // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 1. P. 29–34.
15. Pajkrt E., van Lith J.M.M., Mol B.W.J. et al. Screening for Down's syndrome by fetal nuchal translucency measurement in a general population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. P. 163–169.
16. Theodoropoulos P., Lolis D., Papageorgiou C. et al. Evaluation of first-trimester screening by fetal nuchal translucency and maternal age // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. P. 133–137.
17. Maymon R., Dreazen E., Rozinsky S. et al. Comparison of nuchal translucency measurement and mid-gestation serum screening in assisted reproduction versus naturally conceived singleton pregnancies // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. P. 1007–1011.
18. Muller M.A., Bonsel G.J., Bleker O.P., Bilardo C.M. Implementation of nuchal translucency screening in the Dutch prenatal care system: evaluation of screening performance and acceptance // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 42.
19. Алтынник Н.А., Медведев М.В. Нормативные значения копчико-теменного размера и толщины воротникового пространства плода в ранние сроки беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 1. С. 35–37.
20. Clementschitsch G., Hasenohrl G., Schaffer H., Steiner H. Comparison between two- and three-dimensional ultrasound measurements of nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 5. P. 475–480.
21. Munoz H., Dezerega V., Schnapp C. et al. Nuchal translucency screening program result in a Chilean center // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 78–79.
22. Shalmi A.C., Wojdemann K., Sundberg K. et al. Outcome of fetuses with enlarged nuchal translucency in the first trimester. Results from the «Copenhagen first trimester study» // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 12.
23. Chasen S.T., Sharma G., Kalish R.B., Chervenak F.A. First-trimester screening for aneuploidy with fetal nuchal translucency in a United States population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 2. P. 149–151.
24. McAuliffe F., Fong K., Toi A. et al. Ultrasound detection of fetal anomalies in the first trimester in conjunction with nuchal translucency screening: a feasibility study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 349.
25. Herman A., Maymon R., Dreazen E. et al. Image magnification does not contribute to the repeatability of caliper placement in measuring nuchal translucency thickness // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 4. P. 266–270.
26. Chatzipapas I., Spathopoulos Y., Whitlow B., Economides D. The effect of neck position on nuchal translucency measurement // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 80.
27. Herman A., Dreazen E., Samandarov A. et al. On-to-on versus on-to-out nuchal translucency measurements // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 2. P. 126–130.
28. Pandya P.P., Altman D.G., Brizot M.L. et al. Repeatability of measurement of fetal nuchal translucency thickness // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 5. P. 334–337.
29. Алтынник Н.А. Значение ультразвуковой оценки толщины воротникового пространства плода в ранние сроки беременно-

- сти для пренатальной диагностики хромосомных аномалий: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2001.
30. Pajkrt E., Mol B.W.J., Boer K. et al. Intra- and interoperator repeatability of the nuchal translucency measurement // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 4. P. 297–301.
  31. Nicolaides K.H., Azar G., Byrne D. et al. Fetal nuchal translucency: ultrasound screening for chromosomal defects in first trimester of pregnancy // *Br. Med. J.* 1992. V. 304. P. 867–869.
  32. Schutle-Valentin M. Unechogenic nuchal edema as a marker in trisomy 21 screening // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1992. V. 2. Suppl. 1. P. 160.
  33. Brambati B., Colombo U., Zuliani G. et al. Sonographic identification of nuchal translucency in the first trimester in relation to fetal aneuploidies // 7th International Conference on Early Prenatal Diagnosis. Jerusalem, Israel, May 22–27, 1994. A. 119.
  34. Comas C., Ojuel J., Martinez J.M. et al. First-trimester nuchal edema as a marker in trisomy 21 screening // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. Suppl. 1. P. 64.
  35. Ovari L., Jakab A., Ditroi P. et al. First-trimester screening of fetal malformations by ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. Suppl. 1. P. 113.
  36. Pajkrt E., Bilardo C.M., Mol B.W.J. et al. First-trimester ultrasound screening for fetal chromosomal anomalies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. Suppl. 1. P. 58.
  37. Duyos J. Fetal nuchal edema in the first-trimester: what if the karyotype is normal // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. Suppl. 1. P. 46.
  38. Josefsson A., Molander E., Selbing A. Nuchal translucency as a screening test for chromosomal abnormalities in a routine first trimester ultrasound examination // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1998. V. 77. № 5. P. 497–499.
  39. Михайлов А.В., Лебедев В.М., Кузнецова Т.В., Коротеев А.Л. Значение определения толщины воротникового пространства у плода в группе беременных низкого риска по развитию хромосомной патологии // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2000. Т. 8. № 3. С. 239.
  40. Русанова О.К., Бунтова О.В., Кархмазова М.В., Богодух Л.К. Роль ультразвукового скрининга беременных в ранней диагностике врожденных и наследственных заболеваний // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2000. Т. 8. № 3. С. 241–242.
  41. Maymon R., Jauniaux E., Holmes A. et al. Twin pregnancy follow-up and outcome following first trimester nuchal translucency assessment // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 317.
  42. Pajkrt E., Muller M.A., Bleker O.P., Bilardo C.M. The clinical impact of increased nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 42.
  43. Bernard J.P., Bussieres L., Rozenberg P., Ville Y. Prevalence and risk of trisomy 21 following negative (< 1/250) combined screening with maternal age, nuchal translucency and maternal serum markers at 11–14 weeks. A role for the genetic scan? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 247.
  44. Frisova V., Krofta L., Kueerova I. et al. Down syndrome screening in the first trimester using maternal serum markers and nuchal translucency – five years' experience // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 321.
  45. Has R., Kalelioglu I., Ermis H. et al. First trimester screening of trisomy 21 by nuchal translucency measurement // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 321.
  46. Lopes L., Sa R.A.M., Werner C.P. et al. First trimester screening for chromosomal anomalies. I – nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 320–321.
  47. Marsis L.O. Down syndrome screening at maternal age > 35 years with non-intervention examination at 11–13+6 weeks of gestation – a preliminary report // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 325.
  48. Pigni A., Ghisoni L., Castagna C. et al. Nuchal translucency measurements in 18 000 patients: FMF certified and non certified sonologists compared // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 324–325.
  49. Saltvedt S., Almstrom H., Kublickas M. et al. Detection of Down's syndrome by routine ultrasound examination at 12–14 vs. at 15–20 gestational weeks. A randomized controlled trial in 40 000 women – preliminary results // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 246.
  50. Schiott K.M., Christiansen M., Petersen O.B., Uldbjerg N. First trimester screening for Down syndrome by «Consecutive Combined Test» in a high-risk population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 246–247.
  51. Vijayalakshmi B., Lees C., Goodburn S. et al. Two-stage combined nuchal plus triple test screening: the 'pragmatic' test // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 247–248.
  52. Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Сидорова А.В. Диагностическая ценность расширенного воротникового пространства в сочетании с доплеровским исследованием плодово-плацентарного кровотока в I триместре беременности при врожденной и наследственной патологии // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 233.
  53. Русанова О.К. Проблемы пренатальной диагностики и пути их решения // *Пренат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 2. С. 9–13.
  54. Некрасова Е.С., Коротеев А.Л., Кузнецова Т.В., Баранов В.С. Новый подход к расчету риска при проведении скринингового ультразвукового исследования в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 1. С. 22–28.
  55. Yagel S., Anteby E.Y., Rosen L. et al. Assessment of first-trimester nuchal translucency by daily reference intervals // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 4. P. 262–265.
  56. Шевченко Е.А. Значение трансвагинальной эхографии в ранние сроки беременности для пренатальной диагностики врожденных и наследственных заболеваний: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2004.
  57. Thilaganathan B., Khare M., Williams B., Wathen N.C. Influence of ethnic origin on nuchal translucency screening for Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. № 2. P. 112–114.

## ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ

В начале 90-х годов прошлого столетия были опубликованы первые клинические наблюдения, в которых сообщалось о выявлении хромосомных аномалий (ХА) у плодов с расширением воротникового пространства в ранние сроки беременности. К 2000 году нам удалось обобщить опыт разных зарубежных клиник и отечественного мультицентрового исследования о 1983 случаях расширенного воротникового пространства. Цитогенетические исследования доказали наличие тесной связи этого эхографического признака с аномалиями кариотипа: у каждого третьего плода (29,6%) была диагностирована патология хромосом [1]. В структуре цитогенетических находок самой частой был синдром Дауна (50,7%). На синдром Эдвардса приходилось 23,7% всех ХА, на синдром Тернера – 9,9% и синдром Патау – 4,9%. Другие виды патологии кариотипа были диагностированы у 10,8% плодов (табл. 8.6).

Еще в середине 90-х годов английские исследователи отметили интересную закономерность: частота ХА находится в прямо пропорциональной зависимости от величины ТВП. По данным Р. Panda и соавт. [16], при ТВП 3 мм ХА были обнаружены у 7% плодов, при 4 мм – у 27%, при 5 мм – у 53%, при 6 мм – у 49%, при 7 мм – у 83%, при 8 мм – у 70%, при 9 мм – у 78%. Аналогичные данные получили испанские специалисты: при ТВП от 3 до 4 мм частота хромосомных аберраций составляла 18%, от 4 до 5 мм – 19%, от 5 до 6 мм – 29%, от 6 до 7 мм – 82%, от 7 до 8 мм – 100%, от 8 до 9 мм – 67%, 9 мм и более – 100% [20].

В конце 2000 г. были подведены итоги первого Российского мультицентрового исследования, посвященного изучению феномена воротникового пространства [1]. В нем приняли участие 4 диагностических центра из Астрахани, Казани, Москвы и Йошкар-Олы. Участниками Российского мультицен-

**Таблица 8.6.** Частота обнаружения ХА у плодов с расширенным воротниковым пространством в ранние сроки беременности

Авторы	n	Хромосомные аномалии					
		Всего	TP21	TP18	TP13	45,X	Другие
J. Szabo, J. Gellen, 1990 [2]	8	7 (88%)	7	–	–	–	–
M. Schutle-Vallentin, H. Schindler, 1992 [3]	8	7 (88%)	7	–	–	–	–
L. Shulman и соавт., 1992 [4]	32	15 (47%)	4	4	3	4	–
Y. Ville и соавт., 1992 [5]	29	8 (28%)	4	3	1	–	–
R. Wilson и соавт., 1992 [6]	14	3 (21%)	–	–	–	1	2
R. van Zalen-Sprock и соавт., 1992 [7]	18	6 (28%)	3	1	–	1	1
M. Johnson и соавт., 1993 [8]	68	41 (60%)	16	9	2	9	5
B. Hewitt, 1993 [9]	29	12 (41%)	5	3	1	2	1
A. Nadel и соавт., 1993 [10]	63	43 (68%)	15	15	1	10	2
G. Savoldelli и соавт., 1993 [11]	24	19 (79%)	15	2	1	1	–
K. Nicolaides и соавт., 1992 [12]	88	33 (38%)	21	8	2	–	2
P. Trauffer и соавт., 1994 [13]	43	21 (49%)	9	4	1	4	3
C. Comas и соавт., 1995 [14]	51	9 (18%)	4	4	–	–	1
E. Hafner и соавт., 1995 [15]	26	8 (30%)	2	1	1	1	3
P. Pandya и соавт., 1995 [16]	1015	194 (19%)	101	51	13	14	15
J. Szabo и соавт., 1995 [17]	96	43 (45%)	28	10	–	2	3
G. D'Ottavio и соавт., 1997 [18]	34	13 (38%)	7	1	–	3	2
J. Martinez и соавт., 1998 [19]	142	35 (24%)	17	7	1	1	9
A. Graneras и соавт., 2000 [20]	115	44 (38%)	23	14	2	2	3
Российское мультицентровое исследование, 2000	80	26 (32,5%)	8	3	–	3	12
Всего	1983	587 (29,6%)	296	140	29	58	64

Примечание. TP21 – трисомия 21; TP18 – трисомия 18; TP13 – трисомия 13; 45,X – синдром Тернера.

трового исследования было выявлено 80 случаев расширенного воротникового пространства (от 3 до 10 мм). Частота ХА варьировала в пределах 23,8–42,9% и в среднем составляла 32,5%, что полностью согласуется с суммарными результатами исследований в других странах (29,6%). Спектр ХА несколько отличался от данных зарубежных авторов: на долю синдрома Дауна пришлось 34,6%, на синдром Эдвардса – 7,7%, на синдром Тернера – 11,5%. Синдром Патау (один из самых редких хромосомных синдромов) не выявлен в связи с небольшим количеством наблюдений. В 46,2% были диагностированы другие ХА (делеции, несбалансированные транслокации, триплоидия и др.).

Российское мультицентровое исследование в очередной раз доказало, что расширенное воротниковое пространство является надежным эхографическим маркером ХА, в том числе и в нашей популяции, и этот признак можно эффективно использовать в формировании группы риска в ранние сроки беременности (рис. 8.8, 8.9).

В 2000–2004 гг. исследования, проведенные в других регионах нашей страны, также продемонстрировали высокую эффективность использования оценки ТВП в ранней диагностике ХА [21]. Так, в исследованиях наших оренбургских коллег среди 26 случаев расширения воротникового пространства плода в ранние сроки беременности ХА были диагностированы в 7 (26,9%)



**Рис. 8.8.** Беременность 13 нед. Расширение воротникового пространства (7,1 мм) у плода с синдромом Дауна.



**Рис. 8.9.** Беременность 12 нед 5 дней. Расширение воротникового пространства (4,07 мм) у плода с синдромом Дауна.

наблюдениях: трисомия 21 – 4, трисомия 18 – 2, трисомия 13 – 1.

Специалистами из Екатеринбурга [22] ХА были обнаружены в 18 (25,4%) из 71 наблюдения увеличенной ТВП: трисомия 21 – 4, трисомия 18 – 3, трисомия 13 – 4, синдром Тернера – 3, другие ХА – 4. Наибольшее количество (34) диагностированных ХА у плодов с увеличенной ТВП приводят специалисты из Астрахани [23].

Особый интерес представляют результаты исследований, проведенных в Краснодаре, Минске и Санкт-Петербурге, поскольку в них была осуществлена оценка эффективности изучения ТВП в ранней диагностике ХА [24–26]. В исследованиях специалистов из НИИАГ им. Д.О. Отта было установлено, что увеличение ТВП было зарегистрировано у 15 (78,9%) из 19 плодов с ХА [24]. При этом частота ложноположительных результатов составила только 2,4%. При синдроме Дауна увеличение ТВП было обнаружено у 6 (85,7%) из 7 плодов. Аналогичные данные приводят наши коллеги из Минска [26]. В их исследованиях увеличение ТВП было выявлено у 25 (73,5%) из 34 плодов с трисомией 21. Схожие результаты были получены в Кубанской межрегиональной медико-генетической консультации [25]: у 8 (66,7%) из 12 плодов с синдромом Дауна, диагностированным в I триместре, было обнаружено увеличение ТВП. Наиболее высокие результаты были получены специалистами из Астрахани, которые зарегистрировали увеличение ТВП у 24 (96%) из 25 плодов с трисомией 21 [23].

Представленные результаты полностью согласуются с данными исследований, проведенных в клиниках разных стран во второй половине 90-х годов (табл. 8.7).

Выявляемость синдрома Дауна в ранние сроки беременности может возрасти при формировании группы риска не только по ТВП, но и возрасту пациентки. Большой интерес представляют данные исследований Fetal Medicine Foundation First Trimester Screening Group, в которых приняли участие 306 опытных специалистов из 22 центров пренатальной диагностики. В ходе этих исследований ТВП оценивалась в режиме скрининга у 100 311 плодов [38]. Всем беременным проводился комбинированный

расчет риска на основании возраста и ТВП  $\geq 95$ -го перцентилля. Показателем к пренатальному кариотипированию являлся риск 1:300. В ходе комплексного учета данных оценки ТВП и возраста пациентки удалось обнаружить 268 (82,2%) из 326 случаев синдрома Дауна, при этом у 234 (71,8%) плодов ТВП превышала нормативные значения.

По данным другого мультицентрового исследования, в котором приняли участие 17 центров пренатальной диагностики США, Италии, Испании, Бразилии и Украины, расчет риска по возрасту пациентки и величине ТВП позволил диагностировать 81,8% случаев синдрома Дауна [39].

Комбинированная оценка возраста и ТВП позволяет не только улучшить диагностику трисомии 21, но и сократить количество инвазивных вмешательств. В большинстве стран мира возраст пациентки более 35 лет является одним из основных показаний к пренатальному кариотипированию. Количество беременных старшей возрастной группы в популяции зависит от социальных, экономических, религиозных и многих других факторов. В развитых странах, где доля беременных старше 35 лет, как правило, велика, проблема уменьшения количества инвазивных вмешательств является очень актуальной. Например, по данным E. Pajkrt и соавт. [37], в Нидерландах пренатальное кариотипирование по возрасту могло бы быть предложено 24% пациенток, проходящих скрининговые исследования в ранних сроках. В этих условиях реальная выявляемость синдрома Дауна составила бы только 79%. Оценка воротникового пространства у 1473 пациенток в скрининговом режиме позволила авторам пренатально диагностировать 67% случаев синдрома Дауна при частоте инвазивных процедур только 2,2%. Комбинированный расчет риска по возрасту и величине ТВП при границе риска 1:100 увеличил выявляемость синдрома Дауна до 78% при частоте инвазивных процедур 8,1%. При смещении границы риска до уровня 1:300 потенциальная выявляемость трисомии 21 могла бы увеличиться до 100%, но частота инвазивных процедур составила бы уже 19,8%.

При внедрении комбинированного скрининга по ТВП и возрасту в клиническую практику следует пом-

нить, что эти факторы успешно дополняют, но не заменяют друг друга. По данным Российского мультицентрового исследования, только 22,2% беременных с синдромом Дауна у плода относились к старшей возрастной группе, то есть у 77,8% увеличение ТВП было единственным фактором риска и, соответственно, поводом для пренатального кариотипирования.

Некоторого улучшения результатов скринингового обследования в I триместре беременности можно добиться путем внедрения определения уровней биохимических маркеров и комбинированного расчета риска по данным ТВП в сочетании с биохимическим скринингом. В качестве биохими-

**Таблица 8.7.** Частота обнаружения синдрома Дауна при скрининговом ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности

Авторы	Воротниковое пространство, мм	Выявляемость синдрома Дауна
S. Bewley и соавт., 1995 [27]	$\geq 3,0$	1/3 (33%)
S. Bower и соавт., 1995 [28]	$\geq 3,0$	4/8 (50%)
C. Comas и соавт., 1995 [29]	$\geq 4,0$	4/7 (57%)
P. Pandya и соавт., 1995 [16]	$\geq 2,5$	3/4 (75%)
J. Szabo и соавт., 1995 [17]	$\geq 3,0$	28/31 (90%)
L. Kornman и соавт., 1996 [30]	$\geq 3,0$	2/4 (50%)
R. Zimmerman и соавт., 1996 [31]	$\geq 3,0$	2/3 (57%)
G. D'Ottavio и соавт., 1997 [18]	$\geq 4,0$	7/10 (70%)
F. Orlandi и соавт., 1997 [32]	$\geq 95$ -го перцентилля	4/7 (57%)
P. Taipale и соавт., 1997 [33]	$\geq 3,0$	7/13 (54%)
B. Thilaganathan и соавт., 1997 [34]	$\geq 3,0$	5/7 (71%)
D. Economides и соавт., 1998 [35]	$\geq 95$ -го перцентилля	6/8 (75%)
E. Hafner и соавт., 1998 [36]	$\geq 2,5$	4/7 (57%)
E. Pajkrt и соавт., 1998 [37]	$\geq 3,0$	6/9 (67%)
Всего		83/121 (68,6%)



**Таблица 8.8.** Выявляемость трисомии 21 при комбинированном определении ТВП плода и  $\beta$ -ХГЧ, РАРР-А в сыворотке крови беременной

Авторы	Выявляемость, %
М. Brizot и соавт., 1995 [40]	89
F. Orlandi и соавт., 1997 [32]	87
P. De Biasio и соавт., 1999 [41]	85
I. De Graaf и соавт., 1999 [42]	85
K. Spencer и соавт., 1999 [43]	89
C. Vach и соавт., 2000 [44]	90
E. Casals и соавт., 2000 [45]	86
J. Macri, 2000 [39]	91
P. Rozenberg и соавт., 2003 [46]	83
K. Spencer и соавт., 2003 [47]	92
V. Frisova и соавт., 2004 [48]	80
A. Marsk и соавт., 2004 [49]	93
A. Pigni и соавт., 2004 [50]	85

ческих маркеров I триместра чаще других используются  $\beta$ -ХГЧ и РАРР-А. Чувствительность биохимического скрининга на синдром Дауна при использовании одного из этих маркеров не превышает 45–50%, что ниже, чем при скрининге по ТВП. Сочетание  $\beta$ -ХГЧ и РАРР-А увеличивает выявляемость трисомии 21 в среднем до 65%, а при комбинированном использовании биохимического скрининга, возраста пациентки и ТВП плода возможно определение до 90% всех случаев синдрома Дауна уже в конце I триместра беременности (табл. 8.8).

Увеличение ТВП плода в ранние сроки беременности регистрируется не только при синдроме Дауна, но и при других различных ХА (рис. 8.10, 8.11). Согласно результатам исследований, проведенных под эгидой Fetal Medicine Foundation First Trimester Screening Group, ТПВ более 95-го перцентиля была отмечена в 74,8% случаев синдрома Эдвардса и в 71,7% случаев синдрома Патау [51]. Группе, возглавляемой С. Comas [14], при использовании диагностического критерия  $\geq 3$  мм, удалось выявить 66,7% случаев синдрома Эдвардса, а F. Orlandi и соавт. [32] – 82%.



**Рис. 8.10.** Беременность 12–13 нед. Расширение воротникового пространства (7,5 мм) у плода с синдромом Эдвардса.

Особый интерес представляют данные N. Tul и соавт. [52] и K. Spencer и соавт. [53], которые приводят наибольшее количество наблюдений трисомии 18 и 13. По данным K. Spencer и соавт. [53], из 42 плодов с трисомией 13 расширение воротникового пространства ( $\geq 95$ -го перцентиля) было отмечено в 62% наблюдений. N. Tul и соавт. [52] при обследовании 50 плодов с трисомией 18 увеличение ТВП более 95-го перцентиля зарегистрировали в 78% случаев.

Более впечатляющие результаты были получены нашими коллегами из Минска [26]. В их исследованиях было выявлено увеличение ТВП у 14 (93,3%) из 15 плодов с трисомией 13 и у 20 (86,9%) из 23 плодов с трисомией 18.

Абсолютные размеры воротникового пространства при синдромах Эдвардса и Патау обычно больше, чем при синдроме Дауна, и в среднем составляют 7 мм, в отличие от трисомии 21 (5,9 мм) [20]. Как и при синдроме Дауна, при трисомии 18 и 13 отмечается зависимость увеличения частоты выявляемости от размеров воротникового пространства. По данным P. Pandya и соавт. [16] при ТВП 3 мм в 10–14 нед беременности из 64 наблюдений синдрома Эдвардса и Патау было диагностировано 15,6% случаев, при 4 мм – 12,5%, при 5 мм – 15,6%, а при величине более 5 мм – 56,3%.

Помимо увеличения ТВП при трисомиях 18 и 13 нередко определяются дополнительные ультразвуковые признаки, которые могут помочь в проведении дифференциального диагноза. Для синдрома Эдвардса характерны брадикардия, омфалоцеле и несоответствие копчико-теменного размера плода сроку беременности. По данным K. Nicolaides и соавт. [51], при трисомии 18 численные значения копчико-теменного размера плода существенно отставали от нормативных значений. В среднем разница в размерах составляла 5,9 дня от средних показателей для данного срока беременности. В этой же работе было отмечено, что у каждого пятого плода (18,8%) с синдромом Эдвардса отмечалась брадикардия.

Дополнительными эхографическими маркерами трисомии 13 является тахикардия, голопрозэнцефалия и омфалоцеле. Дефицит численных значений



**Рис. 8.11.** Беременность 12 нед 6 дней. Расширение воротникового пространства (7,8 мм) у плода с синдромом Эдвардса.

копчико-теменного размера, по данным К. Nicolaides и соавт. [51], несколько меньше, чем при трисомии 18 и составляет 3,1 дня от средних показателей для данного срока беременности. Реакция сердечно-сосудистой системы более выражена: тахикардия была отмечена в 68,8% случаев.

Улучшение выявляемости синдромов Эдвардса и Патау в ранние сроки беременности может быть получено при комбинированном использовании оценки ТВП у плода и определения  $\beta$ -ХГЧ и РАРР-А в сыворотке крови беременной. По данным N. Tul и соавт. [52], чувствительность комбинированного скрининга при трисомии 18 составила 89%, а по данным F. Orlandi и соавт. [32] – 100%. При трисомии 13 использование комбинированного теста позволило диагностировать 90% случаев [53].

Среди других ХА увеличение ТВП в ранние сроки беременности было зарегистрировано при триплоидии, аномалиях половых хромосом, синдроме САТСН 22 и трисомии 10, а также различных делециях и транслокациях.

Полиплоидия – это аномалия кариотипа, возникающая при нарушении первого митотического деления или в результате оплодотворения яйцеклетки несколькими сперматозоидами. Частота зачатий с триплоидиями составляет около 2%. Большинство этих беременностей прерывается в ранние сроки, поэтому среди новорожденных триплоидия встречается крайне редко (рис. 8.12). По данным Fetal Medicine Foundation First Trimester Screening Group, более чем у половины (59,4%) плодов с триплоидиями в ранние сроки беременности отмечается увеличение ТВП более 95-го перцентиля [51].

Кроме расширенной воротниковой зоны, при этой хромосомной патологии описаны такие эхографические изменения, как голопрозэнцефалия, кистозные образования задней черепной ямки, омфалоцеле и утолщение плаценты с изменением ее эхоструктуры («молярная» плацента). Дефицит численных значений копчико-теменного размера при триплоидии велик и составляет 8,5 дня от средних показателей для данного срока беременности. Реакции сердечно-сосудистой системы чаще характеризуются брадикардией (35,7%).



**Рис. 8.12.** Беременность 13 нед. Расширение воротникового пространства (9,19 мм) у плода при триплоидии.

По расчетам К. Spencer и соавт. [54], при использовании сочетания измерения ТВП и определения биохимических маркеров ( $\beta$ -ХГЧ, РАРР-А) в сыворотке крови беременной более 90% случаев триплоидии могут быть диагностированы в ранние сроки.

К настоящему времени накоплены убедительные данные об увеличении ТВП при патологии половых хромосом, самой частой из которых является синдром Тернера. По данным Fetal Medicine Foundation First Trimester Screening Group, расширение ТВП при синдроме Тернера встречается в 87% случаев [51]. Оценка ТВП в режиме скрининга является эффективным методом ранней диагностики синдрома Тернера. В исследованиях N. Sebire и соавт. [55] чувствительность эхографии в выявлении этого синдрома составила 87,9%, а по результатам специалистов из Минска – 92,6% [26].

В отличие от других ХА, синдром Тернера не сопровождается выраженным уменьшением размеров эмбриона. Отставание копчико-теменного размера от нормативных значений не превышает 1,8 дня [51]. В I триместре беременности тахикардия сопровождается синдромом Тернера более чем в половине наблюдений – 53,1%.

Помимо синдрома Тернера к аномалиям половых хромосом относятся синдром Клайнфельтера (47, XXУ) и синдромы 47, XXX, 47, ХУУ, которые среди живорожденных встречаются с частотой 0,17%. По данным N. Sebire и соавт. [55], в 40% случаев при этой патологии регистрируется увеличение ТВП плода более 95-го перцентиля. Также в последние годы были опубликованы случаи пренатальной диагностики различных редких ХА, включая транслокации, делеции и трисомии 10 и 8 [56–58].

Открытие феномена ТВП вооружило врачей новым эффективным маркером врожденной и наследственной патологии плода. Главное значение этого открытия состоит в том, что специалисты ультразвуковой диагностики получили возможность перенести обследование пациенток на ранние сроки беременности. Высокая чувствительность и специфичность скрининга по ТВП позволяет эффективно сформировать среди беременных новую группу риска и расширить рамки клинического обследования. Своевременная и методически правильная оценка ТВП позволяет обосновать применение инвазивных методов исследования уже в I триместре и исключить грубую патологию плода, требующую прерывания беременности по медицинским показаниям. Несомненным преимуществом метода является не только ранняя диагностика аномалий, приводящих в большинстве случаев к неблагоприятным перинатальным исходам или глубокой инвалидности детей, но и своевременное предоставление родителям информации о характере патологии. Во всех случаях основной груз принятия решения о судьбе будущего ребенка ложится на плечи родителей, поэтому ранняя диагностика патологии предоставляет им больше времени для обдумывания сложившейся ситуации и выхода из нее с учетом социальных, психологических и материальных ресурсов семьи.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алтынник Н.А., Юдина Е.В., Медведев М.В. Воротниковое пространство и хромосомные аномалии // Пrenатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: Реальное Время, 2000. С. 73–111.
2. Szabo J., Gellen J. Nuchal fluid accumulation in trisomy 21 detected by vaginal sonography in first trimester // *Lancet*. 1990. V. 336. P. 1133.
3. Schutle-Vallentin M., Schindler H. Non-echogenic nuchal oedema as a marker in trisomy 21 screening // *Lancet*. 1992. V. 339. P. 1053.
4. Shulman L.P., Emerson D., Felker R. et al. High frequency of cytogenetic abnormalities with cystic hygroma diagnosed in the first trimester // *Obstet. Gynecol.* 1992. V. 80. P. 80–82.
5. Ville Y., Lalondrelle C., Doumerc S. et al. First-trimester diagnosis of nuchal anomalies: significance and fetal outcome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1992. V. 2. P. 314–316.
6. Wilson R.D., Venir N., Faquharson D.F. Fetal nuchal fluid – physiological or pathological? – in pregnancies less than 17 menstrual weeks // *Prenat. Diagn.* 1992. V. 12. P. 755–763.
7. Van Zalen-Sprock R.M., van Vugt J.M.G., van Geijn H.P. First-trimester diagnosis of cystic hygroma – course and outcome // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1992. V. 167. P. 94–98.
8. Johnson M.P., Johnson A., Holzgreve W. et al. First-trimester simple hygroma: cause and outcome // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 168. P. 156–161.
9. Hewitt B. Nuchal translucency in the first trimester // *Aust. NZ. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 33. P. 389–391.
10. Nadel A., Bromley B., Benacerraf B.R. Nuchal thickening or cystic hygromas in first- and early second-trimester fetuses: prognosis and outcome // *Obstet. Gynecol.* 1993. V. 82. P. 43–48.
11. Savoldelli G., Binkert F., Achermann J., Schmid W. Ultrasound screening for chromosomal anomalies in the first trimester of pregnancy // *Prenat. Diagn.* 1993. V. 13. P. 513–518.
12. Nicolaides K.H., Azar G., Byrne D. et al. Fetal nuchal translucency: ultrasound screening for chromosomal defects in first trimester of pregnancy // *Br. Med. J.* 1992. V. 304. P. 867–869.
13. Trauffer P.M.L., Anderson C.E., Johnson A. et al. The natural history of euploid pregnancies with first-trimester cystic hydromas // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1994. V. 170. P. 1279–1284.
14. Comas C., Martinez J.M., Ojuel J. et al. First-trimester nuchal edema as a marker of aneuploidy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 26–29.
15. Hafner E., Schuchter K., Philipp K. Screening for chromosomal abnormalities in an unselected population by fetal nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. P. 330–333.
16. Pandya P.P., Kondylis A., Hilbert L. et al. Chromosomal defects and outcome in 1015 fetuses with increased nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 15–19.
17. Szabo J., Gellen J., Szemere G. First-trimester ultrasound screening for fetal aneuploidies in women over 35 and under 35 years of age // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 161–163.
18. D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Screening for fetal anomalies by ultrasound at 14 and 21 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 6. P. 375–380.
19. Martinez J.M., Echevarria M., Borrell A. et al. Fetal heart rate and nuchal translucency in detecting chromosomal abnormalities other than Down syndrome // *Obstet. Gynecol.* 1998. V. 92. № 1. P. 68–71.
20. Graneras A., Galindo A., Moreno A. et al. Nuchal translucency and chromosomal defects // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 353.
21. Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Сидорова А.В. Диагностическая ценность расширенного воротникового пространства в сочетании с доплерографическим исследованием плодово-плацентарного кровотока в I триместре беременности при врожденной и наследственной патологии // *Пrenат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 233.
22. Косовцова Н.В., Шаманская Е.Ф., Копытова Е.И. Расширенное воротниковое пространство у плода: сочетание с хромосомными аномалиями и врожденными пороками развития // *Пrenат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 234–235.
23. Русанова О.К. Проблемы пренатальной диагностики и пути их решения // *Пrenат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 2. С. 9–13.
24. Некрасова Е.С., Коротеев А.Л., Кузнецова Т.В., Баранов В.С. Новый подход к расчету риска при проведении скринингового ультразвукового исследования в I триместре беременности // *Пrenат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 1. С. 22–28.
25. Клипа М.В., Панкова Е.Е., Голихина Т.А. и др. Пrenатальная диагностика синдрома Дауна в Краснодарском крае: успехи и проблемы // *Пrenат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 4. С. 261–264.
26. Новикова И.В., Лазюк Г.И., Прибушеня О.В. и др. Морфологическое исследование сердца у плодов с хромосомными болезнями, абортированных после пренатальной диагностики в I триместре беременности // *Пrenат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 197–202.
27. Bewley S., Roberts L.J., Mackinson M., Rodeck C. First trimester fetal nuchal translucency: problems with screening the general population // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1995. V. 102. P. 386–388.
28. Bower S., Chitty L., Bewley S. et al. First trimester nuchal translucency screening of the general population: data from three centres // 27th British Congress of Obstetrics and Gynaecology. Dublin, 1995.
29. Comas C., Martinez J.M., Ojuel J. et al. First-trimester nuchal edema as a marker of aneuploidy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 26–29.
30. Kornman L.H., Morssink L.P., Beekhuis J.R. et al. Nuchal translucency cannot be used as a screening test for chromosomal abnormalities in the first trimester of pregnancy in a routine ultrasound setting // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. P. 797–805.
31. Zimmerman R., Hucha A., Salvoldelli G. et al. Serum parameters and nuchal translucency in first trimester screening for fetal chromosomal abnormalities // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1996. V. 103. P. 1009–1014.
32. Orlandi F., Damiani G., Hallaban T.W. et al. First-trimester screening for fetal aneuploidy: biochemistry and nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 6. P. 381–386.
33. Taipale P., Hiilesmaa V., Salonen R., Ylostalo P. Increased nuchal translucency as a marker for fetal chromosomal defects // *N. Engl. J. Med.* 1997. V. 337. P. 1654–1658.
34. Thilaganathan B., Slack A., Wathen N.C. Effect of first-trimester nuchal translucency on second-trimester maternal serum biochemical screening for Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 4. P. 261–264.
35. Economides D.L., Whitlow B.J., Kadir R. et al. First trimester sonographic detection of chromosomal abnormalities in an unselected population // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1998. V. 105. P. 58–62.
36. Hafner E., Schuchter K., Liebhart E., Philipp K. Results of fetal nuchal translucency measurement at weeks 10–13 in 4233 unselected pregnant women // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 1. P. 29–34.
37. Pajkrt E., van Lith J.M.M., Mol B.W.J. et al. Screening for Down's syndrome by fetal nuchal translucency measurement in a general population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. P. 163–169.
38. Snijders R.J., Noble P., Sebire N. et al. UK multicentre project on assessment of risk of trisomy 21 by maternal age and fetal nuchal-translucency thickness at 10–14 weeks of gestation. Fetal Medicine Foundation First Trimester Screening Group // *Lancet*. 1998. V. 352. P. 343–346.
39. Macri J.N. First trimester serum screening // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 203–205.
40. Brizot M.L., Snijders R.J.M., Butler J. et al. Maternal serum hCG and fetal nuchal translucency thickness for the prediction of fetal trisomies in the first trimester of pregnancy // *Brit. J. Obstet. Gynaecol.* 1995. V. 102. P. 127–132.
41. De Biasio P., Siccardi M., Volpe G. et al. First-trimester screening for Down syndrome using nuchal translucency measurement with free beta-hCG and PAPP-A between 10 and 13 weeks of pregnancy – the combined test // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 4. P. 360–363.
42. De Graaf I.M., Pajkrt E., Bilardo C.M. et al. Early pregnancy screening for fetal aneuploidy with serum markers and nuchal translucency // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. P. 458–462.
43. Spencer K., Souter V., Tul N. et al. A screening program for trisomy 21 at 10–14 weeks using fetal nuchal translucency? Maternal serum free  $\beta$ -human chorionic gonadotropin and pregnancy-associated plasma protein A // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. P. 231–237.
44. Bach C., Cabrero D., Vila I., Sabria J. First-trimester fetal chromosomal defects screening in a low risk population by fetal nuchal translucency and maternal serum free  $\beta$ -hCG and PAPP-A // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 297.
45. Casals E., Aibar C., Borrell A. et al. First-trimester Down's syndrome screening: preliminary results // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 305.
46. Rozenberg P., Buissieres L., Senat M.V. et al. Down syndrome screening in an unselected population with nuchal translucency and maternal serum markers at 11+0–13+6 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 12.

47. Spencer K., Bindra R., Nicolaides K. Five years experience of screening for chromosomal anomalies in a 1st trimester OSCAR clinic // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 12.
48. Frisova V., Krofta L., Kueerova I. et al. Down syndrome screening in the first trimester using maternal serum markers and nuchal translucency – five years' experience // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 321.
49. Marsk A., Almstrom H., Saltvedt S. et al. Spencer K., Bindra R., Nicolaides K. If nuchal translucency screening is combined with 1st trimester serum screening the need for invasive testing for Down's syndrome decreases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 247.
50. Pigni A., Ghisoni L., Castagna C. et al. Nuchal translucency measurements in 18 000 patients: FMF certified and non certified sonologists compared // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 324–325.
51. Nicolaides K.H., Sebire N.J., Snijders J.M. The 11–14-week scan. The diagnosis of fetal abnormalities. NY, L.: The Parthenon Publ. Gr., 1999.
52. Tul N., Spencer K., Noble P. et al. Screening for trisomy 18 by fetal nuchal translucency and maternal serum free  $\beta$ -hCG and PAPP-A at 10–14 weeks of gestation // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 11. P. 1035–1042.
53. Spencer K., Ong C., Skentou H. et al. Screening for trisomy 13 by fetal nuchal translucency and maternal serum free B-hCG and PAPP-A at 10–14 weeks of gestation // *Prenat. Diagn.* 2000. V. 20. № 5. P. 411–416.
54. Spencer K., Liao A.W.L., Skentou H. et al. Screening for triploidy by fetal nuchal translucency and maternal serum free  $\beta$ -hCG and PAPP-A at 10–14 weeks of gestation // *Prenat. Diagn.* 2000. V. 20. № 6. P. 495–499.
55. Sebire N.J., Snijders R.J., Brown R. et al. Detection of sex chromosome abnormalities by nuchal translucency screening at 10–14 weeks // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 6. P. 581–584.
56. Lazanakis M.S., Rodgers K., Economides D.L. Increased nuchal translucency and CATCH 22 // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 5. P. 507–510.
57. Schwarzler P., Moscoso G., Bernard J.P. et al. Trisomy 10: first-trimester features on ultrasound, fetoscopy and postmortem of a case associated with increased nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 1. P. 67–70.
58. Косовцова Н.В., Копытова Е.И., Добрынина Н.В. и др. Три случая редко встречающейся хромосомной патологии, диагностированной у плодов с расширенным воротниковым пространством // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 2. С. 118–121.

## ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ

В последние годы многими авторами были опубликованы сведения о том, что расширение воротникового пространства может отмечаться не только при ХА у плода, но и при различных врожденных пороках развития (ВПР). Многие из этих пороков потенциально могут быть диагностированы только в более поздние сроки беременности. Поэтому увеличение ТВП у плода рассматривается в настоящее время не только как маркер ХА, но и как признак, позволяющий формировать группу высокого риска по ВПР, подлежащую динамическому эхографическому наблюдению.

Проведенный нами суммарный анализ опубликованных данных по этому вопросу свидетельствует, что у плодов с увеличенной ТВП и нормальным кариотипом в 10,2% случаев были отмечены различные ВПР (табл. 8.9). При этом частота регистрации ВПР варьировала в достаточно большом диапазоне – от 3,1 до 50%. Только в одной работе наших коллег из Нижнего Новгорода [28] из 55 случаев расширения воротникового пространства у плодов с нормальным кариотипом не было отмечено ни одного случая ВПР, что не согласуется с результатами всех проведенных исследований. Согласно данным Российского мультицентрового исследования [25], в котором приняли участие 4 диагностических центра из Москвы, Оренбурга, Красноярска и Иркутска, ВПР были зарегистрированы у 14,9% плодов с увеличенной ТВП и нор-

мальным кариотипом, что соответствует «золотой середине».

Следует отметить, что частота ВПР возрастает с увеличением ТВП. По данным А. Souka и соавт. [32], при

**Таблица 8.9.** Частота ВПР у плодов с расширенным воротниковым пространством и нормальным кариотипом.

Авторы	Количество плодов с увеличением ТВП	ВПР	
		n	%
Y. Ville и соавт., 1992 [1]	61	10	16,4
R. van Zalen-Sprock и соавт., 1992 [2]	13	3	23,1
B. Hewitt, 1993 [3]	10	1	10
M. Johnson и соавт., 1993 [4]	32	5	15,6
A. Nadel и соавт., 1993 [5]	16	5	31,3
P. Pandya и соавт., 1994 [6]	177	22	12,4
L. Shulman и соавт., 1994 [7]	32	1	3,1
D. Salvesen, O. Goble, 1995 [8]	5	2	40
B. Hewitt и соавт., 1996 [9]	44	3	6,8
M. Moselhi, B. Thilaganathan, 1996 [10]	8	3	37,5
F. Sha'Ban и соавт., 1996 [11]	28	9	32,1
L. Hernadi, M. Torocsik, 1997 [12]	17	2	11,8
G. D'Ottavio и соавт., 1997 [13]	21	4	19
C. Reynders и соавт., 1997 [14]	35	3	8,6
B. Thilaganathan и соавт., 1997 [15]	30	10	33,3
C. Bilardo и соавт., 1998 [16]	47	11	23,4
Y. Fukada и соавт., 1998 [17]	4	2	50
E. Hafner и соавт., 1998 [18]	72	7	9,7
E. Pajkrt и соавт., 1998 [19]	21	1	4,8
J. Van Vugt и соавт., 1998 [20]	63	8	12,7
R. Maymon и соавт., 2000 [21]	46	5	10,9
E. Pajkrt и соавт., 2000 [22]	270	25	9,3
A. Hiippala и соавт., 2001 [23]	50	9	18
A. Souka и соавт., 2001 [24]	1080	60	5,6
Н.А. Алтынник и соавт., 2003 [25]	67	10	14,9
C. Bilardo и соавт., 2003 [26]	354	42	11,9
A. Shalmi и соавт., 2003 [27]	89	6	6,7
С.В. Воскресенская, И.А. Вайцехович, 2003 [28]	55	0	0
A. Gonse и соавт., 2004 [29]	52	14	26,9
J. Nizard и соавт., 2004 [30]	169	18	10,7
Н.В. Косовцова и соавт., 2004 [31]	27	3	11,1
Всего	2995	304	10,2

ТВП до 3,4 мм ВПР отмечены у 2,4% плодов, 3,5–4,4 мм – 7,1%, 4,5–5,4 мм – 12,3%, 5,5–6,4 мм – 16,7%, а при ≥ 6,5 мм – в 35,6% наблюдений. Представленные данные могут быть использованы в ходе пренатального консультирования и для определения тактики динамического эхографического наблюдения в случаях обнаружения расширенного воротникового пространства у плодов с нормальным кариотипом.

Особого обсуждения заслуживает вопрос сроков обнаружения ВПР при увеличении ТВП. Согласно ранее проведенному нами анализу опубликованных данных [33], в 35,5% случаев пороки были обнаружены до 14 нед, в 50,9% – в более поздние сроки беременности и в 13,6% – в постнатальном периоде или при патологоанатомическом исследовании. Таким образом, почти в 2/3 наблюдений ВПР были диагностированы после обнаружения увеличения ТВП в ранние сроки беременности.

При ВПР, сопровождавшихся увеличением ТВП в ранние сроки беременности, во многих случаях отмечены неблагоприятные перинатальные исходы. По данным мультицентрового исследования [32] (результаты работы 306 специалистов, прошедших специальное обучение по особенностям проведения ультразвуковых исследований в 11–14 нед, из 22 центров пренатальной диагностики), при обнаружении ВПР у плодов с увеличенной ТВП в 47,8% случаев было произведено прерывание беременности, в 6,2% наблюдений наступила внутриутробная гибель, 7,5% детей умерли в неонатальном периоде, в живых осталось только 38,5% детей.

Более высокая частота неблагоприятных перинатальных исходов отмечается не только в случаях сочетания увеличения ТВП и ВПР, но и в общей группе плодов с нормальным кариотипом и расширенным воротниковым пространством. Проведенный нами анализ многочисленных публикаций показал, что из 3054 случаев увеличения ТВП у плодов с нормальным кариотипом неблагоприятные перинатальные исходы отмечены в 604 (19,8%) наблюдениях (табл. 8.10). Только нашими коллегами из Нижнего Новгорода [28] из 55 случаев расширения воротникового пространства у плодов с нормальным кариотипом не было отмечено ни одного случая неблагоприятных исходов, что вызывает соответствующий вопрос – «нижегородский стандарт»: региональная особенность или исключение из общего правила? [41]. Учитывая данные литературы, по-видимому, в этом исследовании имели место дефекты в работе «обратной связи». Согласно результатам всех других исследователей, частота неблагоприятных исходов варьировала от 8 до 41,7% и в среднем составила 19,3%.

**Таблица 8.10.** Перинатальные исходы при расширении воротникового пространства у плодов с нормальным кариотипом

Авторы	Неблагоприятные перинатальные исходы	Благоприятные перинатальные исходы
M. Johnson и соавт., 1993 [34]	3 (11,5%)	23 (88,5%)
P. Trauffer и соавт., 1994 [35]	6 (31,6%)	13 (68,4%)
P. Pandya и соавт., 1995 [36]	44 (8%)	520 (92%)
J. Szabo и соавт., 1995 [37]	5 (41,7%)	7 (58,3%)
N. Sebire и соавт., 1996 [38]	1 (25%)	3 (75%)
L. Hernadi, M. Torocsik, 1997 [12]	5 (35,7%)	9 (64,3%)
C. Reynders и соавт., 1997 [14]	7 (20,6%)	27 (79,4%)
C. Bilardo и соавт., 1998 [16]	15 (31,9%)	32 (68,1%)
J. Van Vugt и соавт., 1998 [20]	11 (17,5%)	52 (82,5%)
A. Souka и соавт., 2001 [24]	300 (22,7%)	1020 (77,2%)
M. Senat и соавт., 2002 [39]	25 (29,4%)	60 (70,6%)
H.A. Алтынник и соавт., 2003 [25]	21 (31,3%)	46 (68,7%)
C. Bilardo и соавт., 2003 [26]	64 (18,1%)	290 (81,9)
S. Loizeau и соавт., 2003 [40]	18 (31%)	40 (69%)
A. Shalmi и соавт., 2003 [27]	27 (30,3%)	62 (69,7%)
C.B. Воскресенская, И.А. Вайцехович, 2003 [28]	0 (0%)	55 (100%)
A. Goncse и соавт., 2004 [29]	18 (34,6%)	34 (65,4)
J. Nizard и соавт., 2004 [30]	25 (15,2%)	139 (84,8%)
H.B. Косовцова и соавт., 2004 [31]	9 (33,3%)	18 (66,7%)
Всего	604 (19,8%)	2450 (80,2%)

При неблагоприятных перинатальных исходах наиболее часто отмечались самопроизвольные выкидыши, внутриутробная гибель плода либо производилось прерывание беременности по медицинским показаниям в связи с обнаружением ВПР. Проведенные нами исследования показали, что даже после исключения ХА расширение воротникового пространства в каждом третьем случае сопровождалось неблагоприятным перинатальным исходом [25]. При этом наиболее часто были зарегистрированы ВПР, которые удалось диагностировать в более поздние сроки либо только после родов.

Спектр врожденных аномалий и синдромов, обнаруживаемых у плодов с увеличенной ТВП, пополняется каждый год. В таблице 8.11 нами обобщены данные, опубликованные за последние 10 лет.

Среди ВПР, сочетающихся с расширением воротникового пространства наиболее часто регистрируются врожденные пороки сердца (ВПС) (рис. 8.13, 8.14). Впервые о взаимосвязи расширенного воротникового пространства с ВПС сообщила в 1995 г. группа специалистов из Лондона [42]. Для оценки структур сердца плода ими была использована специальная методика после прерывания беременности в 112 случаях аномального кариотипа, установленного на основании расширенного воротникового пространства. В ходе проведенных исследований выявлено, что при трисомии 21 наиболее часто отмечались атриовентрикулярные и септальные дефекты, при трисомии 18 – дефекты межжелудочковой перегородки и/или разнообразные аномалии клапанного аппарата, при трисомии 13 – атриовентрикулярные и септальные дефекты, разнообразные аномалии клапанов, сужение перешейка аорты или общий артериальный ствол, при синдроме Тернера – выражен-

ные нарушения дуги аорты. При этом частота встречаемости ВПС в среднем составляла 10% при ТВП 3 мм и 75% – при ТВП более 4 мм.

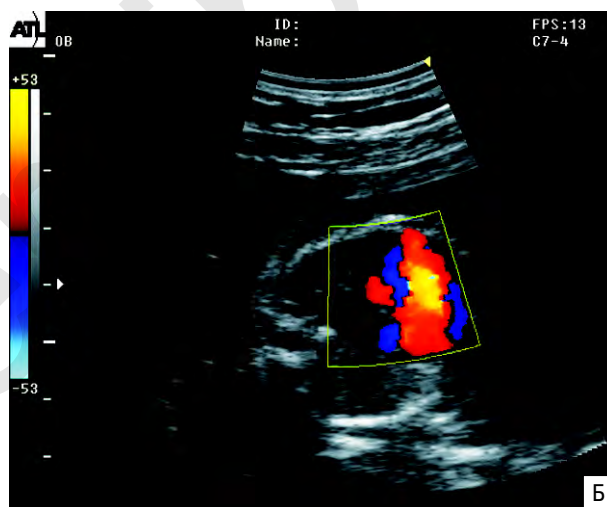
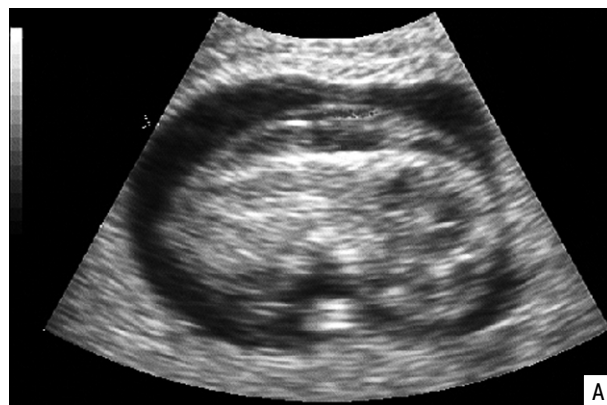
Морфометрические исследования крупных сосудов выявили меньший диаметр перешейка аорты и более широкий аортальный клапан по сравнению с группой плодов при нормальной ТВП. Объяснением этой зависимости, по-видимому, является тот факт, что закладка лимфатической системы яремной и подмышечной области происходит вдоль дуги аорты. Поэтому аномалии дуги аорты часто сопровождаются аномалиями грудного лимфатического протока и соответственно расширением воротниковой зоны.

В аналогичных исследованиях специалистов из Минска в ходе патологоанатомических исследований сердца и главных артерий у 89 плодов с ХА и расширением воротникового пространства ВПС были обнаружены в 74,1% случаев [43]. Наиболее частым ВПС при синдроме Патау и Эдвардса были дефекты межжелудочковой перегородки в сочетании с дефектами клапанов главных сосудов, а при синдроме Дауна – атриовентрикулярная коммуникация. Частота ВПС в группе плодов с ТВП более 3 мм при трисомии 13 составила 90,0%, при трисомии 18 – 94,4%, при трисомии 21 – 44,4%, при моносомии X – 100,0%. Наибольшие значения ТВП, кистозная гигрома или генерализованная водянка регистрировались у плодов с синдромом Тернера. При патологоанатомическом исследовании во всех случаях этого синдрома была выявлена тубулярная гипоплазия аорты с характерным сужением ее дуги на отрезке между левой сонной и левой подключичной артериями.

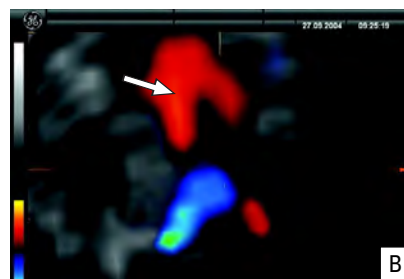
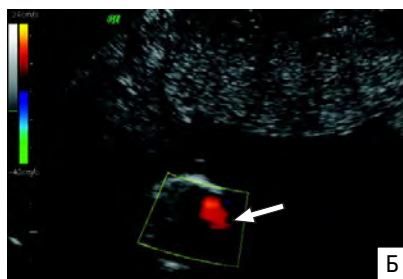
По данным J. Nyett и соавт. [44], использование в качестве диагностического критерия расширенного воротникового пространства (> 95-го перцентиля) позволяет выявить крупные ВПС у плода с чувствительностью 56,0%, специфичностью 93,8%, при прогностической ценности положительного теста 1,5%, отрицательного теста – 99,9%. Аналогичные данные приводят H. Orvos и соавт. [45], согласно которым чувствительность увеличения ТВП в обнаружении ВПС у плода составила 51,4%.

Таким образом, представленные данные позволяют рассматривать расширение воротникового пространства в качестве эхографического маркера ВПС. Учитывая, что в ходе пренатального скринингового обследования на I уровне обычно обнаруживается не

более 30% выраженных ВПС, проведение целенаправленного эхокардиографического исследования в 22–24 нед у плодов с увеличением ТВП в ранние сроки позволит значительно повысить дородовую выявляемость сердечных аномалий.



**Рис. 8.13.** ВПС у плода с расширенным воротниковым пространством. А – 11 нед беременности. Воротниковое пространство расширено до 4 мм. Б – 22 нед беременности. Отчетливо видна гипоплазия левого желудочка с атрезией митрального клапана, что при доплерографии выразилось в отсутствии потока крови через митральный клапан. Кроме этого, были выявлены дефект межжелудочковой перегородки и гипоплазия восходящей аорты.



**Рис. 8.14.** Беременность 12 нед 4 дня. Гипоплазия левых отделов сердца с атрезией аорты. А – ТВП увеличена до 5,2 мм (А). Б – в режиме ЦДК видно превалирование потока крови через правые отделы сердца (стрелка). В – в режиме STIC отчетливо виден антеградный поток в легочной артерии (синий цвет), ретроградный поток в восходящей аорте (красный цвет) и дефект межжелудочковой перегородки (стрелка).

**Таблица 8.11.** Спектр ВПР и синдромов, сочетающихся с расширенным воротниковым пространством у плода

Центральная нервная система	Скелетные дисплазии
анэнцефалия	ахондрогенез
краниосиностоз	ахондроплазия
синдром Денди – Уокера	асфиксическая дистрофия грудной клетки
диастематомия	точечная остеохондродисплазия
энцефалоцеле	кампомелическая дисплазия
голопрозэнцефалия	синдром Ярхо – Левина
гидролетальный синдром	кифосколиоз
Joubert синдром	синдром эктродактилии-эктодермальной дисплазии-расщелины неба
микроцефалия	редукционные поражения конечностей
spina bifida	Nance – Sweeney синдром
иниэнцефалия	несовершенный остеогенез
тригоцефалия С	контрактурная арахнодактилия
вентрикуломегалия	синдром Робертса
Лицо	синдром коротких ребер – полидактилии сиреномелия
агнатия/микрогнатия	танатоформная дисплазия
расщелины лица	VACTER ассоциация
микрофтальмия	Анемии плода
синдром Тречера – Коллинза	анемия Blackfan – Diamond
синдром Корнелии де Ланге	анемия Фанкони
Шея	парвовирус В19
кистозная гигрома	β-талассемия
липома шеи	Нейромышечные дефекты
Врожденные пороки сердца	деформационная акинезия
Легкие	миотоническая дистрофия
кистозно-аденоматозный порок	спинальная мышечная атрофия (тип I)
диафрагмальная грыжа	Метаболические дефекты
Frug синдром	Синдром Беквита – Видеманна
Брюшная стенка	ганглиозидоз GM1
экстрофия клоаки	дефицит ацил-КоА дегидрогеназы
омфалоцеле	мукополисахаридоз (тип VII)
гастрошизис	синдром Смита – Лемли – Опитца
Желудочно-кишечный тракт	синдром Зельвегера
болезнь Крона	Другие дефекты
дуоденальная атрезия	аномалия развития стебля тела
атрезия пищевода	фето-фетальный трансфузионный синдром
обструкция тонкой кишки	синдром Брахмана – де Ланге
Мочеполовая система	Charge ассоциация
врожденный нефротический синдром	дефицит иммунной системы
гидронефроз	ЕЕС синдром
гипоспадия	неонатальная миоклоническая энцефалопатия
инфантильная поликистозная болезнь почек	синдром Нунан
синдром Меккеля	синдром Перлмана
мегацистис	синдром Стиклера
мультикистозная дисплазия почек	выраженная задержка психомоторного развития
агенезия почек	
врожденная надпочечниковая гиперплазия	

Представленные в этом разделе данные убедительно свидетельствуют, что расширенное воротниковое пространство у плода в ранние сроки беременности является не только ультразвуковым маркером ХА, но и своеобразным признаком возможного неблагоприятного перинатального исхода даже в случаях нормального кариотипа. Ситуация аналогична старому анекдоту: «Здравствуйте, дорогие сотрудники! Есть две новости: одна хорошая и одна плохая. С какой начнем?...». Нормальный результат цитогенетического анализа при расширении воротникового пространства у плода нельзя однозначно расценивать только как хорошую новость.

В этом случае проблемы начинаются именно с нормального кариотипа. С одной стороны, помимо повышения частоты неблагоприятных перинатальных

исходов и возможных ВПР у плодов с расширенной воротниковой зоной, увеличивается вероятность выявления различных заболеваний у новорожденных. Проведенный нами анализ опубликованных результатов, посвященных этому вопросу, показал, что в среднем у 3,5% детей (0–14,7%), родившихся без ХА и ВПР, при динамическом наблюдении были обнаружены различные нарушения, в основном задержка психомоторного развития, нарушения речи и различные редкие синдромы (табл. 8.12).

С другой стороны, несмотря на наличие прямо пропорциональной зависимости между частотой ХА, ВПР, неблагоприятных перинатальных исходов и расширением воротникового пространства у плода в ранние сроки беременности, этот эхографический маркер нельзя полностью отождествлять с понятием «не-

**Таблица 8.12.** Постнатальные исходы в случаях расширения воротникового пространства, нормального кариотипа и отсутствия аномалий у новорожденных

Авторы	n	Среднее значение ТВП в 11–14 нед, мм	Продолжительность наблюдения после родов, мес	Отсутствие данных динамического наблюдения, %	Неблагоприятные исходы
F. Cha'ban и соавт., 1996 [11]	19	4,6	18 (4–32)	0	0/19 (0%)
J. Van Vugt и соавт., 1998 [20]	50	3,6	33,5 (7–75)	32	5/34 (14,7%)
O. Adekunle и соавт., 1999 [46]	31	Не приведено	23 (12–38)	26	3/23 (13,0%)
A. Hippala и соавт., 2001 [47]	59	4	56 (29–85)	15	5/50 (10,0%)
A. Souka и соавт., 2001 [24]	980	4,5	Не приведена	0	22/980 (2,24%)
M. Senat и соавт., 2002 [39]	58	4,6	39 (12–72)	7	6/54 (11,1%)
Всего	1197				41/1160 (3,5%)

перспективная беременность» и рекомендовать ее прерывание, так как в большинстве случаев рождаются здоровые дети. Расширенное воротниковое пространство является только показанием к комплексному пренатальному динамическому обследованию. Особое внимание следует уделять ультразвуковому исследованию для своевременной диагностики ВПР, которые могут проявиться позже обнаружения и исчезновения этого эхографического признака.

Таким образом, после получения нормального цитогенетического заключения перед врачом встают две нелегкие задачи. Во-первых, необходимо сконцентрировать усилия на поиске вероятных анатомических изменений, которые могут появиться

(а могут и не появиться!) в любом (даже позднем!) сроке беременности. Очевидно, что нормальная ультразвуковая картина при динамическом наблюдении за такой пациенткой будет вызывать у врача, проводящего исследование, неудовлетворение и даже страх за возможность пропустить патологию у плода.

Во-вторых, врач обязан в доступной форме дать семье информацию о возможных вариантах развития событий. В такой ситуации это куда более сложная задача, чем проведение самих исследований. Тем не менее, пациентке необходимо рассказать о существующей вероятности перинатальных осложнений и необходимости дальнейшего тщательного обследования, как во время беременности, так и после родов.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Ville Y., Lalondrelle C., Doumerc S. et al. First-trimester diagnosis of nuchal anomalies: significance and fetal outcome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1992. V. 2. P. 314–316.
- Van Zalen-Sprock R.M., van Vugt J.M.G., van Geijn H.P. First-trimester diagnosis of cystic hygroma – course and outcome // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1992. V. 167. P. 94–98.
- Hewitt B. Nuchal translucency in the first trimester // *Aust. NZ J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 33. P. 389–391.
- Johnson M.P., Johnson A., Holzgreve W. et al. First-trimester simple hygroma: cause and outcome // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 168. P. 156–161.
- Nadel A., Bromley B., Benacerraf B.R. Nuchal thickening or cystic hygromas in first- and early second-trimester fetuses: prognosis and outcome // *Obstet. Gynecol.* 1993. V. 82. P. 43–48.
- Pandya P.P., Brizot M.L., Kuhn P. et al. First-trimester fetal nuchal translucency thickness and risk for trisomies // *Obstet. Gynecol.* 1994. V. 84. P. 420–423.
- Shulman L.P., Emerson D.S., Grevengood C. et al. Clinical course and outcome of fetuses with isolated cystic nuchal lesions and normal karyotypes detected in the first trimester // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1994. V. 171. P. 1278–1281.
- Salvesen D.R., Goble O. Early amniocentesis and nuchal translucency in women requesting karyotyping for advanced maternal age // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. P. 971–974.
- Hewitt B.G., de Crespigny L., Sampson A.J. et al. Correlation between nuchal thickness and abnormal karyotype in first trimester fetuses // *M.J.A.* 1996. V. 165. P. 365–368.
- Moselhi M., Thilaganathan B. Nuchal translucency: a marker for the antenatal diagnosis of aortic coarctation // *Brit. J. Obstet. Gynaecol.* 1996. V. 103. P. 1044–1045.
- Cha'ban F.K., van Splunder P., Los F.J., Wladimiroff J.W. Fetal outcome in nuchal translucency with emphasis on normal fetal karyotype // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. P. 537–541.
- Hernadi L., Torocsik M. Screening for fetal anomalies in the 12th week of pregnancy by transvaginal sonography in an unselected population // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. № 8. P. 753–759.
- D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Screening for fetal anomalies by ultrasound at 14 and 21 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 6. P. 375–380.
- Reynders C.S., Pauker S.P., Benacerraf B.R. First trimester isolated fetal nuchal lucency: significance and outcome // *J. Ultrasound Med.* 1997. V. 16. № 2. P. 101–105.
- Thilaganathan B., Slack A., Wathen N.C. Effect of first-trimester nuchal translucency on second-trimester maternal serum biochemical screening for Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 4. P. 261–264.
- Bilardo C.M., Pajkrt E., de Graaf I. Outcome of fetuses with enlarged nuchal translucency and normal karyotype // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 6. P. 401–406.
- Fukada Y., Yasumizu T., Takizawa M. et al. The prognosis of fetuses with transient nuchal translucency in the first and early second trimester // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1998. V. 76. P. 913–916.
- Hafner E., Schuchter K., Liebhart E., Philipp K. Results of fetal nuchal translucency measurement at weeks 10–13 in 4233 unselected pregnant women // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 1. P. 29–34.
- Pajkrt E., van Lith J.M.M., Mol B.W.J. et al. Screening for Down's syndrome by fetal nuchal translucency measurement in a general population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. P. 163–169.
- Van Vugt J.M.G., Tinnemans B.W.S., Van Zalen-Sprock R.M. Outcome and early childhood follow-up of chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency at 10–14 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 6. P. 407–409.
- Maymon R., Jauniaux E., Cohen O. et al. Pregnancy outcome and infant follow-up of fetuses with abnormally increased first trimester nuchal translucency // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 302.
- Pajkrt E., Muller M.A., Bleker O.P., Bilardo C.M. The clinical impact of increased nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 42.
- Hiippala A., Eronen M., Taipale P. et al. Fetal nuchal translucency and normal chromosomes: a long-term follow-up study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 1. P. 18–22.



24. Souka A.P., Krampfl E., Bakalis S. et al. Outcome of pregnancy in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency in the first trimester // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. №1. P. 9–17.
25. Алтынник Н.А., Юдина Е.В., Медведев М.В. и др. Перинатальные исходы при эхографических маркерах врожденной и наследственной патологии. IV. Расширенное воротниковое пространство // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 3. С. 174–179.
26. Bilardo C.M., Muller M.A., Rajkrt E. Increased nuchal translucency with normal karyotype // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 11–12.
27. Shalmi A.C., Woidemann K., Sundberg K. et al. Outcome of fetuses with enlarged nuchal translucency in the first trimester. Results from the «Copenhagen first trimester study» // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 12.
28. Воскресенская С.В., Вайцехович И.А. Эффективность ультразвукового маркера I триместра беременности – расширенного воротникового пространства – в пренатальной диагностике хромосомной патологии // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 266–269.
29. Gonc A., Borrell A., Meler E. et al. Increased nuchal translucency and normal karyotype: prospective follow-up of 52 fetuses // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 349.
30. Nizard J., Couderc S., Senat M.V. et al. Prospective follow-up of children with nuchal translucency above the 99th percentile at 11–14 weeks with normal karyotype. Results at 3 years // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 251–252.
31. Косовцова Н.В., Шаманская Е.Ф., Копытова Е.И. Расширенное воротниковое пространство у плода: сочетание с хромосомными аномалиями и врожденными пороками развития // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 234–235.
32. Souka A.P., Snijders R.J.M., Novakov A. et al. Defects and syndromes in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency thickness at the 10–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 6. P. 391–400.
33. Медведев М.В., Алтынник Н.А. Воротниковое пространство у плодов в ранние сроки беременности: новые аспекты пренатальной диагностики // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 1. С. 19–26.
34. Johnson M.P., Johnson A., Holzgreve W. et al. First-trimester simple hygroma: cause and outcome // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 168. P. 156–161.
35. Trauffer P.M.L., Anderson C.E., Johnson A. et al. The natural history of euploid pregnancies with first-trimester cystic hydromas // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1994. V. 170. P. 1279–1284.
36. Pandya P.P., Kondylios A., Hilbert L. et al. Chromosomal defects and outcome in 1015 fetuses with increased nuchal translucency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 15–19.
37. Szabo J., Gellen J., Szemere G. First-trimester ultrasound screening for fetal aneuploides in women over 35 and under 35 years of age // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 161–163.
38. Sebire N.J., Snijders R.J.M., Hughes K. et al. Screening for trisomy 21 in twin pregnancies by maternal age and fetal nuchal translucency thickness at 10–14 weeks of gestation // *Brit. J. Obstet. Gynaecol.* 1996. V. 103. P. 999–1003.
39. Senat M.V., De Keersmaecker B., Audibert F. et al. Pregnancy outcome in fetuses with increased nuchal translucency and normal karyotype // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. № 5. P. 345–349.
40. Loizeau S., Senat M.V., Ronne J. et al. Nuchal anomalies with normal karyotype // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 76–77.
41. Юдина Е.В. «Нижегородский стандарт»: региональная особенность или исключение из общего правила? // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 317–318.
42. Hyett J.A., Moscoso G., Nicolaides K.H. First trimester nuchal translucency and cardiac septal defects in fetuses with trisomy 21 // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 172. P. 1411–1413.
43. Новикова И.В., Лазюк Г.И., Прибушенья О.В. и др. Морфологическое исследование сердца у плодов с хромосомными болезнями, абортированных после пренатальной диагностики в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 197–202.
44. Hyett J.A., Perdu M., Sharland G.K. et al. Using fetal nuchal translucency to screen for major congenital cardiac defects at 10–14 weeks of gestation: population based cohort study // *Brit. Med. J.* 1999. V. 318. P. 81–85.
45. Orvos H., Wayda K., Kozinszky Z. et al. Increased nuchal translucency and congenital heart defects in euploid fetuses. The Szeged experience // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 2002. V. 101. № 2. P. 124–128.
46. Adekunle O., Goppe A., El-Sayed M., Thilaganathan B. Increased first trimester nuchal translucency: pregnancy and infant outcomes after screening for Down's syndrome in an unselected antenatal population // *Br. J. Radiol.* 1999. V. 72. P. 457–460.
47. Hippala A., Eronen M., Taipale P. et al. Fetal nuchal translucency and normal chromosomes: a long term follow-up study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. P. 18–22.

## Глава 9

# ДЛИНА КОСТЕЙ НОСА ПЛОДА И ХРОМОСОМНЫЕ АНОМАЛИИ

Последние годы характеризуются широким внедрением в клиническую практику скринингового ультразвукового исследования в 11–14 нед беременности в первую очередь для осуществления ранней пренатальной диагностики хромосомных аномалий (ХА). Наряду с общепринятой оценкой эхографического маркера ХА – толщины воротникового пространства – многие специалисты в настоящее время дополнительно стали проводить оценку длины костей носа плода.

Впервые об этом эхографическом маркере ХА сообщили английские исследователи в ноябре 2001 г. [1]. Группа специалистов под руководством неутомимого изобретателя новых пренатальных ультразвуковых маркеров К. Nicolaides провела анализ случаев, в которых при скрининговом ультразвуковом исследовании в 11–14 нед беременности отсутствовало изображение костей носа плода. Согласно их данным, чувствительность этого критерия в диагностике синдрома Дауна составила 73%. Особо следует подчеркнуть, что частота ложноположительных результатов не превышала 0,5%! Кроме этого, проведенные дополнительные расчеты показали, что комбинированное использование оценки возраста беременной, толщины воротникового пространства плода и костей его носа позволит обнаруживать до 85% случаев синдрома Дауна в ранние сроки беременности при частоте ложноположительных результатов 1%.

Эти данные, а также тот факт, что в некоторых случаях отсутствие изображения костей носа у плодов с синдромом Дауна было зарегистрировано при нормальных значениях толщины воротникового про-

странства (рис. 9.1), послужили мощным стимулом к проведению дополнительных исследований в разных странах [2–23].

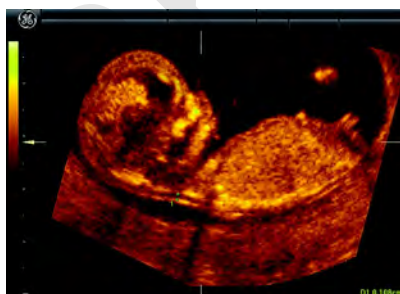
Правила оценки костей носа плода в ранние сроки беременности практически идентичны таковым при изучении воротникового пространства плода (рис. 9.2):

1) оценка костей носа проводится в 11–14 нед беременности при численных значениях копчико-теничного размера плода от 45 до 84 мм;

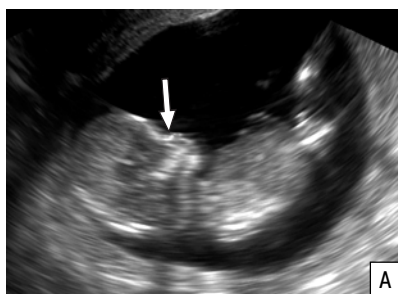
2) изучение костей носа плода осуществляется строго в сагиттальной плоскости сканирования. При этом необходимо хорошо визуализировать верхнюю и нижнюю челюсти, подбородок и губы, так как при парасагиттальном сканировании за носовую кость можно принять фронтальный выступ верхней челюсти, что приведет к искажению результатов измерений.

Визуализация костей носа плода в ранние сроки абсолютно оправдана с морфологической позиции, так как парные носовые кости возникают на 10-й нед эмбрионального развития в результате оссификации мембраны, покрывающей хрящевую назальную капсулу [20]. Поэтому при эхографическом исследовании эта структура визуализируется как изолированный срединный гиперэхогенный фокус, расположенный между фронтальными костями.

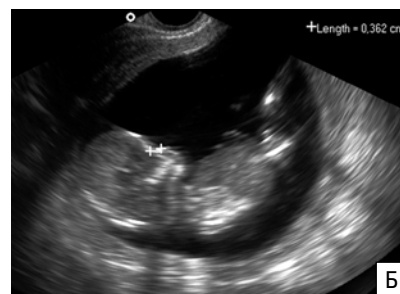
По данным опубликованных исследований, оценка костей носа в ранние сроки беременности возможна у подавляющего большинства плодов уже при трансабдоминальном ультразвуковом исследовании (табл. 9.1). Трансвагинальный доступ сканиро-



**Рис. 9.1.** Беременность 13 нед. Отчетливо видно отсутствие костей носа при нормальных значениях ТВП (1,08 мм) у плода с синдромом Дауна.



**Рис. 9.2.** Беременность 13 нед 3 дня. Трансвагинальное сагиттальное сканирование. А – отчетливо видна носовая кость плода (стрелка). Б – длина костей носа плода составляет 3,62 мм.



вания следует использовать в тех случаях, когда оценка структур лица плода затруднена. По данным английских специалистов V. Kanellopoulos и соавт. [14], трансвагинальная эхография для оценки костей носа плода потребовалась только в 8,2% случаях. В исследованиях В. Ссаро и соавт. [13] был зарегистрирован наименьший процент (86,4%) успешной визуализации костей носа плода в ранние сроки беременности. Причинами этого в 8,5% наблюдений была высокая двигательная активность плода и в 5,1% случаев – малые размеры плода (копчиково-теменной размер < 50 мм).

По данным Р. Нуй и соавт. [3], во всех наблюдениях исследование костей носа плода в ранние сроки беременности продолжалось менее 10 минут и в среднем составляло менее 3 минут. В наших исследованиях время, необходимое для оценки костей носа плода в ранние сроки беременности, редко превышало 2 минуты. Результаты исследований, проведенных V. Kanellopoulos и соавт. [14], свидетельствуют, что ультразвуковая оценка анатомии плода в ранние сроки беременности, включая изучение костей его носа, занимала в среднем 8,3 мин.

Оценка костей носа плода в ранние сроки беременности не может полностью исключить элемент субъективности, присущий любому врачу, проводящему ультразвуковые исследования. Метод, с помощью которого каждый специалист может проверить надежность своих измерений, получил название воспроизводимости исследования. Воспроизводимость результатов – это разница между численными значениями, полученными в ходе исследования одного и того же плода одним специалистом или несколькими врачами. Очевидно, что ошибка в 1 мм при оценке параметра, численные значения которого обычно не превышают 2–3 мм, может привести к се-

рьезным последствиям, поэтому проблеме воспроизводимости измерений длины костей носа было посвящено несколько исследований.

По данным французских исследователей Р. Massoc и соавт. [6], расхождение между измерениями костей носа плода в 12–14 нед беременности, осуществленными одним врачом, составило только 3%, а между измерениями, выполненными двумя специалистами у одного плода, – 5%. В исследованиях V. Kanellopoulos и соавт. [14] было установлено, что в руках экспертов расхождение между измерениями костей носа плода в 10–14 нед беременности, осуществленными одним врачом, составило только 0,08 мм, а между измерениями, выполненными двумя специалистами у одного плода, – 0,083 мм. Р. Нуй и соавт. [3] также установили полное соответствие результатов двух специалистов при использовании критерия: «есть/нет» костей носа плода.

Наряду с этим результаты нескольких исследовательских групп убедительно продемонстрировали, что на воспроизводимость оценки костей носа плода существенное влияние оказывает опыт специалистов. Так, М. Senat и соавт. [24] установили, что расхождения между тремя специалистами при оценке костей носа плода в 11–14 нед беременности были отмечены в 19,5–27,8% случаев. В исследованиях W. Henrich и соавт. [26] был отмечен факт, что в 5 из 6 случаев при ретроспективном анализе эхограмм была идентифицирована носовая кость у плодов с синдромом Дауна, хотя первоначально при ультразвуковом исследовании в 11–14 нед беременности было зарегистрировано ее отсутствие. По мнению израильских исследователей М. Bronshtein и E. Zimmer [27], отсутствие изображения костей носа у нормальных плодов в 14–16 нед беременности является достаточно частой находкой при использовании только срединного сагиттального сечения.

По нашему мнению, приведенные спорные данные абсолютно идентичны результатам, полученным в начале внедрения в клиническую практику оценки толщины воротникового пространства в ранние сроки беременности. В настоящее время этот ультразвуковой маркер стал уже рутинным тестом в ранние сроки беременности для выделения плодов группы риска по ХА, а в середине 90-х гг. многие специалисты утверждали, что его оценить в скрининговом режиме невозможно даже руками опытных специалистов.

На наш взгляд, для быстрого овладения оценкой костей носа плода в ранние сроки беременности необходим краткосрочный тренинг. В исследованиях английских специалистов было установлено, что достаточная воспроизводимость оценки костей носа плода в ранние сроки беременности достигается в среднем после 80 исследований, проведенных под патронажем опытного эксперта [28].

Таким образом, первый опыт проведенных исследований позволяет считать оценку костей носа плода методикой, обладающей высокой воспроизводимостью в руках опытных врачей, прошедших специальное обучение.

По мнению специалистов, которые первыми провели исследования в своих странах, оценка костей

**Таблица 9.1.** Возможность оценки костей носа плода в ранние сроки беременности (дополненные данные [23])

Авторы	Сроки обследования, нед	Успешность изучения костей носа плода, %
S. Cicero и соавт., 2001 [1]	11–14	100
P. Hui и соавт., 2002 [3]	10–14	100
P. Massoc и соавт., 2002 [6]	11–14	94
G. Monni и соавт., 2002 [7]	11–14	99,2
L. Otano и соавт., 2002 [2]	11–14	94,3
F. Prefumo и соавт., 2002 [4]	11–14	92,9
М.В. Медведев и соавт., 2003 [9]	12–14	95,9
J. Bernard и соавт., 2003 [10]	11–14	91,2
G. Centini и соавт., 2003 [11]	11–16	92,9
S. Cicero и соавт., 2003 [12]	11–14	98,9
B. Csapo и соавт., 2003 [13]	11–14	86,4
V. Kanellopoulos и соавт., 2003 [14]	10–14	100
F. Orlandi и соавт., 2003 [15]	11–14	94,3
C. Sacchini и соавт., 2003 [16]	11–14	100
M. Senat и соавт., 2003 [24]	11–14	92
E. Viora и соавт., 2003 [17]	11–14	91,9
M. Zoppi и соавт., 2003 [18]	11–14	99
S. Cicero и соавт., 2004 [25]	11–14	98,9

**Таблица 9.2.** Частота отсутствия изображения/гипоплазии костей носа у плодов с синдромом Дауна (дополненные данные [23])

Авторы	Срок обследования, нед	Частота, %
S. Cicero и соавт., 2001 [1]	11–14	73
P. Massoc и соавт., 2002 [6]	11–14	75
G. Monni и соавт., 2002 [7]	11–14	64
F. Orlandi и соавт., 2002 [5]	11–14	66
L. Otano и соавт., 2002 [2]	11–14	60
J. Bernard и соавт., 2003 [10]	11–14	75
S. Cicero и соавт., 2003 [12]	11–14	67
C. Larose и соавт., 2003 [22]	11–14	52
C. Sacchini и соавт., 2003 [16]	11–14	68
M. Senat и соавт., 2003 [24]	11–14	75
E. Viora и соавт., 2003 [17]	11–14	80
S. Wong и соавт., 2003 [29]	11–14	67
M. Zoppi и соавт., 2003 [18]	11–14	70
S. Cicero и соавт., 2004 [25]	11–14	69

носа является достаточно информативным критерием в ранней пренатальной диагностике синдрома Дауна. При этом следует отметить отсутствие значительного разброса показателей – 52–80% (табл. 9.2). Необходимо подчеркнуть, что большинство специалистов в качестве диагностического критерия использовали отсутствие визуализации костей носа плода.

Таким образом, первый опыт проведенных исследований позволяет считать отсутствие изображения костей носа плода не менее значимым ранним пренатальным эхографическим маркером синдрома Дауна, чем расширение воротничкового пространства, оценка толщины которого вошла в клиническую практику.

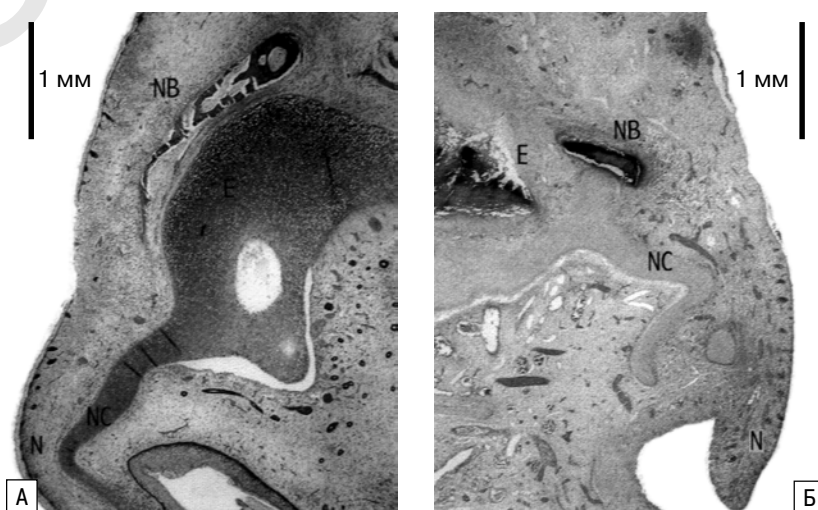
Эхографические находки при синдроме Дауна находят свое подтверждение при последующем морфологическом исследовании. Так, S. Wong и соавт. [30] приводят описание двух случаев выраженной гипоплазии костей носа в 14 нед и отсутствия их изображения в 12 нед у плодов с синдромом Дауна. При гистологическом исследовании абортусов было подтверждено отсутствие нормальной закладки костей носа (рис. 9.3).

Некоторые авторы сообщают о пренатальной диагностике синдрома Дауна в случаях отсутствия изображения костей носа у плодов с нормальными значениями толщины воротничкового пространства [2, 13, 17, 18, 25, 30]. Поэтому данные о частоте встречаемости этого признака у плодов с нормальным кариотипом важны для определения объема инвазивных диагностических процедур. Согласно опубликованным результатам, полученным к настоящему времени, частота отсутствия изображения костей носа у плодов с нормальным кариотипом

в ранние сроки беременности в большинстве проведенных исследований не превышала 1%, что делает этот маркер весьма привлекательным для отбора пациенток, которым следует рекомендовать пренатальное кариотипирование (табл. 9.3). Правда, в исследованиях пионеров, впервые предложивших этот маркер, S. Cicero и соавт. [1, 12] было отмечено увеличение частоты отсутствия изображения костей носа у плодов с нормальным кариотипом с 0,5 до 2,8% при переходе от ретроспективного к проспективному анализу. При этом наиболее часто отсутствие костей носа у плодов с нормальным кариотипом регистрировалось в азиатской и афро-карибской этнических группах. В наших исследованиях отсутствие/гипоплазия костей носа у плодов с нормальным кариотипом в 12–14 нед беременности обнаружены в 0,6% случаев (рис. 9.4).

Группой исследователей из Лондона были установлены различия частоты отсутствия изображения костей носа у плодов с нормальным кариотипом в ранние сроки беременности в зависимости от этнической принадлежности обследованных пациенток [4]. Ими при анализе результатов обследования 2151 плода с нормальным кариотипом зарегистрировано отсутствие костей носа в 1,9% случаев. При последующей оценке установлено, что частота отсутствия костей носа в группе плодов с нормальным кариотипом у европейцев составила 1,7%, у афро-карибской этнической группы – 1,9%, у азиатской – 3,4%. В других этнических группах отсутствие изображения носа у плодов с нормальным кариотипом не было обнаружено. Хотя наибольшая частота отсутствия изображения костей носа плода в ранние сроки беременности была зарегистрирована в азиатской группе, эти различия не носили достоверного характера.

Большинство специалистов в качестве диагностического критерия использовали отсутствие изображения костей носа плода. При всей притягательности выбранного критерия, так как его легко использовать



**Рис. 9.3.** Срединный сагиттальный срез носа у абортуса с нормальным кариотипом (А) и с синдромом Дауна (Б) [30]. N – кончик носа; NB – кости носа; E – этмоидальная кость; NC – носовой хрящ.

**Таблица 9.3.** Частота отсутствия изображения костей носа у плодов с нормальным кариотипом в ранние сроки беременности (дополненные данные [23])

Авторы	Сроки обследования, нед	Частота, %
S. Cicero и соавт., 2001 [1]	11–14	0,5
P. Hui и соавт., 2002 [3]	10–14	0
P. Massoc и соавт., 2002 [6]	11–14	0,51
G. Monni и соавт., 2002 [7]	11–14	0,3
L. Otano и соавт., 2002 [2]	11–14	0,57
F. Prefumo и соавт., 2002 [4]	11–14	1,9
M.B. Медведев и соавт., 2003 [9]	12–14	0,6
S. Cicero и соавт., 2003 [12]	11–14	2,8
V. Kanellopoulos и соавт., 2003 [14]	10–14	0,2
F. Orlandi и соавт., 2003 [15]	11–14	1,0
C. Sacchini и соавт., 2003 [16]	11–14	1,95
M. Senat и соавт., 2003 [24]	11–14	0,4
E. Viora и соавт., 2003 [17]	11–14	1,4
S. Wong и соавт., 2003 [29]	11–14	0,9
M. Zoppi и соавт., 2003 [18]	11–14	0,2

при скрининговом ультразвуковом исследовании, он не совсем оптимален с точки зрения охвата всех случаев синдрома Дауна. Так, по данным испанских коллег, отсутствие изображения костей носа было зарегистрировано только у 50% плодов с синдромом Дауна в 12–13 нед беременности. Если в качестве диагностического критерия использовать процентильные значения длины костей носа, то во всех случаях отмечено изменение этого эхографического маркера [8]. Согласно результатам F. Orlandi и соавт. [15], у 10 (66,7%) из 15 плодов с синдромом Дауна кости носа не визуализировались в 11–14 нед беременности. Правда, у других 5 плодов с синдромом Дауна длина костей носа была менее 50-го перцентиля. По данным E. Viora и соавт. [17], отсутствие изображения костей носа было зарегистрировано у 6 из 10 плодов с синдромом Дауна в 11–14 нед беременности. Дополнительно в 2 случаях синдрома Дауна была диагностирована гипоплазия костей носа. Таким образом, при использовании комплексного критерия (отсутствие изображения/гипоплазия костей носа) чувствительность метода возрастает с 60 до 80%.

**Таблица 9.4.** Процентильные значения (5-й, 50-й, 95-й процентиля) длины костей носа плода в ранние сроки беременности [9]

Срок беременности	Длина костей носа плода, мм		
	5-й	50-й	95-й
12 нед 0 дней – 12 нед 6 дней	2,0	3,1	4,2
13 нед 0 дней – 13 нед 6 дней	2,4	3,4	4,4
14 нед 0 дней – 15 нед 0 дней	2,9	3,8	4,7

Однако следует отметить, что повышение чувствительности сопровождалось в этом исследовании увеличением частоты ложноположительного результата с 1,4 до 3,7%. Учитывая, что «золотым» стандартом ложноположительных результатов, принятым в пренатальной диагностике, является уровень 5%, то 3,7% является абсолютно приемлемым.

К настоящему времени только в нескольких странах были разработаны нормативные показатели длины костей носа плода в ранние сроки беременности. По данным мультицентрового исследования [5], проведенного в центрах пренатальной диагностики Турина, Палермо и Амстердама, длина костей носа плода составила в среднем 2,48 мм при копчико-теменном размере плода 45 мм (около 11 нед 3 дней беременности) и 3,12 мм – при копчико-теменном размере 84 мм (около 14 нед 3 дней). Согласно данным французских исследователей, нижняя граница нормативных значений длины костей носа плода в 14–15 нед беременности составляет 3,3 мм [31]. Нами также были разработаны нормативные значения этого показателя в сроки от 12 до 15 нед (табл. 9.4) [9]. Хотя большинство исследователей оценивают длину костей носа плода в 11–14 нед беременности, согласно нашим результатам, достаточно в большом проценте случаев в 11–12 нед это труднорешаемая задача ввиду маленьких численных значений этого показателя. Правда, в эти сроки можно использовать в качестве диагностического критерия отсутствие изображения костей носа плода.

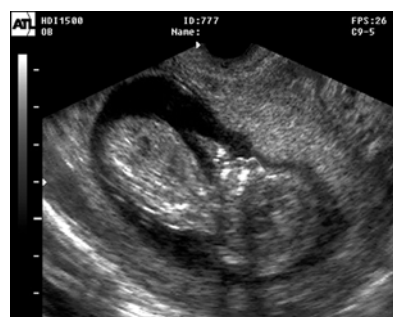
Подтверждением нашего мнения являются данные, полученные английскими специалистами S. Cicero



**Рис. 9.4.** Беременность 12 нед 2 дня. Отсутствие изображения костей носа у плода с нормальным кариотипом (46,XX).



**Рис. 9.5.** Беременность 12 нед 3 дня. Трансвагинальное сканирование. Гипоплазия костей носа (1,5 мм) у плода с синдромом Дауна.



**Рис. 9.6.** Беременность 12 нед 4 дня. Трансвагинальное сканирование. Гипоплазия костей носа (1,8 мм) у плода с синдромом Дауна.

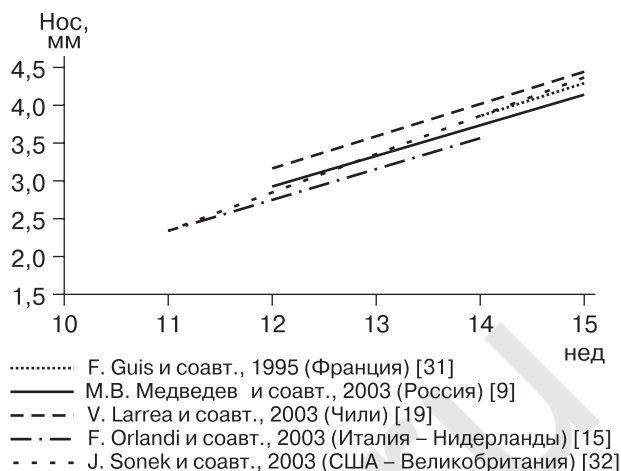
и соавт. [25]. В их исследованиях было установлено, что частота отсутствия изображения костей носа у плодов с нормальным кариотипом наибольшая в 11–12 нед (4,7%) при численных значениях копчикотемного размера от 45 до 54 мм. В последующие сроки беременности она существенно снижается, составляя 3,4% при численных значениях копчикотемного размера 55–64 мм, 1,4% – при 65–74 мм и 1% – при 75–84 мм.

После 12 нед беременности оценка длины костей носа плода становится вполне реальным методом для выделения группы риска по синдрому Дауна (рис. 9.5, 9.6).

Проведенный нами сравнительный анализ опубликованных нормативных показателей длины костей носа плода в ранние сроки беременности на примере 50-го перцентиля показал отсутствие достоверных различий, что делает этот эхографический маркер еще более привлекательным для клинической практики (рис. 9.7).

Изменение длины костей носа плода было отмечено не только при синдроме Дауна, но и при других ХА. Так, итальянские исследователи G. Monni и соавт. [7] обнаружили отсутствие изображения костей носа плода в 75% случаев синдрома Эдвардса, в 66% – синдрома Тернера, а также у плода с трисомией 9. Английские специалисты S. Cicero и соавт. [12] зарегистрировали отсутствие изображения костей носа плода в 57,1% случаев синдрома Эдвардса и в 31,8% наблюдений синдрома Патау, а также при других хромосомных аномалиях. L. Otano и соавт. [2] сообщили об отсутствии изображения костей носа в ранние сроки беременности у плода с синдромом Эдвардса. По данным итальянских исследователей M. Zoppi и соавт. [18], отсутствие изображения костей носа было отмечено в 66% случаев синдрома Тернера и в 80% наблюдений синдрома Эдвардса. Согласно данным мультицентрового исследования, осуществленного в трех центрах пренатальной диагностики Италии и Нидерландов, отсутствие изображения костей носа зарегистрировано у 50% плодов с синдромом Патау и у 66,7% – с синдромом Эдвардса [15]. В наших исследованиях также при ретроспективном анализе отмечено отсутствие изображения костей носа у плодов с синдромом Эдвардса (рис. 9.8, 9.9).

В недавно проведенных исследованиях в Санкт-Петербурге при использовании в качестве диагностического критерия отношение длины носовых костей к толщине воротничкового пространства (НК/ТВП) менее 0,65 ХА были обнаружены у 14 плодов [33]. На ряду с синдромом Дауна изменение этого показателя было зарегистрировано при трисомиях 18 и 13, моносомии X и



**Рис. 9.7.** Сравнительные данные длины костей носа плода (50-й перцентиль) в ранние сроки беременности.

триплоидии. Частота выявления плодов с хромосомной патологией при использовании в качестве критерия отбора отношения НК/ТВП составила 73,7% (14 из 19), а частота выявления плодов с болезнью Дауна – 71% (5 из 7) при частоте ложноположительных результатов 1,5%. Показатели чувствительности и специфичности этого метода скрининга составили 73,7 и 98,4%.

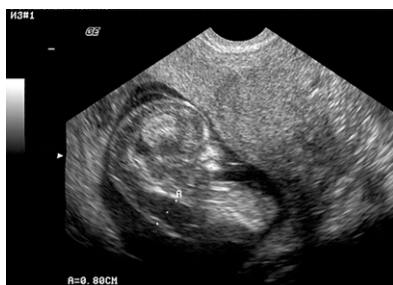
Помимо ХА гипоплазия/отсутствие костей носа плода в ранние сроки беременности была зарегистрирована при различных синдромах. Так, канадские



**Рис. 9.8.** Беременность 13 нед. Видно отсутствие костей носа у плода с синдромом Эдвардса.



**Рис. 9.9.** Беременность 12 нед 3 дня. Отсутствие костей носа у плода с синдромом Эдвардса.



**Рис. 9.10.** Беременность 12 нед. Отчетливо видно отсутствие костей носа и расширение воротничкового пространства у плода с контрактурной арахнодактилией [35].



**Рис. 9.11.** Беременность 11 нед 6 дней. Профиль плода. Видна выраженная гипоплазия костей носа у плода с дефектом лучевой кости и олигодактилией [36].

специалисты J. Johnson и соавт. [21] в 11 нед 2 дня при скрининговом ультразвуковом исследовании обнаружили расширение воротникового пространства и гипоплазию костей носа. В ходе пренатального кариотипирования хромосомных аномалий не было выявлено. В 18 нед выявлены множественные аномалии, включая выраженную гипоплазию носа, микрогнатию и пороки верхних конечностей. Беременность прервана в 20 нед, на аутопсии установлен синдром де Ланге.

Н.А. Венчикова и соавт. [34] в 12 нед 3 дня при сканировании профиля лицевого черепа у плода с не-

совершенным остеогенезом II типа выявили микроретрогению и отсутствие изображения носовой кости. Е.А. Шевченко и соавт. [35, 36] диагностировали отсутствие костей носа у плода с контрактурной арахнодактилией в 12 нед беременности и гипоплазию костей носа до 1,5 мм у плода с дефектом лучевой кости и олигодактилией в 11 нед 6 дней (рис. 9.10, 9.11).

Подводя итог приведенным фактам, можно сделать вывод о том, что оценка костей носа плода представляет собой перспективный метод для улучшения ранней пренатальной диагностики врожденных и наследственных заболеваний.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Cicero S., Curcio P., Papageorgiou A. et al. Absence of nasal bone in fetuses with trisomy 21 at 11–14 weeks of gestation: an observational study // *Lancet*. 2001. V. 356. P. 1665–1667.
- Otano L., Aiello H., Igarzabal L. et al. Association between first trimester absence of fetal nasal bone on ultrasound and Down syndrome // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. № 10. P. 930–932.
- Hui P.W., Lee C.P., Tang M.H.Y. Interobserver variability in ultrasound examination of fetal nasal bone at 10–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. Suppl. 1. P. 1–2.
- Prefumo F., Bhide A., Sairam S. et al. First-trimester absence of fetal nasal bone: effect of ethnicity // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. Suppl. 1. P. 3.
- Orlandi F., Bilardo C.M., Campogrande M. et al. Nasal bone measurement at 11–14 weeks in an unselected population and its potential role on Down syndrome risk assessment // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. Suppl. 1. P. 19.
- Massoc P.H., Bernard J.P., Ville Y. Fetal nasal bones assessment in the general population at 11–14 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. Suppl. 1. P. 65.
- Monni G., Zoppi M.A., Ibba R.M. et al. Absence of fetal nasal bone and aneuploidies at 11–14 weeks in an unselected population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. Suppl. 1. P. 89.
- Borobio V., Gomes O., Farre M.T. et al. Ultrasound screening for aneuploidy at 11–14 weeks: concordant trisomy 21 in two monochorionic twin pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. Suppl. 1. P. 90–91.
- Медведев М.В., Алтынник Н.А., Потапова Н.В. Нормативные показатели длины костей носа плода в ранние сроки беременности // *Эхография*. 2003. Т. 4. № 3. С. 326.
- Bernard J.P., Senat M.V., Ville Y. Intra and inter observer variability in nasal bones assessment at 11–14 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 82.
- Centini G., Rosignoli L., Kenanidis A., Petraglia F. Nasal bone visualization: a comparison between 3D and 2D ultrasound in the first-early second trimester // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 81.
- Cicero S., Longo D., Rembouskos G. et al. Absent nasal bone at 11–14 weeks of pregnancy and chromosomal defects // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 1. P. 31–35.
- Csapo B., Husslein P., Krampfl E. Multiplanar imaging of the nasal bone at 11–14 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 81–82.
- Kanellopoulos V., Katsetos C., Economides D.L. Examination of fetal nasal bone and repeatability of measurement in early pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 2. P. 131–134.
- Orlandi F., Bilardo C.M., Campogrande M. et al. Measurement of nasal bone length at 11–14 weeks of pregnancy and its potential role in Down syndrome risk assessment // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 1. P. 36–39.
- Sacchini C., El-Sheikhah A., Cicero S. et al. Ear length in trisomy 21 fetuses at 11–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 5. P. 460–463.
- Viora E., Masturzo B., Errante G. et al. Ultrasound evaluation of fetal nasal bone at 11 to 14 weeks in a consecutive series of 1906 fetuses // *Prenat. Diagn.* 2003. V. 23. № 10. P. 784–787.
- Zoppi M.A., Ibba R.M., Axiana C. et al. Absence of fetal nasal bone and aneuploidies at first-trimester nuchal translucency screening in unselected pregnancies // *Prenat. Diagn.* 2003. V. 23. № 6. P. 496–500.
- Larrea V., Merino D., Sepulveda E. et al. Ultrasound reference ranges for nasal bone in a Chilean population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 80.
- Sperber G. Facial skeleton // *Craniofacial development*. Gamilton, Ontario, Canada: B. Decker Inc., 2001. P. 104.
- Johnson J.M., Sroka H., Toi A. et al. Prenatal diagnosis of Cornelia de Lange syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. Suppl. 1. P. 56–57.
- Larose C., Massoc P., Hillion Y. et al. Comparison of fetal nasal bone assessment by ultrasound at 11–14 weeks and postmortem X-ray in trisomy 21: a prospective observational study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 1. P. 27–30.
- Медведев М.В., Алтынник Н.А. Длина костей носа плода в 12–14 нед беременности как пренатальный эхографический маркер хромосомных аномалий // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 66–70.
- Senat M.V., Bernard J.P., Bouvain M., Ville Y. Intra- and inter-operator variability in fetal nasal bone assessment at 11–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 2. P. 138–141.
- Cicero S., Rembouskos G., Vandecruys H. et al. Likelihood ratio for trisomy 21 in fetuses with absent nasal bone at the 11–14 week scan // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 23. № 3. P. 218–223.
- Henrich W., Minderer S., Gloning K.P.H., Stoger H. The nasal bone in fetuses with trisomy 21: sonographic versus pathomorphological findings // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 81.
- Bronshtein M., Zimmer E.Z. There is an absence of the nasal bone in every normal fetus in the early pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 81.
- Cicero S., Dezerega V., Andrade E. et al. Learning curve for sonographic examination of the fetal nasal bone at 11–14 weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 2. P. 135–137.
- Wong S.F., Choi H., Ho L.C. Nasal bone hypoplasia: is it a common finding amongst chromosomally normal fetuses of southern Chinese women? // *Gynecol. Obstet. Invest.* 2003. V. 56. P. 99–101.
- Wong S.F., Ng W.F., Ho L.C. Histopathological findings of the nose of Down syndrome abortuses // *Prenat. Diagn.* 2003. V. 23. № 7. P. 561–563.
- Guis F., Ville Y., Vincent Y. et al. Ultrasound evaluation of the length of the fetal nasal bones throughout gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 5. P. 304–307.
- Sonek J., McKenna D., Webb D. et al. Nasal bone length throughout gestation: normal ranges based on 3537 fetal ultrasound measurements // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. № 2. P. 152–155.
- Некрасова Е.С., Коротеев А.Л., Кузнецова Т.В., Баранов В.С. Новый подход к расчету риска при проведении скринингового ультразвукового исследования в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 1. С. 22–28.
- Венчикова Н.А., Новикова И.В., Соловьева И.В. и др. Пренатальная диагностика несовершенного остеогенеза II типа в I триместре беременности: ультразвуковые и морфологические параллели // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 34–39.
- Шевченко Е.А., Морозова А.А. Пренатальная диагностика контрактурной арахнодактилии в сочетании с расширенным воротниковым пространством у плода в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 2. С. 133–135.
- Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика дефекта лучевой кости с олигодактилией в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 3. С. 223–225.

# Глава 10

## ТРАНСВАГИНАЛЬНАЯ ЭХОКАРДИОГРАФИЯ

Врожденные пороки сердца (ВПС) относятся к наиболее частым аномалиям, они встречаются в 8–12 случаях на 1000 новорожденных. Обычно эхокардиографическое исследование плода с целью пренатальной диагностики ВПС осуществляют с 20 нед беременности. В последние годы в связи с началом осуществления троекратного скринингового ультразвукового обследования (12–14, 20–24 и 32–34 нед) в нашей стране закономерно поднимается вопрос о реальных возможностях эхографии в ранней диагностике ВПС в конце I – начале II триместра беременности. В ранние сроки преимущественно используется высокоразрешающая трансвагинальная эхография, так как она позволяет детально оценить большинство органов плода и имеет существенные преимущества перед трансабдоминальным доступом, поэтому трансвагинальный способ сканирования структур сердца плода получил название трансвагинальной эхокардиографии [1].

Проведение эхокардиографического исследования плода при трансвагинальном доступе возможно только с 11 нед беременности, когда начинает визуализироваться межжелудочковая перегородка [2]. Исследование включает оценку четырехкамерного среза сердца плода, а также изучение главных артерий. Согласно данным многих исследователей, изображение четырехкамерного среза сердца плода в большинстве случаев удается получить с 12–13 нед беременности (табл. 10.1). Следует отметить, что результаты, полученные многими специалистами, свидетельствуют о практически 100% визуализации четырехкамерного среза сердца плода после 12 нед беременности. Особого внимания заслуживают данные, опубликованные в последние годы [12–16], так как они получены не экспертами, а обычными сотрудниками центров пренатальной диагностики.

Необходимо отметить, что для объективной оценки четырех-

камерного среза сердца плода в ранние сроки беременности, учитывая его малые размеры, следует добиваться его максимального изображения на экране монитора. При соблюдении этого условия достаточно четко визуализируются правый и левый желудочки, правое и левое предсердия, межжелудочковая и межпредсердная перегородки, а также движения створок митрального и трикуспидального клапанов (рис. 10.1).

Визуализация главных артерий сердца плода из-за их малых размеров представляет некоторые трудности в отличие от четырехкамерного среза, но также возможна у большинства плодов с 13 нед беременности (табл. 10.2, рис. 10.2). Использование в конце 90-х годов аппаратов с высокой разрешающей способностью дает возможность практически во всех случаях визуализировать главные артерии после 12 нед беременности.

В последние годы в клинической практике для пренатальной диагностики аномалий главных артерий стал использоваться срез через три сосуда [17, 18]. Для получения изображения этого среза после оценки четырехкамерного сечения сердца трансдьюсер необходимо сместить в сторону головы плода, сохраняя поперечную плоскость сканирования (рис. 10.3).

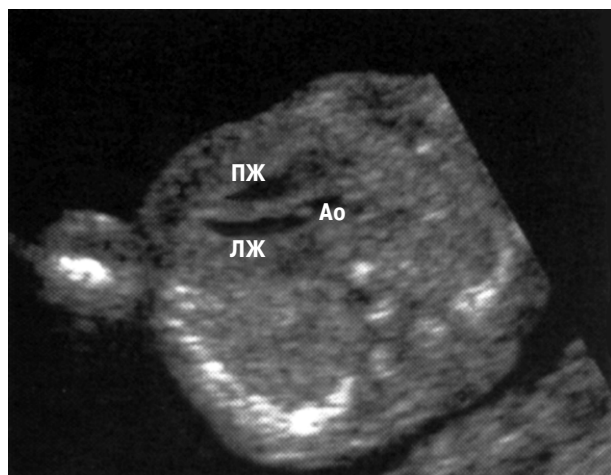
**Таблица 10.1.** Данные (в %) о возможности получения изображения четырехкамерного среза сердца плода в 10–14 нед беременности с помощью трансвагинальной эхокардиографии (дополненные данные [3])

Авторы	Срок беременности, нед				
	10	11	12	13	14
M. Cullen и соавт., 1990 [4]				100	100
S. Rottem и соавт., 1990 [5]				100	100
R. Achiron, O. Tadmor, 1991 [6]				100	100
L. Dolkart, F. Reimers, 1991 [7]	0	30	90	100	100
M. Bronshtein и соавт., 1992 [8]		16	36	90	100
P. Johnson и соавт., 1992 [9]	27	58	71	74	72
U. Gembruch и соавт., 1993 [10]		80	93	100	100
M.B. Медведев и соавт., 1994 [1]		45	63	95	100
U. Marton, A. Kurjak, 1994 [11]				96	
J. Smrcek и соавт., 1999 [12]	44				100
C. Comas Gabriel и соавт., 2002 [13]			94		
M. Haak и соавт., 2002 [14]		85	96	98	
I. Huggon и соавт., 2002 [15]			87		
F. McAuliffe и соавт., 2004 [16]			100		

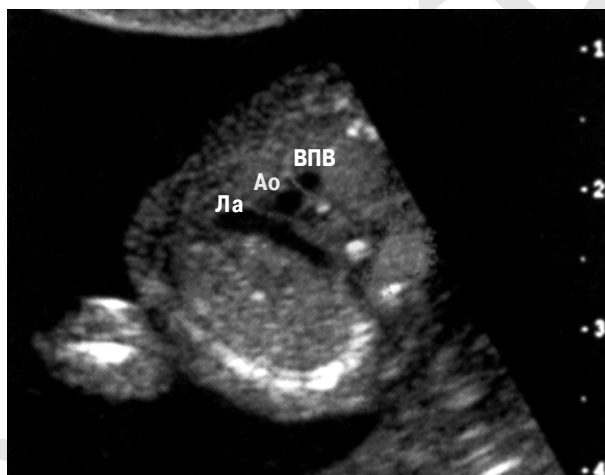




**Рис. 10.1.** Четырехкамерный срез сердца плода в 12 нед 3 дня (А), 13 нед 3 дня (Б) и 14 нед 2 дня (В) беременности. ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; ПП – правое предсердие; ЛП – левое предсердие.



**Рис. 10.2.** Беременность 13 нед 4 дня. Срез через аорту плода. ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; Ao – аорта.



**Рис. 10.3.** Беременность 13 нед 5 дней. Срез через три сосуда. Ла – легочная артерия; Ao – аорта; ВПВ – верхняя полая вена.

Основными изучаемыми сосудами при оценке среза через три сосуда являются основной ствол легочной артерии, восходящая аорта и верхняя полая вена. При изучении этого среза особое внимание уделяется оценке взаимного расположения сосудов и их размеров. Срез через три сосуда стал широко использоваться в центрах пренатальной диагностики при скрининговом ультразвуковом исследовании в 20–24 нед, так как его оценка реально повышает диагностику ВПС и особенно трудно выявляемых пороков магистральных сосудов. По данным М. Наак и соавт. [14], срез через три сосуда удается получить в 11 нед беременности в 40% случаев, в 12 нед – в 71,8% и в 13 нед – в 96,5% случаев.

Если 10 лет назад считалось, что комплексное трансвагинальное эхокардиографическое исследование плода в 13 нед беременности, включающее оценку четырехкамерного среза и срезов через главные артерии, удается провести в среднем только у каж-

дого второго плода (46%) [9], то в настоящее время это возможно в большинстве случаев – 87–95% [13–20]. Безуспешность проведения исследования в части наблюдений было связано главным образом с неудобным расположением плода.

Таким образом, трансвагинальная эхокардиография возможна у большинства плодов после 12 нед бе-

**Таблица 10.2.** Данные (в %) о возможности получения изображения главных артерий плода в 11–14 нед беременности с помощью трансвагинальной эхокардиографии (дополненные данные [3])

Авторы	Срок беременности, нед			
	11	12	13	14
L. Dolkart, F. Reimers, 1991 [7]			< 70	
U. Gembruch и соавт., 1993 [10]	67	80	100	100
M.B. Медведев и соавт., 1994 [1]			> 90	
R. Achiron и соавт., 1994 [22]			90	
U. Marton, A. Kurjak, 1994 [11]			96	
J. Smrcek и соавт., 1999 [12]				100
M. Naak и соавт., 2002 [14]				
легочная артерия	75,3	89,4	97,6	
аорта	32,9	76,5	95,3	
срез через три сосуда	40,0	71,8	96,5	
S. Yagel и соавт., 2002 [17]				100
F. McAuliffe и соавт., 2004 [16]			95	

**Таблица 10.3.** Нормативные значения размеров желудочков сердца и главных артерий плода (в мм) с учетом индивидуальных колебаний в 13–17 нед беременности [18]

Эхокардиографический показатель	Срок беременности, нед				
	13	14	15	16	17
Конечный диастолический размер левого желудочка	1,9 0,8–3,0	2,4 1,1–3,7	3,0 1,5–4,5	3,6 2,0–5,2	4,3 2,6–6,0
Конечный диастолический размер правого желудочка	2,0 0,9–3,1	2,5 1,2–3,8	3,1 1,6–4,6	3,7 2,2–5,3	4,4 2,7–6,1
Внутренний диаметр аорты	1,4 0,9–1,9	1,6 1,2–2,0	2,0 1,5–2,5	2,2 1,7–2,7	2,4 1,9–2,9
Внутренний диаметр легочной артерии	1,6 1,1–2,1	1,9 1,4–2,4	2,2 1,7–2,7	2,4 1,8–3,0	2,7 2,1–3,3

ременности. Это исследование следует считать экспертным, так как оно требует, наряду со специальной подготовкой и соответствующим классом ультразвуковой аппаратуры, значительных временных затрат.

Согласно результатам работы С. Comas Gabriel и соавт. [13], продолжительность исследования в среднем составляет несколько меньше 30 мин, а ведь в этом мультицентровом исследовании принимали участие только сотрудники крупных центров пренатальной диагностики Испании. По данным ведущего центра пренатальной диагностики Великобритании [15], продолжительность эхокардиографического исследования плода в ранние сроки беременности обычно составляет в среднем 15–20 мин, хотя нередко оно может занимать гораздо больше времени. Аналогичные результаты приводят специалисты из центра пренатальной диагностики Амстердама [14]. В их исследованиях продолжительность трансвагинальной эхокардиографии составляла до 25 мин. Согласно результатам исследователей из Израиля [21], исследование сердца плода в 14–16 нед с помощью трансвагинальной эхокардиографии занимает 20–30 мин.

К настоящему времени во многих странах разработаны нормативные значения эхокардиографи-

ческих показателей плода в ранние сроки беременности [3, 14, 20–25]. В таблице 10.3 представлены отечественные нормативы размеров желудочков и главных артерий плода.

Следует отметить, что оценка размеров желудочков и главных артерий плода в ранние сроки беременности необходима не только для пренатальной диагностики ВПС, но и для формирования группы высокого риска по хромосомным аномалиям (ХА). Согласно результатам, недавно опубликованным специалистами из Великобритании [15], у 25 (92%) из 27 плодов с расширенным воротниковым пространством и диспропорцией размеров желудочков и/или главных артерий в 11–14 нед беременности были обнаружены различные ХА. При этом наиболее часто (13 (52%) из 25) выявлялся синдром Тернера. В исследованиях отечественных исследователей также была отмечена эта закономерность (рис. 10.4–10.6).

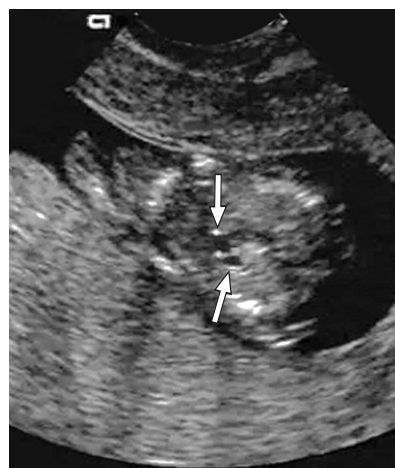
Трансвагинальная эхокардиография немислима без доплеровского метода (рис. 10.7). Более того, многие специалисты считают, что доплер-эхокардиография является обязательным составным компонентом трансвагинальной эхокардиографии. Объем трансвагинальной доплерэхокардиографии



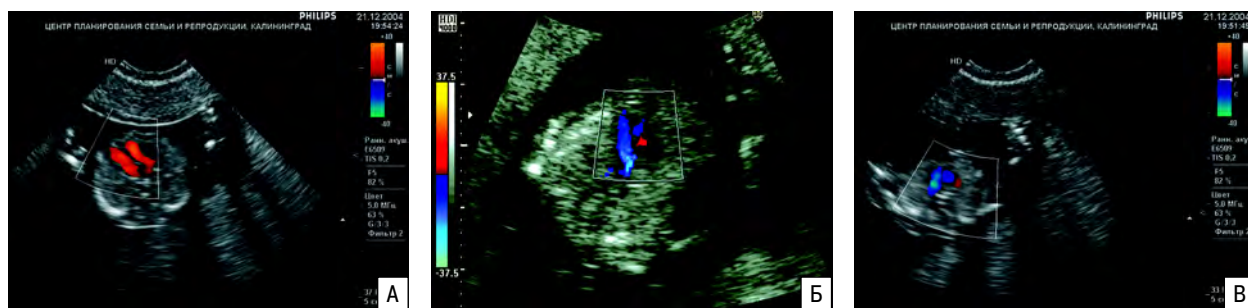
**Рис. 10.4.** Беременность 12–13 нед. Четырехкамерный срез сердца у плода с синдромом Эдвардса. Отчетливо видно преобладание правых отделов сердца над левыми.



**Рис. 10.5.** Беременность 14 нед. Четырехкамерный срез сердца у плода с синдромом Тернера. Отчетливо видно преобладание правых отделов сердца над левыми.



**Рис. 10.6.** Беременность 12 нед 5 дней. Срез через три сосуда у плода с синдромом Эдвардса. Отчетливо видна диспропорция легочной артерии и аорты (стрелки).



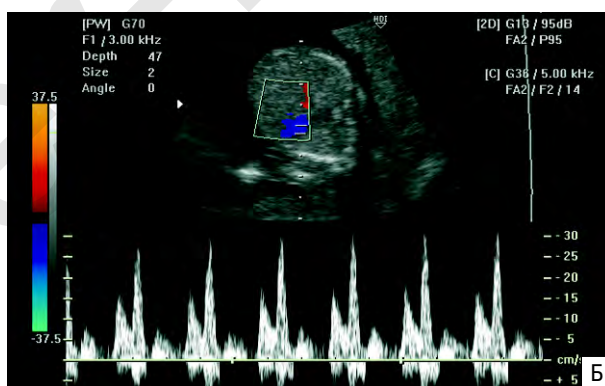
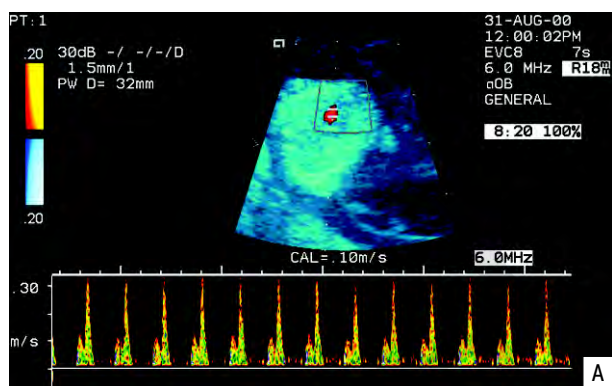
**Рис. 10.7.** Беременность 13 нед 3 дня. ЦДК. А – регистрация кровотока через атриовентрикулярные клапаны. Б – срез через аорту. Синим цветом отображено движение крови из левого желудочка в аорту. В – срез через три сосуда. Синим цветом отображен кровоток в легочной аорте и артерии, красным цветом – в верхней полой вене.

сравним с таковым при проведении аналогичного исследования во второй половине беременности.

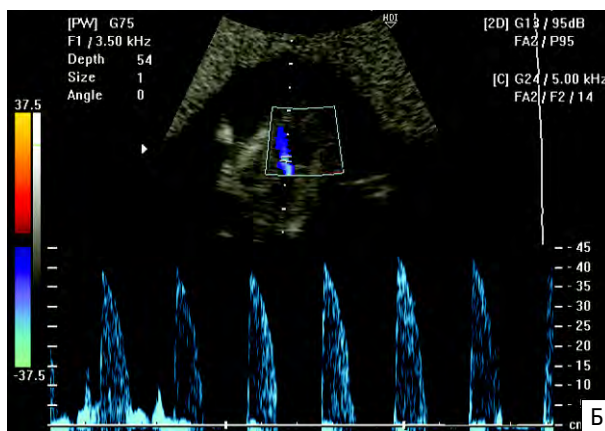
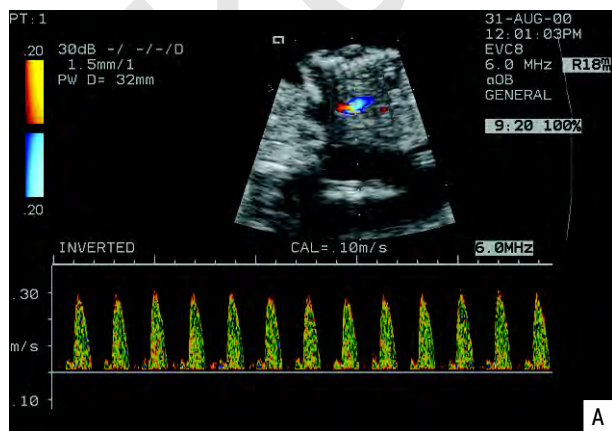
В последние годы опубликовано немало работ, посвященных доплерэхокардиографическому исследованию плода в ранние сроки беременности с помощью трансвагинального доступа. Этот метод позволяет изучать особенности внутрисердечного кровотока у плода после 11–12 нед. До этого срока изучение кровотока через атриовентрикулярные клапаны и клапаны главных артерий вызывает значитель-

ные затруднения. По данным М. Leiva и соавт. [26], в 7 нед беременности детектировать работу полулунных клапанов удается только в 10% наблюдений, а атриовентрикулярных клапанов – только в 3% случаев.

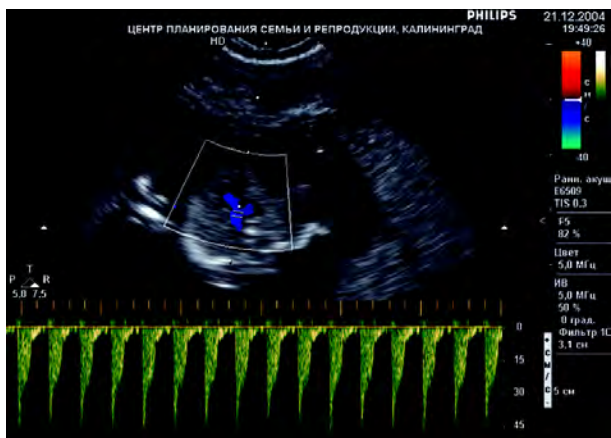
Согласно данным G. Rizzo и соавт. [27], полученные качественных записей кривых скоростей кровотока через митральный и трикуспидальный клапаны в 11–13 нед оказалось возможным в 76,2% случаев, через аортальный и легочный клапаны – в 66,6 и 61,9% соответственно. Более оптимистические дан-



**Рис. 10.8.** Допплерограмма кривых скоростей кровотока через митральный клапан в 12 нед 3 дня (А) и 13 нед 3 дня (Б). Отмечается выраженное превалирование второго пика.



**Рис. 10.9.** Допплерограмма кривых скоростей кровотока в восходящей аорте в 12 нед 3 дня (А) и 13 нед 3 дня (Б). Отмечается однофазный систолический пик.



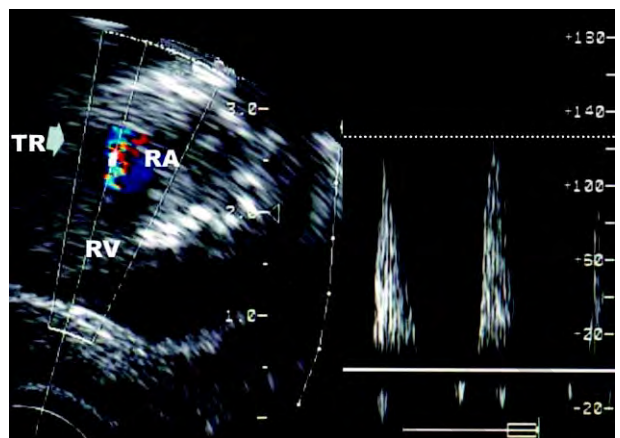
**Рис. 10.10.** Допплерограмма кривых скоростей кровотока в легочной артерии в 13 нед 3 дня. Отмечается однофазный систолический пик.

ные получены I. van Splunder и J. Wladimiroff [28], M. Leiva и соавт. [26]. Проведенные ими исследования показали, что доплерэхокардиографическое исследование в 12–14 нед беременности возможно в 86,6 и 90% случаев соответственно. Согласно результатам наших исследований [1], доплерэхокардиографическое исследование в 12–14 нед удается проводить более чем у 90% плодов (рис. 10.8–10.10).

Начиная с 10 нед беременности кривые скоростей кровотока через атриовентрикулярные клапаны характеризуются двухфазностью [28]. При этом в 10 нед дифференциация пиков E и A была зарегистрирована у 85% обследованных плодов, в 11 нед – у 86,7%, а в 12 нед – у всех плодов. Следует напомнить, что первый пик (E) – ранний диастолический – отражает пассивное наполнение желудочков, второй пик (A) – поздний диастолический – соответствует активному сокращению предсердий и завершает фазу наполнения желудочков.

В ранние сроки беременности отмечается четкое различие между фазой пассивного диастолического наполнения и предсердного сокращения. По данным Ю.М. Владимирова и соавт. [29], соотношение волн E/A в конце I – начале II триместра составляет приблизительно 0,5, в то время как в конце беременности – 0,8–0,9. Преобладание волны A на атриовентрикулярном уровне отражает функциональные особенности желудочков сердца плода в ранние сроки беременности. Постепенное возрастание волны E с прогрессированием беременности может быть объяснено увеличением податливости желудочков и/или возрастанием фазы желудочковой релаксации. Аналогичная закономерность была установлена G. Rizzo и соавт. [27] при сравнении результатов, полученных в 11–13 и 20 нед беременности.

Исследования, проведенные специалистами из Нидерландов [29], показали, что в ранние сроки беременности параметры кровотока через митральный и трикуспидальный клапаны в среднем составляют: пик E –  $20,5 \pm 3,2$  см/с, пик A –  $38,6 \pm 4,7$  см/с. После 12 нед показатели кровотока через трикуспидальный клапан становятся больше, чем через митральный клапан [30]. По данным M. Ven-Ami и соавт. [31], в 14–16 нед бере-



**Рис. 10.11.** Беременность 12 нед 4 дня. Отчетливо видна трикуспидальная регургитация (TR) у плода с синдромом Дауна. RA – правое предсердие; RV – правый желудочек [19].

менности показатели кровотока через митральный клапан в среднем составляют: пик E –  $23,1 \pm 4,1$  см/с, пик A –  $39,9 \pm 5,1$  см/с; через трикуспидальный клапан: пик E –  $25,3 \pm 4,3$  см/с, пик A –  $42,7 \pm 5,7$  см/с.

При оценке кровотока через атриовентрикулярные клапаны следует помнить о необходимости исключения в первую очередь трикуспидальной регургитации, которая часто отмечается у плодов с ХА в ранние сроки беременности. В исследованиях I. Huggon и соавт. [15] ХА были обнаружены у 18 (94,7%!) из 19 плодов с расширенным воротниковым пространством и изолированной трикуспидальной регургитацией в 11–14 нед беременности. L. Lopes и соавт. [19] приводят описание изолированной трикуспидальной регургитации в 12–13 нед беременности у 2 плодов, у которых в ходе пренатального кариотипирования была диагностирована трисомия 21 (рис. 10.11). Согласно результатам немецких специалистов U. Germger и соавт. [32], атриовентрикулярная регургитация в 11–14 нед была зарегистрирована у 35,9% плодов с трисомией 21 и у 36,4% плодов с трисомией 18, тогда, как у плодов с нормальным кариотипом – только в 0,7% случаев.

В противоположность приведенным данным израильские специалисты в сентябре 2004 года на

**Таблица 10.4.** Схема трансвагинальной эхокардиографии в ранние сроки беременности

*Двухмерная эхокардиография:*

- четырёхкамерный срез
- срез через три сосуда
- срез через аорту
- срез через основной ствол легочной артерии

*Цветовое доплеровское картирование:*

- четырёхкамерный срез
- срез через аорту
- срез через основной ствол легочной артерии
- срез через три сосуда

*Импульсная доплерография:*

- атриовентрикулярные клапаны
- клапаны аорты и легочной артерии

**Таблица 10.5.** Пренатальная ультразвуковая диагностика ВПС в 10–17 нед беременности (дополненные данные [3])

Авторы	Срок беременности, нед	Врожденный порок сердца
М.В. Медведев, А.И. Давыдов, 1989 [34]	12	Полная блокада сердца, ДМЖП
U. Gembruch и соавт., 1990 [35]	11–12	Полная блокада сердца, полная форма АВК
T. Bennett и соавт., 1991 [36]	12	Эктопия сердца
M. Bronshtein и соавт., 1991 [37]	12–16	ДМЖП, ГСЛОС, ДВПЖ, полная форма АВК, ТФ, ТГА, ЕЖ, единственное предсердие
U. Gembruch и соавт., 1993 [10]	11–14	Полная форма АВК, полная блокада сердца, ЕЖ, ГСЛОС, ДМЖП, гипоплазия дуги аорты, ФЭ
W. Sepulveda и соавт., 1994 [38]	12	Эктопия сердца
M. Cullen и соавт., 1995 [39]	13	Аномалия Эбштейна
G. D'Ottavio и соавт., 1995 [40]	14	ТФ
	14	ДМЖП
	14	ДМЖП, стеноз аорты
M. Rustico и соавт., 1995 [41]	14	Дисплазия трикуспидального клапана, АЛА
M. Rustico и соавт., 1995 [42]	14	ФЭ+стеноз аорты
E. Tegnander и соавт., 1995 [43]	16	Декстрокардия, ЕЖ, АЛА
	16	ТФ
	17	ТФ
R. van Zalen-Sprock и соавт., 1995 [44]	15	ТФ
L. Allan и соавт., 1996 [45]	17	ГСЛОС
	17	ГСЛОС
	16	АМК, ДВПЖ
U. Gembruch и соавт., 1996 [46]	11	Полная форма АВК, ЕЖ, КА
	12	КА, ДМЖП
	13	Полная форма АВК
	14	Полная форма АВК, ЕЖ, ГСЛОС, ДМЖП, ДМПП, ТГА, ТГА+АЛА
	15	Полная форма АВК, ДВЛЖ+АМК, ДМЖП
	16	ГСЛОС, КА
L. Hornberger и соавт., 1996 [47]	16	ГПЖ+стеноз легочной артерии
M. Bronshtein, E. Zimmer, 1997 [48]	14–16	ГСЛОС
R. Chaoui и соавт., 1997 [49]	17	Желудочно-коронарная коммуникация с АЛА
J. Hyett и соавт., 1997 [50]	15	АМК+СЛА
	16	ГСЛОС
	16	АВК+атрезия аорты
R. Liang и соавт., 1997 [51]	10	Торакоабдоминальная форма эктопии сердца
J. Areias и соавт., 1998 [52]	12	Полная форма АВК
	13	То же
M. Bronshtein, E. Zimmer, 1998 [53]	14–16	КА
W. Henrich и соавт., 1998 [54]	14	АВК
Y. Lam и соавт., 1998 [55]	12	ДМЖП+АЛА
A. Matias и соавт., 1998 [56]	12	Полная форма АВК
V. Vognoni и соавт., 1999 [57]	11–12	Торакоабдоминальная форма эктопии сердца
И.И. Рябов, 1999 [58]	12–13	То же
M. Guschmann и соавт., 1999 [59]	13	Полная форма АВК
Y. Lam, M. Tang, 1999 [60]	13	ДМЖП
	14	ТФ
	13	ДМЖП
	14	ДМЖП
C.В. Никитин, 2000 [61]	12	ОАС
J. Martinez и соавт., 2000 [62]	13–16	Аномалия Эбштейна, ТФ, ЕЖ+ТГА, СЛА, ДМЖП+АТК, ДВПЖ+АМК, ДМЖП+АЛА
V. Puerto и соавт., 2000 [63]	14	АТК+ДМЖП
M. Rustico и соавт., 2000 [64]	13–14	ТФ, ФЭ+стеноз аорты, КА, АМК+ДМЖП
A. Yamasaki и соавт., 2000 [65]	15	Эктопия сердца+ДМЖП
О.Л. Варламова и соавт., 2001 [66]	14	Грудная форма эктопии сердца+ЕЖ+ОАС
M. Bronshtein, E. Zimmer, 2002 [21]	11	ГСЛОС, эктопия сердца
	12	ТФ, ТГА, АВК
	13	ФЭ
	14	ОАС, аномалия Эбштейна, ЕЖ
	15	КА, ТГА, ДМЖП, ГПЖ
	16	АТК, ДМПП
C. Comas Gabriel и соавт., 2002 [13]	12	ДМЖП+ДВПЖ+АЛА, эктопия сердца, ГСЛОС
	13	ТФ, АВК, ДМЖП, ГСЛОС, ДВПЖ+АМК
	14	АВК, ТФ, эктопия сердца+АТК, ДМЖП+АТК
	15	ДМЖП, ОАС, СЛА, ЕЖ+ТГА

Авторы	Срок беременности, нед	Врожденный порок сердца
М. Наак и соавт., 2002 [14]	11–14	АВК, ДМЖП, ГСЛОС
N. Den Hollander и соавт., 2002 [67]	11 13	ГСЛОС ДВПЖ
I. Huggon и соавт., 2002 [15]	11–14	АВК, ГСЛОС, ДМЖП, ДВПЖ, КА, аномалия Эбштейна, эктопия сердца, АТК, ЕЖ, ДМЖП+АТК, ОАС+АЛА
E. Suretus и соавт., 2002 [68]	11	Торакоабдоминальная форма эктопии сердца
О.Л. Галкина, 2003 [69]	11–12 14–15	АВК ДМЖП
А.Г. Лукин, 2003 [70]	12–13	Эктопия сердца
Л.Т. Николаев и соавт., 2003 [71]	12–13	То же
R. Favre и соавт., 2003 [72]	11 12 13 14 15	Аневризма сердца ГПЖ, ТГА, ДМЖП ГСЛОС, АВК+ОАС ГСЛОС То же
E. Hafner и соавт., 2003 [73]	12	Эктопия сердца
L. Lopes и соавт., 2003 [19]	13–16	ДМЖП, ДВПЖ, ОАС, ТФ, АВК, ГСЛОС, КА, ДМЖП+АТК, ДМЖП+СЛА, ТГА
J. Martinez и соавт., 2003 [74]	13	ГСЛОС
О.Л. Галкина, Л.К. Побединская, 2004 [75]	13–14	АВК
Н.В. Косовцова, Е.И. Копытова, 2004 [76]	11	АВК
А.В. Рабочих, 2004 [77]	12–13	ДМЖП
Е.А. Шевченко, 2004 [78]	11 12 13	Торакоабдоминальная форма эктопии, ДМЖП+ОАС То же ДМЖП+ОАС

*Примечание.* ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ГСЛОС – гипопластический синдром левых отделов сердца; ДВПЖ – двойной выход из правого желудочка; ДВЛЖ – двойной выход из левого желудочка; АВК – атриоventрикулярный канал; ЕЖ – единственный желудочек; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; ТГА – транспозиция главных артерий; КА – коарктация аорты; АЛА – атрезия легочной артерии; ГПЖ – гипоплазия правого желудочка; АМК – атрезия митрального клапана; АТК – атрезия трикуспидального клапана; ОАС – общий артериальный ствол; ТФ – тетрада Фалло; СЛА – стеноз легочной артерии; ФЭ – фиброэластоз эндокарда.

XV Всемирном конгрессе по ультразвуковой диагностике в акушерстве и гинекологии представили результаты скрининговой доплеровской оценки кровотока через трикуспидальный клапан в 14–16 нед беременности [33]. Умеренная трикуспидальная регургитация в их исследованиях была обнаружена у 91 (87%) из 104 плодов с нормальным криотипом и отсутствием структурных изменений сердца. При повторном исследовании в 20–22 нед умеренная регургитация сохранилась у 26 (25%) плодов, а в неонатальном периоде только в 5 наблюдениях. По мнению израильских специалистов умеренная трикуспидальная регургитация является «доброкачественной находкой» в ранние сроки беременности и отражает особенности внутриутробного развития правых отделов сердца. В связи с этим необходимы дополнительные исследования для определения прогностического значения трикуспидальной регургитации в ранние сроки беременности.

Кривые скоростей кровотока в аорте и легочной артерии в ранние сроки беременности аналогичны полученным во второй половине беременности и характеризуются наличием однофазного систолического пика с относительно коротким временем акцелерации по отношению ко времени изгнания. По данным А. Sharkey и соавт. [30], скорость кровотока в восходящей аорте и легочной артерии в 13 нед достоверно не различается, составляя в среднем

30,2±5,4 см/с. В то же время исследования Ю.М. Владимирова и соавт. [29] показали, что уже в 11–12 нед пиковая скорость кровотока в восходящей аорте плода несколько преобладает над аналогичным показателем в легочной артерии – 32,1±5,4 и 29,6±5,1 см/с. По данным М. Ven-Ami и соавт. [31], в 14–16 нед беременности пиковые скорости кровотока в восходящей аорте и легочной артерии достоверно не различались, составляя в среднем 38,5±4,8 и 38,6±4,9 см/с.

Таким образом, в 12–14 нед беременности возможно проведение комплексного эхокардиографического исследования у большинства плодов. По нашему мнению, каждое исследование в ранние сроки должно включать изучение сердца и главных артерий плода как в В-режиме, так и с использованием цветового доплеровского картирования и импульсной доплерографии (табл. 10.4).

К настоящему времени практически все основные формы ВПС были диагностированы в ранние сроки беременности, что свидетельствует о высокой информативности трансвагинальной эхокардиографии (табл. 10.5). Особенно приятны успехи отечественных специалистов в последние годы (рис. 10.12–10.16). Следует отметить, что диагностические критерии ВПС в ранние сроки идентичны таковым во второй половине беременности.

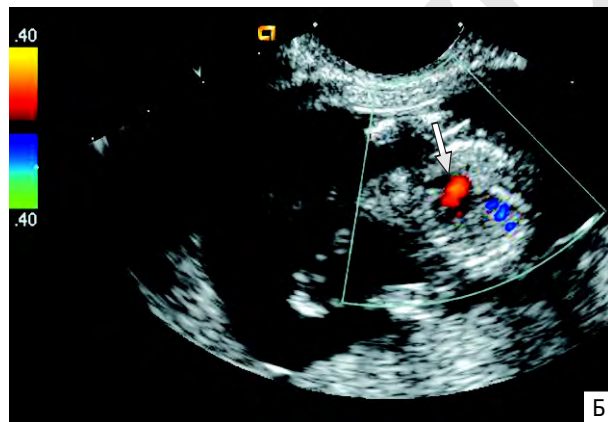
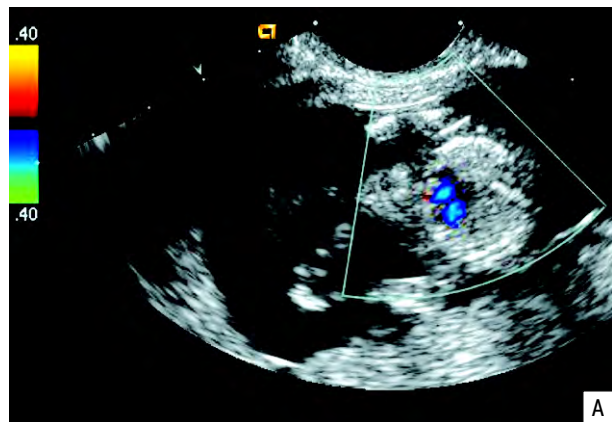
Впервые результаты использования трансвагинальной эхокардиографии для диагностики ВПС



**Рис. 10.12.** Беременность 12 нед 4 дня. Четырехкамерный срез сердца. Атрио-вентрикулярный септальный дефект.



**Рис. 10.13.** Беременность 12 нед 5 дней. Четырехкамерный срез сердца. Дефект межжелудочковой перегородки (стрелка) у плода с синдромом Эдвардса. А – В-режим. Б – цветное доплеровское картирование [77].



**Рис. 10.14.** Беременность 12 нед. Общий артериальный ствол (стрелка). Цветное доплеровское картирование. А – диастола желудочков. Б – фаза систолы [61].

представили израильские специалисты [37]. В выступлении в Лондоне в 1991 г. на I Всемирном конгрессе Международного общества по ультразвуковой диагностике в акушерстве и гинекологии М. Bronshtein поделился первым опытом пренатальной диагностики различных ВПС у 13 плодов в 12–16 нед беременности. Тогда многие участники конгресса скептически отнеслись к его выступлению, но оно послужило стимулом к дальнейшим исследованиям.

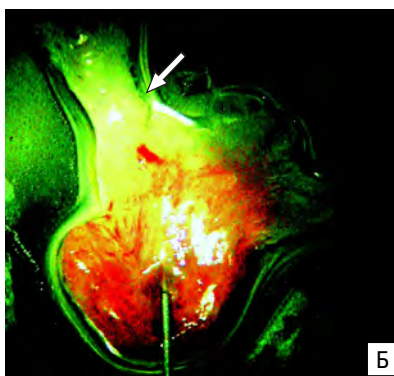
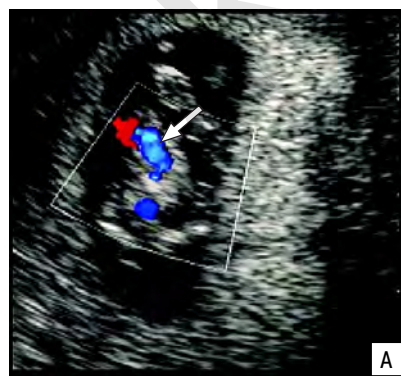
Через 2 года немецкие исследователи [10] опубликовали данные о пренатальной диагностике ВПС у 13 из 114 пациенток с высоким риском их возникно-

вения в 11–16 нед беременности. Абсолютное совпадение пренатального диагноза с данными патологоанатомического исследования отмечено в 3 наблюдениях. У 8 плодов основные структурные изменения сердца были точно установлены, а дополнительные сердечные аномалии не были распознаны.

Наряду с этим в те же годы были опубликованы результаты, свидетельствующие о невысокой чувствительности трансвагинальной эхокардиографии в диагностике ВПС. Так, М. Cullen и соавт. [4] при трансвагинальном эхографическом обследовании 622 пациенток с высоким риском врожденных пороков развития различные аномалии обнаружили у 33 плодов. При этом ни один ВПС не был выявлен.

В исследованиях R. Achiron и О. Tadmor [6] ни один ВПС также не был диагностирован с помощью трансвагинального доступа в 9–13 нед. В исследовании G. D’Ottavio и соавт. [40] среди недиагностированных пороков в 14 нед ВПС составили более 1/3 (6 из 15), но они были выявлены при повторном ультразвуковом исследовании в 20–22 нед беременности.

В последующие годы происходили накопление фактического материала и совершенствование ме-



**Рис. 10.15.** Беременность 11 нед 2 дня. А – отчетливо видна эктопия сердца и ОАС (стрелка). Б – макропрепарат сердца с ОАС (стрелка) [76].



**Рис. 10.16.** Беременность 13 нед 4 дня. Четырехкамерный срез сердца. Дефект межжелудочковой перегородки (стрелка) у плода с кистозной гиридой.

тодики трансвагинальной эхокардиографии, поэтому публиковались преимущественно отдельные случаи успешной ранней пренатальной диагностики ВПС. «Второе дыхание» у трансвагинальной эхокардиографии открылось в начале нового тысячелетия, когда практически одновременно несколько групп исследователей из Нидерландов, Испании, Канады и Великобритании опубликовали свои результаты (табл. 10.6). Специалисты из центров пренатальной диагностики этих стран, независимо друг от друга, убедительно продемонстрировали, что при консультативном обследовании трансвагинальная эхокардиография позволяет выявить 70–97,1% всех крупных ВПС в ранние сроки беременности [13–16, 18, 19, 80, 81].

В исследовании итальянских и бразильских специалистов хотя и была установлена меньшая чувствительность трансвагинальной эхокардиографии в диагностике ВПС – только 33,3 и 39,1%, но в отличие от представленных выше данных этот показатель был получен не в группе высокого риска по ВПС, а в ходе скринингового ультразвукового исследования [64, 79].

Для объективной оценки этих показателей необходимо вспомнить, что в нашей стране на момент

этих публикаций чувствительность ультразвукового исследования в пренатальной диагностике ВПС на протяжении всей второй половины беременности, когда оценку сердца плода проводить существенно проще, составляла почти в 2 раза меньшую цифру – всего 18,3% [18]. Думаю, что дальнейшие комментарии излишни. Кроме этого, в ходе соответствующего статистического анализа было установлено достоверное влияние опыта специалистов на частоту выявления ВПС в ранние сроки беременности.

Таким образом, трансвагинальная эхокардиография обладает высокой точностью в пренатальной диагностике ВПС, но при условии обследования группы высокого риска опытными специалистами. Именно поэтому при внесении дополнений в Протокол скринингового ультразвукового исследования в 12–14 нед беременности мы не включили в него обязательную оценку сердца и главных артерий [82].

Проведенный нами анализ опубликованных результатов позволил выделить следующие основные показания к трансвагинальной эхокардиографии:

- 1) отягощенный семейный анамнез (ВПС у родителей или ранее родившихся детей);
- 2) аномальное изображение сердца и/или главных артерий при скрининговом ультразвуковом исследовании;
- 3) экстракардиальные аномалии;
- 4) расширение воротникового пространства;
- 5) патологические кривые скоростей кровотока в венозном протоке.

Следует подчеркнуть, что вклад этих показаний в раннюю пренатальную диагностику ВПС неравнозначен. Так, по данным I. Huggon и соавт. [15], при обследовании 46 беременных, направленных на консультативное обследование в связи с наличием у одного из членов семьи ВПС, ни в одном случае порок сердца не был выявлен как при проведении трансвагинальной эхокардиографии, так и после рождения ребенка. Из 33 наблюдений, в которых при скрининговом ультразвуковом исследовании на I уровне были заподозрены ВПС или другие пороки, в 17 (52%) были диагностированы различные ВПС. Наибольшее количество ВПС при консультативном обследовании было обнаружено у плодов с расши-

**Таблица 10.6.** Результаты пренатальной ультразвуковой диагностики ВПС в ранние сроки беременности

Авторы	Срок обследования, нед	Вид обследования	Чувствительность эхографии, %
M. Cullen и соавт., 1990 [4]	8–13	Безвыборочное	0
R. Achiron, O. Tadmor, 1991 [6]	9–13	Безвыборочное	0
U. Gembruch и соавт., 1993 [10]	11–16	Консультативное	84,6
G. D'Ottavio и соавт., 1995 [40]	13–15	Безвыборочное	0
M. Rustico и соавт., 2000 [64]	12–13/6	Безвыборочное	33,3
M. Carvalho и соавт., 2002 [79]	11–14	Безвыборочное	39,1
C. Comas Gabriel и соавт., 2002 [13]	12–16	Консультативное	79,2
M. Naak и соавт., 2002 [14]	11–14	Консультативное	88
I. Huggon и соавт., 2002 [15]	11–14	Консультативное	97,1
M. Entezami и соавт., 2003 [80]	11–13/6	Консультативное	87,9
A. Galindo и соавт., 2003 [81]	12–16	Консультативное	86
L. Lopes и соавт., 2003 [19]	12–16	Консультативное	82,2
J. Martinez и соавт., 2003 [20]	13–16	Консультативное	89,5
F. McAuliffe и соавт., 2004 [16]	11–16	Консультативное	70



ренным воротниковым пространством – у 110 (28%) из 393. При этом у 106 из 110 плодов толщина воротникового пространства превышала 4 мм.

Впервые о взаимосвязи расширенного воротникового пространства и ВПС сообщила в 1995 г. группа специалистов из Лондона [83]. Для оценки структур сердца плода ими была использована специальная методика после прерывания беременности в 112 случаях аномального кариотипа, установленного на основании расширенного воротникового пространства в 10–14 нед беременности. При этом частота выявления ВПС в среднем составила 10% при толщине воротникового пространства 3 мм и 75% при его толщине более 4 мм.

Особый интерес представляют данные J. Nyett и соавт. [84], полученные при исследовании 1389 плодов с нормальным кариотипом и расширением воротникового пространства в 10–14 нед беременности. Так, если частота ВПС в популяции составляет в среднем 8 случаев на 1000 новорожденных, то при толщине воротникового пространства 3,5–4,4 мм – 26,6, при толщине 4,5–5,4 мм – 53,6, а при расширении более 5,5 мм – 232,6 (!).

Группы исследователей из Германии и Израиля также сообщили о высокой частоте обнаружения расширенного воротникового пространства при ВПС в ранние сроки беременности. Согласно суммарным результатам, полученным U. Gembruch и соавт. [10], R. Achiron и соавт. [22], у 16 (80%) из 20 плодов с ВПС было отмечено расширение воротникового пространства. Согласно данным бразильских специалистов, структурные и функциональные нарушения сердца были зарегистрированы в 12–16 нед беременности у 61 (22,2%) из 275 плодов с расширением воротникового пространства [19]. Недавно немецкими исследователями было установлено, что расширение воротникового пространства наблюдалось у 80 (74%) из 108 плодов с ВПС [73].

Аналогичные данные были получены и отечественными исследователями. По результатам работы О.К. Русановой и соавт. [85], расширение воротникового пространства было выявлено в 10–14 нед беременности в 4 (57,1%) из 7 случаев ВПС.

В то же время некоторые специалисты подвергают сомнению наличие выраженной зависимости между расширенным воротниковым пространством и ВПС. Так, P. Schwarzler и соавт. [86] при обследовании 4523 беременных установили, что только у 1 из 9 плодов с крупными ВПС воротниковое пространство превышало 2,5 мм в ранние сроки беременности. На отсутствие выраженной корреляционной зависимости между расширением воротникового пространства в 10–14 нед беременности и ВПС указывает также группа исследователей из Испании [63]. Ими в ходе динамического эхографического наблюдения за 104 плодами с расширенным воротниковым пространством (более 95-го перцентиле) и нормальным кариотипом ВПС (атрезия трикуспидального клапана в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки) был диагностирован только в 1 случае. Правда, недавно в ходе мультицентрового исследования, проведенного в Испании, было установлено, что в группе с ВПС расширение воротникового пространства в 10–16 нед беременности было зарегистрировано в 43,8% случаев [81].

Важной особенностью является то, что в большинстве случаев ВПС наблюдается исчезновение расширенного воротникового пространства к 16–18 нед беременности. Это связано с дифференцированным ростом диаметра крупных сосудов: диаметр перешейка аорты увеличивается быстрее, чем диаметр аортального клапана [87]. Таким образом, при увеличении срока беременности гемодинамические нарушения вследствие сужения перешейка могут исчезнуть, что приводит к спонтанному разрешению расширенного воротникового пространства.

Хотя в этом вопросе еще рано ставить точку, предварительный вывод очевиден – представленные данные позволяют рассматривать расширение воротникового пространства в качестве эхографического маркера ВПС в ранние сроки беременности.

В последние годы отмечается возрастающий интерес к исследованию кровотока в венозном протоке (ВП) плода в ранние сроки беременности, в том числе для выделения плодов группы высокого риска по ВПС. Так, С. Bilardo и соавт. [88] установили, что комплексная оценка воротникового пространства и спектра кровотока в ВП позволяет диагностировать 26,8% ВПС в I триместре беременности.

A. Matias и соавт. [89] при обследовании 200 плодов с расширенным воротниковым пространством в 10–14 нед беременности в 7 (63,6%) из 11 случаев нулевых или реверсных значений кровотока в ВП в фазу сокращения предсердий обнаружили различные ВПС. Не менее весомые цифры приводят также С. Comas Gabriel и соавт. [13] – 48,6%. По данным французских специалистов, патологические кривые скоростей кровотока в ВП в 11–14 нед беременности обладают высокой чувствительностью и специфичностью в диагностике ВПС – 90 и 92,8% соответственно [72].

Необходимо также указать на обязательность проведения пренатального кариотипирования в случаях обнаружения ВПС в ранние сроки беременности. По данным многих исследователей [10, 14, 15, 21], ХА при ВПС в ранние сроки обнаруживаются в 53,8–80% случаев.

В заключение следует отметить, что трансвагинальная эхокардиография является высокоинформативным методом ранней диагностики ВПС. Исследование следует проводить с 12 нед беременности. Для более полной оценки сердечно-сосудистой системы плода в ранние сроки наряду с двухмерной эхокардиографией необходимо использовать цветное доплеровское картирование и импульсную доплерографию. В настоящее время трансвагинальную эхокардиографию следует отнести к экспертным методам исследования, которые должны проводиться в центрах пренатальной диагностики с использованием соответствующего класса ультразвуковой аппаратуры у беременных высокого риска в первую очередь при выявлении у плода расширенного воротникового пространства и аномалий, часто сочетающихся с ВПС. Поскольку не все ВПС проявляются и соответственно диагностируются в конце I – начале II триместра беременности, следует считать необходимым проведение повторного исследования плода в 20–22 нед беременности.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В., Скворцова М.Н., Куница И.М. Трансвагинальная эхокардиография // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1994. № 3. С. 24–30.
2. Timor-Tritsch I.E., Rottem S. Transvaginal Sonography. Second edition. NY, Elsevier, 1991.
3. Медведев М.В., Алтынник Н.А., Никитин С.В. Трансвагинальная эхокардиография // Эхокардиография плода / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, 2000. С. 131–142.
4. Cullen M.T., Green J., Whetham J. et al. Transvaginal ultrasonographic detection of congenital anomalies in the first trimester // Am. J. Obstet. Gynecol. 1990. V. 163. P. 466–476.
5. Rottem S., Bronshtein M., Thaler I., Brandes J.M. First trimester transvaginal sonographic diagnosis of fetal anomalies // Lancet. 1990. № 1. P. 444–445.
6. Achiron R., Tadmor O. Screening for fetal anomalies during the first trimester of pregnancy: transvaginal versus transabdominal sonography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1991. V. 1. № 3. P. 186–191.
7. Dolkart L.A., Reimers F.T. Transvaginal fetal echocardiography in early pregnancy: normative data // Am. J. Obstet. Gynecol. 1991. V. 165. P. 688–691.
8. Bronshtein M., Siegler E., Eshcoli Z., Zimmer E.Z. Transvaginal ultrasound measurements of the fetal heart at 11 to 17 weeks of gestation // Amer. J. Perinat. 1992. V. 9. P. 38–42.
9. Johnson P., Sharland G., Maxwell D., Allan L. The role of transvaginal sonography in the early detection of congenital heart disease // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1992. V. 2. P. 248–251.
10. Gembruch U., Knopfle G., Bald R., Hansmann M. Early diagnosis of fetal congenital heart disease by transvaginal echocardiography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1993. V. 3. P. 310–317.
11. Marton U., Kurjak A. Early diagnosis of fetal congenital heart disease by transvaginal echocardiography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. Suppl. 1. P. 106.
12. Smrcak J.M., Shi C., Gembruch U. Fetal heart biometry between 10 and 17 weeks of gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. Suppl. 1. P. 24.
13. Comas Gabriel C., Galindo A., Martinez J.M. et al. Early prenatal diagnosis of major cardiac anomalies in a high-risk population // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. № 7. P. 586–593.
14. Haak M.C., Twisk J.W.R., Van Vugt J.M.G. How successful is fetal echocardiographic examination in the first trimester of pregnancy? // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 20. № 1. P. 9–13.
15. Huggon I.C., Ghi T., Cook A.C. et al. Fetal cardiac abnormalities identified prior to 14 weeks' gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 20. № 1. P. 22–29.
16. McAuliffe F., Trines J., Nield L. et al. The role of early echocardiography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 222.
17. Yagel S., Arbel R., Anteby E.Y. et al. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 20. № 4. P. 340–345.
18. Эхокардиография плода / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000.
19. Lopes L.M., Brizot M.L., Lopes M.A.B. et al. Structural and functional cardiac abnormalities identified prior to 16 weeks' gestation in fetuses with increased nuchal translucency // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. № 5. P. 470–478.
20. Martinez J., Gomez del Rincon O., del Rio M. et al. Early diagnosis of fetal congenital heart disease in a high risk population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 57.
21. Bronshtein M., Zimmer E.Z. The sonographic approach to the detection of fetal cardiac anomalies in early pregnancy // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 4. P. 360–365.
22. Achiron R., Weissman A., Rotstein Z. et al. Transvaginal echocardiographic examination of the fetal heart between 13 and 15 weeks' gestation in a low risk population // J. Ultrasound Med. 1994. V. 13. P. 783–789.
23. Allan L.D., Sharland G., Cook A. Fetal Cardiology. L.: Mosby-Wolfe, 1994. 157 p.
24. Bronshtein M., Sigler E., Zimmer E.Z. et al. Cardiac anomalies: detection and establishment of nomograms at 12–16 weeks gestation by a high frequency transvaginal probe // Proceedings of the Third World Congress of Vaginosonography in Gynecology. San Antonio, Texas, 1990. P. 6–7.
25. Achiron R., Golan-Porat N., Gabbay U. et al. In utero ultrasonographic measurements of fetal aortic and pulmonary artery diameters during the first half of gestation in a low risk population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. № 3. P. 180–184.
26. Leiva M.C., Tolosa J.E., Binotto C.N. et al. Fetal cardiac development and hemodynamics in the first trimester // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 3. P. 169–174.
27. Rizzo G., Arduini D., Romanini C. Fetal cardiac and extra cardiac circulation in early gestation // J. Matern. Fetal Invest. 1991. V. 1. № 2. P. 73–78.
28. Van Splunder I.P., Wladimiroff J.W. Cardiac functional changes in the human fetus in the late first and early second trimesters // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 7. № 6. P. 411–415.
29. Владимиров Ю.М., Хьюсман Т.В., Стюарт П.А. Допплеровское изучение нормального кровообращения плода в ранние сроки беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинеко. Педиат. 1993. № 1. С. 8–15.
30. Sharkey A., Tulzer G., Huhta J. Doppler blood velocities in the first trimester of pregnancy // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1991. V. 164. P. 331.
31. Ben-Ami M., Peleg D., Haddad S., Perlitz Y. Normal cardiac flow velocities at 14–16 weeks of gestation measured by transvaginal ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 1. P. 47–50.
32. Germer U., Geipel A., Krapp M. et al. Cardiac failure in fetuses at 11–14 week's gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 251.
33. Yagel S., Porat S., Imbar T. et al. Mild tricuspid regurgitation: a benign fetal finding at various stages of pregnancy // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 227.
34. Медведев М.В., Давыдов А.И. Эхографическая трансвагинальная диагностика омфалоцеле в I триместре беременности // Ультразвуковая диагностика в перинатологии (тезисы докладов). М., 1989. С. 90.
35. Gembruch U., Knopfle G., Chatterjee M. et al. First-trimester diagnosis of fetal congenital heart disease by transvaginal two-dimensional and Doppler echocardiography // Obstet. Gynecol. 1990. V. 75. P. 496–498.
36. Bennett T.L., Burlaw J., Drake C.K. et al. Diagnosis of ectopia cordis at 12 weeks gestation using transabdominal ultrasonography with color flow Doppler // J. Ultrasound Med. 1991. V. 10. P. 695–696.
37. Bronshtein M., Blumenfeld Z., Drugan A. et al. Detection of fetal cardiac malformations by transvaginal sonography in the first and early second trimester // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1991. V. 1. Suppl. 1. P. 85.
38. Sepulveda W., Weiner E., Bower B. et al. Ectopia cordis in triploid fetus: first-trimester diagnosis using transvaginal color Doppler ultrasonography and chorionic villus sampling // J. Clin. Ultrasound. 1994. V. 22. P. 573–575.
39. Cullen M.T., Green J.J., Scioscia A.L. et al. Ultrasonography in the detection of aneuploidy in the first trimester // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 8. P. 559–563.
40. D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Pilot screening for fetal malformations: possibilities and limits of transvaginal sonography // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 8. P. 575–580.
41. Rustico M.A., Benettoni A., Bussani R. et al. Fetal tricuspid valve dysplasia and pulmonary atresia at 14 weeks // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 8. P. 623–625.
42. Rustico M.A., Benettoni A., Bussani R. et al. Early fetal endocardial fibroelastosis and critical aortic stenosis: a case report // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 3. P. 202–205.
43. Tegnander E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 6. P. 372–380.
44. Van Zalen-Sprock R.M., van Vugt J.M., van Geijn H.P. First and early second trimester diagnosis of anomalies of the central nervous system // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 8. P. 603–610.
45. Allan L.D., Anderson R.H., Cook A.C. Atresia or absence of the left-sided atrioventricular connection in the fetus: echocardiographic diagnosis and outcome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. № 5. P. 295–302.
46. Gembruch U., Baschat A.A., Knopfle G., Hansmann M. First- and early second-trimester diagnosis of fetal cardiac anomalies // Ultrasound and the Fetal Heart / Eds. Wladimiroff J.W., Pilu G. NY, London: The Parthenon Publ. Gr., 1996. P. 39–46.
47. Hornberger L.K., Need L., Benacerraf B.R. Development of significant left and right ventricular hypoplasia in the second and third trimester fetus // J. Ultrasound Med. 1996. V. 15. № 9. P. 655–659.
48. Bronshtein M., Zimmer E.Z. Early sonographic diagnosis of fetal small left heart ventricle with a normal proximal outlet tract: a medical dilemma // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 3. P. 249–253.

49. Chaoui R., Tennstedt C., Goldner B., Bollmann R. Prenatal diagnosis of ventriculo-coronary communications in a second-trimester fetus using transvaginal and transabdominal color Doppler sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 3. P. 194–197.
50. Hyett J.A., Perdu M., Sharland G.K. et al. Using fetal nuchal translucency to screen for major congenital cardiac defects at 10–14 weeks of gestation: population based cohort study // *Brit. Med. J.* 1997. V. 318. P. 81–85.
51. Liang R.I., Huang S.E., Chang F.M. Prenatal diagnosis of ectopia cordis at 10 weeks of gestation using two-dimensional and three-dimensional ultrasonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 2. P. 137–139.
52. Areias J.C., Matias A., Montenegro N., Brandao O. Early antenatal diagnosis of cardiac defects using transvaginal Doppler ultrasound: new perspectives? // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. P. 111–114.
53. Bronshtein M., Zimmer E.Z. Sonographic diagnosis of fetal coarctation of the aorta at 14–16 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 4. P. 254–257.
54. Henrich W., Horstkamp B., Brauer M. et al. Prenatal color Doppler of cardiac anomalies in conjoined twins // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. Suppl. 1. P. 149.
55. Lam Y.H., Tang M.H., Yuen S.T. Ultrasound diagnosis of fetal diaphragmatic hernia and complex congenital heart disease at 12 weeks' gestation – a case report // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 11. P. 1159–1162.
56. Matias A., Montenegro N., Areias J.C., Brandao O. Anomalous fetal venous return associated with major chromosomopathies in the late first trimester of pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 3. P. 209–213.
57. Bognoni V., Quartuccio A., Quartuccio A. First-trimester sonographic diagnosis of Cantrell's pentalogy with exencephaly // *J. Clin. Ultrasound.* 1999. V. 27. № 5. P. 276–278.
58. Рябов И.И. Случай ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиат.* 1999. Т. 7. № 2. С. 152–153.
59. Guschmann M., Horn D., Gasiorek-Wiens A. et al. Ellis-van Creveld syndrome: examination at 15 weeks' gestation // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 9. P. 879–883.
60. Lam Y.H., Tang M.H.Y. Sonographic features of fetal trisomy 18 at 13 and 14 weeks: four case reports // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 5. P. 366–369.
61. Никитин С.В. Пренатальная трансвагинальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в I триместре беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиат.* 2000. Т. 8. № 1. С. 73–74.
62. Martinez J.M., Puerto B., Borrell A. et al. Early fetal echocardiography: a new challenge in prenatal diagnosis // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 272.
63. Puerto B., Martinez J.M., Borrell A. et al. Fetal echocardiography in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency. A preliminary report // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 91.
64. Rustico M.A., Benettoni A., D'Ottavio G. et al. Early screening for fetal cardiac anomalies by transvaginal echocardiography in an unselected population: the role of operator experience // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 7. P. 614–619.
65. Yamasaki A., Pedreira D.A.L., Muller R. et al. First trimester diagnosis of the Pentalogy of Cantrell // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 91.
66. Варламова О.Л., Пролыгина Е.А., Медведев М.В. Ранняя пренатальная ультразвуковая диагностика грудной формы эктопии сердца // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 4. С. 296–297.
67. Den Hollander N.S., Wessels M.W., Niermeijer M.F. et al. Early fetal anomaly scanning in a population at increased risk of abnormalities // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 19. № 6. P. 570–574.
68. Sureerus E., Pettersen H., Penido M.T., Faria M. Diagnostico ultrasonografico da Pentalogia de Cantrell no primeiro trimestre da gestaco: relato de caso // *Rev. Soc. Bras. Med. Fetal.* 2002. V. 8. P. 44–46.
69. Галкина О.Л. Пренатальная диагностика кистозной гигромы: клинические наблюдения // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 279–282.
70. Лукин А.Г. Реалии ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 313.
71. Николаев Л.Т., Салыхиев З.З., Жуков И.В. и др. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики эктопии сердца в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 296–297.
72. Favre R., Cherif Y., Kohler M. et al. The role of fetal nuchal translucency and ductus venosus Doppler at 11–14 weeks of gestation in the detection of major congenital heart defects // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. № 3. P. 239–243.
73. Hafner E., Schuller T., Metznerbauer M. et al. Increased nuchal translucency and congenital heart defects in a low-risk population // *Prenat. Diagn.* 2003. V. 23. № 12. P. 985–989.
74. Martinez Crespo J.M., del Rio M., Gomez O. et al. Prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome and trisomy 18 in a fetus with normal nuchal translucency and abnormal ductus venosus blood flow at 13 weeks gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. № 5. P. 490–493.
75. Галкина О.Л., Побединская Л.К. Случай ранней пренатальной диагностики синдрома «кошачьего крика» // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 224–225.
76. Косовцова Н.В., Копытова Е.И. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 235.
77. Рабочих А.В. Трансвагинальная эхокардиография: от мифа к реальности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 75–76.
78. Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в 11–13 нед беременности // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 13–16.
79. Carvalho M.H.B., Brizot M.L., Lopes L.M. et al. Detection of fetal structural abnormalities at the 11–14 week ultrasound scan // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. № 1. P. 1–4.
80. Entezami M., Schmitz L., Albig M. et al. Fetal Echocardiography between 11+0 and 13+6 weeks as standart procedure in early fetal screening // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 57.
81. Galindo A., Puente J.M., Graneras A. et al. Early diagnosis of congenital heart defects (CHD) in high-risk patients // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 149.
82. Медведев М.В., Алтынник Н.А. К вопросу об ультразвуковой оценке анатомии плода в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 2. С. 158–159.
83. Hyett J.A., Moscoso G., Nicolaidis K.H. First trimester nuchal translucency and cardiac septal defects in fetuses with trisomy 21 // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 172. P. 1411–1413.
84. Hyett J.A., Perdu M., Sharland G.K. et al. Increased nuchal translucency at 10–14 weeks of gestation as a marker for major cardiac defects // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 4. P. 242–246.
85. Русанова О.К., Бунтова О.В., Грященко В.Н. и др. Значение оценки толщины воротникового пространства плода в 10–14 нед беременности в диагностике некоторых форм врожденных и наследственных заболеваний // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 2. С. 100–102.
86. Schwarzler P., Carvalho J.C., Senat M.V. et al. Screening for fetal aneuploides and fetal cardiac abnormalities by nuchal translucency thickness measurement at 10–14 weeks of gestation as part of routine antenatal care in an unselected population // *Brit. J. Obstet. Gynaecol.* 1999. V. 106. P. 1029–1034.
87. Hyett J.A., Moscoso G., Nicolaidis K.H. Abnormalities of the hart and great arteries in first trimester chromosomally abnormal fetuses // *Amer. J. Med. Genet.* 1997. V. 69. P. 207–216.
88. Bilardo C.M., Muller M.A., Zikulnig L. et al. Ductus venosus studies in fetuses at high risk for chromosomal or heart abnormalities: relationship with nuchal translucency measurement and fetal outcome // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 4. P. 288–294.
89. Matias A., Huggon I., Areias J.C. et al. Cardiac defects in chromosomally normal fetuses with abnormal ductus venosus blood flow at 10–14 weeks // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. № 5. P. 307–310.

## Глава 11

# ДОППЛЕРОВСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ МАТОЧНО-ПЛАЦЕНТАРНОГО И ПЛОДОВО-ПЛАЦЕНТАРНОГО КРОВОТОКА В РАННИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ

В последние годы доплеровские технологии начинают все шире использоваться в клинической практике не только во второй половине гестационного периода, но и в ранние сроки беременности. При этом объем исследуемых сосудов практически идентичен спектру, оцениваемому во II и III триместрах беременности (рис. 11.1).

При проведении доплеровских исследований в ранние сроки беременности особое внимание следует уделять соблюдению основных принципов **безопасности** [1, 2].

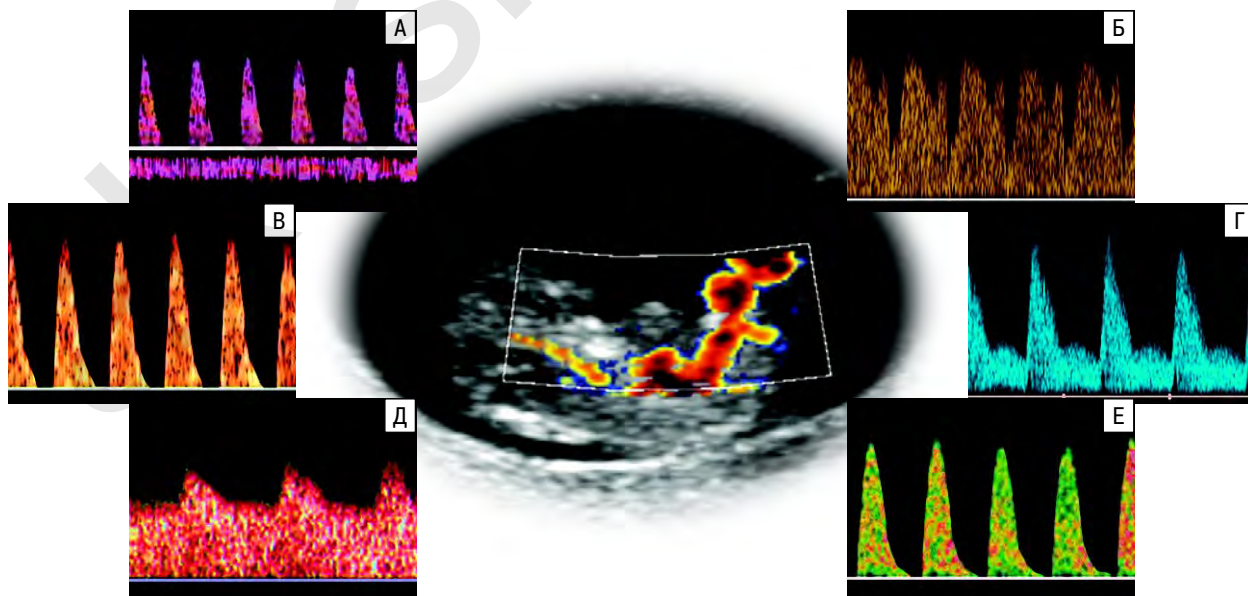
1. Вся используемая аппаратура должна содержать на дисплее значения теплового и механического индексов или их модификаций. Численные значения этих ин-

дексов должны быть в пределах, рекомендуемых FDA (Food and Drug Administration) для соблюдения безопасности доплеровских исследований –  $\leq 1,0$  (рис. 11.2).

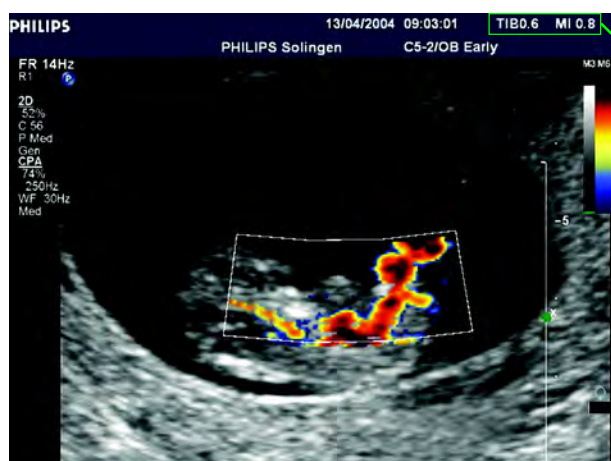
2. Время экспозиции должно основываться на принципе ALARA (As Low As Reasonably Achievable).

3. Необходимо пользоваться специальными акушерскими (плодовыми) предустановками.

При соблюдении основных требований безопасности доплеровские методы исследования могут использоваться для получения важной информации о состоянии маточно-плацентарно-плодового кровотока с самых ранних сроков беременности. Среди изучаемых сосудов наибольшее распространение получили маточные артерии, вена и артерии пуповины, венозный проток.



**Рис. 11.1.** Схема доплеровского обследования в ранние сроки беременности. А – артерия и вена пуповины. Б – венозный проток. В – средняя мозговая артерия. Г – маточная артерия. Д – спиральная артерия. Е – нисходящая аорта.



**TIB 0,6 MI 0,8**

**Рис. 11.2.** Исследование кровотока в сосудах плода в ранние сроки беременности с использованием энергетического доплеровского картирования. Значения теплового (TIB) и механического (MI) индексов составляют менее 1,0.

## МАТОЧНЫЕ АРТЕРИИ

Исследование кривых скоростей кровотока (КСК) в маточных артериях в ранние сроки беременности при использовании режима цветного доплеровского картирования (ЦДК) не вызывает затруднений и, по данным многих авторов, возможно практически у всех пациенток (табл. 11.1, рис. 11.3) [3]. Необходимость использования режима ЦДК продиктована тем обстоятельством, что маточные артерии не видны в В-режиме, поэтому для их быстрой идентификации в ранние сроки беременности целесообразно использовать режим ЦДК.

Для широкого использования метода в клинической практике необходимо чтобы он обладал достаточной воспроизводимостью. Традиционно воспроизводимость метода оценивают по разнице численных значений сосудистых индексов, полученных как одним специалистом (внутриисследовательская воспроизводимость), так и несколькими специалистами (межисследовательская воспроизводимость).

К. Harrington и соавт. [7] одними из первых провели изучение воспроизводимости оценки КСК в маточных артериях в 12–16 нед беременности. Различия численных значений пульсационного индекса

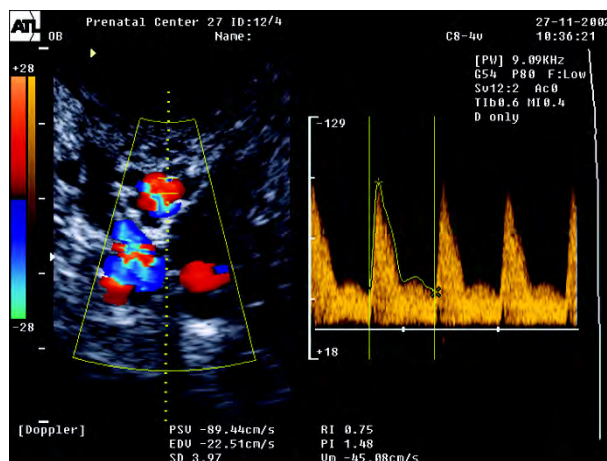
(ПИ) и индекса резистентности (ИР) в маточных артериях между двумя измерениями с интервалом в 15 мин, осуществленными одним исследователем, составили только 2,56 и 2,44%. В то же время различия при оценке пиковой систолической (ПСС) и средней скорости (СС) кровотока были более существенными и составили 7,53 и 8,21% соответственно.

В исследовании, проведенном группой специалистов из Италии, было установлено, что коэффициент вариации при определении ПИ составил только 0,32%, ИР – 0,22%, ПСС – 0,26% [13]. А. Martin и соавт. [12] из Великобритании также установили высокую воспроизводимость оценки КСК в маточных артериях в 11–14 нед беременности. В их исследованиях внутриисследовательская воспроизводимость при оценке ПИ не превышала  $\pm 0,28$ , а межисследовательская –  $\pm 0,41$  при учете данных одного измерения и  $\pm 0,29$  – при оценке результатов двух измерений.

Особого внимания заслуживают данные объединенной группы финских и английских специалистов [10], которые провели специальное исследование,

**Таблица 11.1.** Возможность регистрации КСК в маточных артериях в ранние сроки беременности [3]

Авторы	Успешная регистрация, %
Г.А. Григорян, 1990 [4]	97–99
М. Predanic и соавт., 1994 [5]	100
Н. van den Elzen и соавт., 1995 [6]	91–97
К. Harrington и соавт., 1997 [7]	100
О.Б. Панина, 2000 [8]	100
Р. Bindra и соавт., 2001 [9]	100
В. Hollis и соавт., 2001 [10]	100
К. Makikallio и соавт., 2001 [11]	100
А. Martin и соавт., 2001 [12]	96
Р. Pellizzari и соавт., 2002 [13]	100
Е. Vaez и соавт., 2004 [14]	100
Е.А. Шевченко и соавт., 2005 [15]	100



**Рис. 11.3.** Беременность 12 нед 4 дня. Триплексный режим. Допплерограмма нормальных КСК правой маточной артерии.

посвященное изучению воспроизводимости оценки КСК маточных артерий у 63 беременных в 10–14 нед. Согласно их данным, различия численных значений ПИ в правой маточной артерии у одного специалиста составили в среднем 17,6% (14,3–20,9%), а ПСС – 28,7% (23,2–34,5%). Аналогичные результаты были получены при оценке КСК в левой маточной артерии – 13,7 и 21,7%. Еще более ошеломляющие данные специалисты получили при оценке межисследовательской воспроизводимости. Различия при оценке ПИ в правой маточной артерии составили в среднем 22,9%, ПСС – 49,5%; в левой – 21,8 и 47,1% соответственно. Если различия ПСС можно объяснить, к примеру, разным углом сканирования маточной артерии, то как можно интерпретировать столь выраженные различия при определении ПИ, который является «углозависимым параметром» или по крайней мере в гораздо меньшей степени зависит от угла сканирования сосуда, чем линейные скоростные показатели. Авторы этого исследования делают вывод о том, что оценка КСК в маточных артериях в ранние сроки беременности может сопровождаться потенциальными ошибками.

Столь серьезный вывод авторов ставит под сомнение вообще ценность исследования кровотока в маточных артериях в ранние сроки беременности, ведь обычный допустимый порог различий, свидетельствующий о достаточной воспроизводимости метода, не должен превышать 10%. Правда авторы рекомендуют выход из этой ситуации – реанимировать применение ИР, хотя он и не отражает всю форму КСК, а во многих маточных артериях в ранние сроки беременности присутствует дикротическая выемка. По их данным, различия при оценке ИР в правой маточной артерии (внутриисследовательская воспроизводимости) составили в среднем только 7,5% (6,1–8,8%), в левой – 5,2% (4,3–6,2%). В ходе изучения межисследовательской воспроизводимости ИР также были получены приемлемые результаты – 8,4 и 8,5% [10].

Учитывая противоречивость опубликованных, тем более немногочисленных, данных, в настоящее время следует воздержаться от окончательных выводов о воспроизводимости исследования КСК маточных артерий в ранние сроки беременности.

Особого внимания заслуживает обсуждение нормативных показателей КСК маточных артерий в ранние сроки беременности и соответственно диагностических критериев патологических КСК.

По данным большинства исследователей, в ранние сроки беременности происходит некоторое снижение сосудистой резистентности маточных артерий с увеличением гестационного возраста. Это в первую очередь обусловлено физиологическими гестационными изменениями спиральных артерий, вызванных инвазией трофобласта.

Проведенный анализ опубликованных нормативных показателей КСК маточных артерий на примере 50-го перцентиля численных значений ПИ показал наличие существенных различий (рис. 11.4). Следует отметить, что наиболее низкие численные значения ПИ, достоверно отличающиеся от других нормативов, были получены отечественными исследователями [8].

Большинство исследователей считают, что доплеровское исследование кровотока в маточных артериях наиболее оправдано в 11–14 нед, когда проводится первое скрининговое ультразвуковое исследование во время беременности, но даже в эти сроки, хотя различия нормативов менее выражены, они носят достоверный характер.

Менее выраженные различия отмечены нами при анализе нормативов ИР маточных артерий в ранние сроки беременности (рис. 11.5). Выбиваются из общей закономерности только нормативы, полученные О.Б. Паниной [8]. В то же время нормативы А.А. Морозовой [21] и Е.А. Шевченко и соавт. [15] полностью согласуются с общей закономерностью изменения численных значений ИР маточных артерий в ранние сроки беременности, установленной в разных странах. Удивительно, но факт, что нормативы кровотока в маточных артериях в ранние сроки беременности в Москве и Красноярске носят достоверный характер. По-видимому, этот вопрос требует дальнейшего уточнения. По нашему мнению, необходимы дополнительные исследования, которые позволили бы определить или исключить наличие региональных особенностей КСК маточных артерий в ранние сроки беременности в нашей стране.

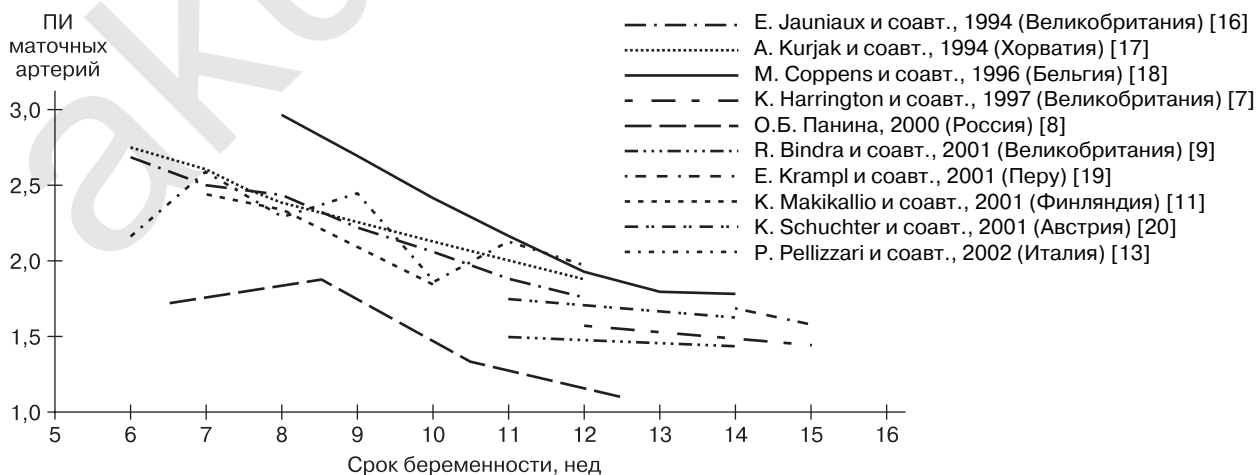
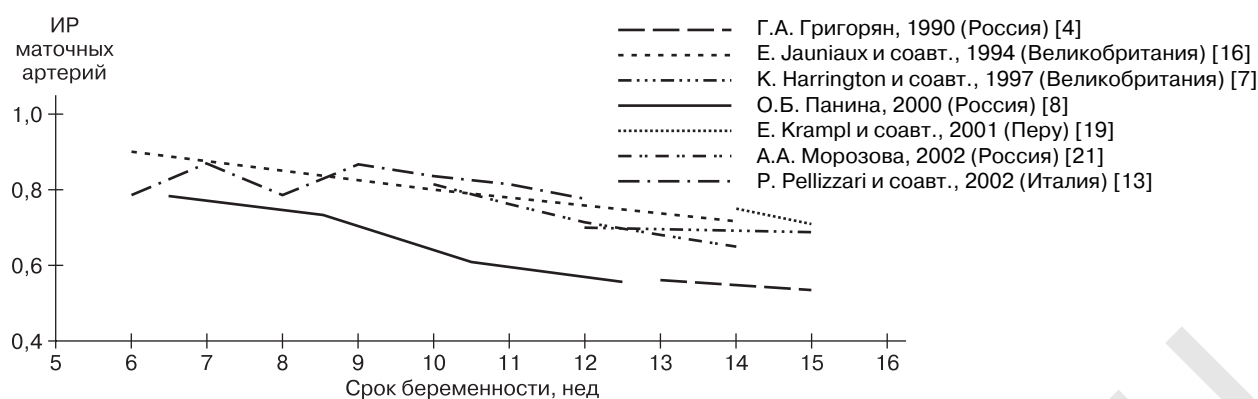


Рис. 11.4. Сравнительные данные о ПИ (50-й перцентиль) КСК маточных артерий в 6–15 нед беременности [3].



**Рис. 11.5.** Сравнительные данные о ИР (50-й процентиль) КСК маточных артерий в 6–15 нед беременности [3].

Продолжением этого вопроса является уточнение используемых диагностических критериев нарушения кровотока в маточных артериях. Следует сразу отметить, что единодушия специалистов по этому вопросу нет. Одни авторы в качестве критерия патологических КСК принимают значения 95-го перцентиля нормативных показателей [9, 12, 21], другие выбрали в качестве порогового уровня значения 90-го перцентиля нормативных показателей [20], третьи – 2SD [18], четвертые – различные фиксированные показатели [6, 22]. Так, Н. van den Elzen и соавт. [6] использовали в качестве критерия патологических КСК маточных артерий в ранние сроки беременности численные значения  $PI > 1,67$ , В.В. Шальнев [22] – ИР в доминантной маточной артерии свыше 0,75. Под доминантной маточной артерией автор подразумевал ту, которая располагалась на стороне латерализации хориона (смещение хориона на 2/3 и более относительно сагиттальной плоскости матки).

В наших исследованиях в качестве диагностического критерия патологических КСК маточных артерий был использован 95-й процентиль нормативных значений [15]. Учитывая незначительные изменения ИР маточных артерий в 11–14 нед, которые не носили достоверного характера, для удобства практического применения нами был использован критерий  $\geq 0,90$ .

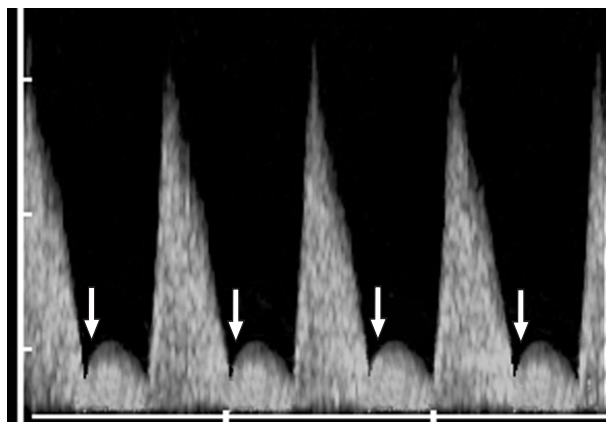
Таким образом, учитывая до конца нерешенные вопросы нормативных показателей кровотока в маточных артериях в ранние сроки беременности, а также диагностических критериев патологических КСК, следует признать актуальным их дальнейшую разработку.

Одним из диагностических критериев патологических КСК маточных артерий в ранние сроки беременности является наличие дикротической выемки в фазу ранней диастолы (рис. 11.6). Этот критерий представляет собой качественное изменение доплерограммы кровотока в маточных артериях, поэтому он, казалось бы, должен обладать 100%-й воспроизводимостью, что и было продемонстрировано в исследованиях К. Harrington и соавт. [7]. Поразительно, но в исследованиях объединенной группы финских и английских специалистов [10] полное совпадение критерия «да/нет» наличия дикротической выемки у одного специалиста в двух последовательных оценках КСК правой маточной артерии в 10–14 нед беременности было отмечено в 90% случаев, в ле-

вой маточной артерии – в 86% наблюдений. При оценке межисследовательской воспроизводимости полное совпадение зарегистрировано в 80 и 84% случаев соответственно. Полученные авторами убедительные данные на большом фактическом материале позволяют усомниться в 100% воспроизводимости оценки дикротической выемки спектра КСК маточных артерий в ранние сроки беременности. Кроме того, в ранние сроки беременности дикротическая выемка в фазу ранней диастолы регистрируется достаточно часто как при физиологическом, так и осложненном течении беременности (табл. 11.2).

Приведенные данные в табл. 11.2 свидетельствуют, что дикротическая выемка в ранние сроки беременности преимущественно при безвыборочном обследовании была отмечена в 4–83,3% случаев (!). При этом в обеих маточных артериях дикротическая выемка регистрировалась в 19,4–55,5% наблюдений. Учитывая столь частую регистрацию дикротической выемки, ее вряд ли можно рассматривать достаточно надежным критерием патологических КСК маточных артерий в ранние сроки беременности.

Для того, чтобы разобраться в этом вопросе первоначально нужно определиться с тем, что считать дикротической выемкой в спектре КСК маточных артерий.



**Рис. 11.6.** Беременность 13 нед 5 дней. Допплерограмма КСК правой маточной артерии. Стрелками указана дикротическая выемка.

**Таблица 11.2.** Частота обнаружения дикротической выемки в фазу ранней диастолы в маточных артериях в ранние сроки беременности [3]

Авторы	Дикротическая выемка, %
K. Harrington и соавт., 1997 [7]	55,6
в одной из маточных артерий	22,9
в обеих маточных артериях	32,7
B. Hollis и соавт., 2001 [10]	51
A. Martin и соавт., 2001 [12]	74,1
в одной из маточных артерий	18,6
в обеих маточных артериях	55,5
V.B. Шальнев, 2001 [22]	83,3
в одной из маточных артерий	63,9
в обеих маточных артериях	19,4
K. Schuchter и соавт., 2001 [20]	38
B. Hollis и соавт., 2003 [23]	56
в одной из маточных артерий	26
в обеих маточных артериях	30
F. Prefumo и соавт., 2003 [24]	35,6
H. Yazicioglu и соавт., 2003 [25]	69,8
в одной из маточных артерий	28,3
в обеих маточных артериях	41,5
O. Gomez и соавт., 2004 [26]	
в обеих маточных артериях	41,9
E.A. Шевченко и соавт., 2005 [15]	4

Ведь ни один из цитируемых авторов не привел сведения об использованных диагностических критериях дикротической выемки. Ранее нами было предложено дикротическую выемку регистрировать только тогда, когда ее вершина достигает уровня конечной диастолической скорости или находится ниже его [27]. Используя этот критерий в исследованиях, Е.А. Шевченко и соавт. [15] зарегистрировали самую низкую частоту дикротической выемки КСК маточных артерий в ранние сроки беременности – только 4%.

Во-вторых, следует уточнить, что происходит с дикротической выемкой, диагностированной в ранние сроки беременности, при динамическом наблюдении. По данным F. Prefumo и соавт. [24], из 169 наблюдений с дикротической выемкой в 11–14 нед беременности к 18–23 нед она сохранилась только у 15 (9,5%) пациенток. Таким образом, более чем в 90% (!) случаев происходит спонтанная нормализация КСК маточных артерий, что также ставит под сомнение целесообразность использования этого диагностического критерия в ранние сроки беременности.

Список осложнений, при которых было проведено изучение диагностической и прогностической ценности исследования КСК маточных артерий в ранние сроки беременности, достаточно представительен: угроза прерывания, самопроизвольные выкидыши, ретрохориальные гематомы, преждевременные роды, гестоз, задержка внутриутробного развития и др.

## Угрожающий аборт

A. Kurjak и соавт. [17] одними из первых установили достоверные различия ПИ и ИР маточных артерий в ранние сроки беременности у 20 женщин с угрозой

прерывания в сравнении с пациентками с неосложненным течением беременности. Согласно данным R. Jaffe [28], при патологических КСК маточных артерий в 7–12 нед у 12 (42,9%) из 28 пациенток произошло прерывание беременности, тогда как при нормальных КСК – только у 1 (1,4%) из 72 женщин. S. Leible и соавт. [29] также при использовании оценки ПИ кровотока в маточных артериях в 6–12 нед установили достоверно более частое прерывание беременности до 20 нед при патологических КСК. По их данным, чувствительность метода составила 75%, специфичность – 85%.

Особый интерес представляют данные японских специалистов M. Nakatsuka и соавт. [30]. Ими при обследовании 104 беременных в сроки от 4 до 5 нед были зарегистрированы достоверно более высокие численные значения ПИ маточных артерий у пациенток с последующим самопроизвольным прерыванием беременности. Важным дополнением явилось обнаружение у пациенток с патологическими КСК в маточных артериях достоверно более высокой частоты антифосфолипидных антител. На основании полученных данных, авторы делают вывод о наличии взаимосвязи между этими показателями и предполагают, что самопроизвольное прерывание беременности в ранние сроки может быть обусловлено недостаточной маточной перфузией.

Несмотря на приведенные данные литературы, важное прогностическое значение оценки КСК маточных артерий в ранние сроки беременности при угрожающем аборте является весьма дискуссионным. Так, A. Persona-Sliwinska и соавт. [31] и J. Alcazar и M. Ruiz-Perez [32] не обнаружили достоверных различий сосудистых индексов маточно-плацентарного кровотока при неосложненной беременности и угрожающем выкидыше. В исследованиях A. Persona-Sliwinska и соавт. [31] численные значения ИР и ПИ в маточных артериях у пациенток с угрожающим абортом в 5–12 нед составили в среднем 0,852 и 2,324, а в контрольной группе 0,866 и 2,469.

В исследованиях финских специалистов также не было установлено достоверных различий ПИ, ПСС и СС кровотока в маточных артериях у пациенток с кровотечением, ретрохориальной гематомой в сравнении с неосложненной беременностью [11]. Так, в 8 нед ПИ при нормально протекающей беременности составил в среднем 2,35, при ретрохориальной гематоме – 2,69, а при кровотечении – 2,09; ПСС – 42,0, 52,0 и 46,1 см/с, СС – 16,3, 18,1 и 18,3 см/с соответственно. Итальянские исследователи также не обнаружили достоверных различий ПИ, ИР и ПСС маточных артерий в сроки от 6 до 12 нед у пациенток с кровотечением и контрольной группой [13].

В наших исследованиях, проведенных в 11–14 нед беременности, не было выявлено существенных различий в частоте самопроизвольного аборта в зависимости от пока

зателей маточно-плацентарного кровообращения [15]. Самопроизвольный выкидыш был отмечен у 17 (0,6%) из 2749 беременных с нормальными КСК маточных артерий в 11–14 нед и у 5 (0,9%) из 503 – с патологическими КСК. Аналогичные результаты приводит О.Б. Панина [8]. В ее ис-



следованиях самопроизвольный аборт был зарегистрирован у 2 (0,3%) из 895 беременных с нормальными КСК маточных артерий и у 3 (2,2%) из 140 с патологическими КСК в 6–13 нед беременности.

В.В. Шальнев [22] при анализе средних значений индексов сосудистого сопротивления в обеих маточных артериях в 7–8, 9–10 и 11–12 нед установил отсутствие значимых отличий при начавшемся самопроизвольном выкидыше и при нормальном течении беременности. В то же время, по данным автора, дикротическая выемка, наблюдаемая одновременно на доплерограммах обеих маточных артерий обладала чувствительностью 46,6% и специфичностью 82,9%.

Таким образом, учитывая противоречивость опубликованных результатов следует признать необходимым проведение дополнительных исследований, лучше на мультицентровой основе по единому протоколу. Однако, принимая во внимание, что оценка кровотока в маточных артериях представляет собой суммарную оценку сосудистой резистентности матки, вряд ли небольшие различия между осложненной и неосложненной беременностью могут быть диагностированы. Поэтому некоторые авторы возлагают большие надежды на селективную регистрацию КСК в терминальных ветвях маточных артерий – спиральных артериях. Хотя некоторыми специалистами была обнаружена зависимость между осложненным течением беременности в ранние сроки и патологическими КСК в спиральных артериях [33, 34], в других исследованиях не было выявлено достоверных различий [11, 22]. Так, по данным финских специалистов [11], в 8 нед ПИ в спиральных артериях при нормально протекающей беременности составил в среднем 0,78, при ретрохориальной гематоме – 0,65, а при кровотечении – 0,61; ПСС – 19,5, 18,3 и 14,8 см/с, СС – 13,7, 13,1 и 12,5 см/с соответственно. В исследованиях же В.В. Шальнева [22] было обнаружено, что доплерографические показатели кровотока в маточных артериях вообще являются более информативными в диагностике и прогнозировании ранней плацентарной недостаточности по сравнению с таковыми в спиральных артериях.

## Гестоз, задержка внутриутробного развития

На протяжении последних 20 лет было опубликовано немало сообщений о высокой прогностической ценности доплерографии маточных артерий во II триместре беременности для гестоза и задержки внутриутробного развития плода (ЗВРП) в III триместре [35]. Однако преимущественно эти исследования были проведены в группах высокого перинатального риска. При использовании доплерографии в скрининговом режиме были получены гораздо более скромные результаты. Так, в ходе недавно проведенных мультицентровых исследований у 8335 пациенток в 22–24 нед беременности, чувствительность метода (ПИ > 95-го перцентиля) в отношении гестоза (с/без ЗВРП) оказалась существенно ниже – 40,7%, а для ЗВРП при отсутствии гестоза – только 13,2% (!) [36]. При использовании в качестве диагностического критерия патологических КСК – наличие дикротической выемки в фазу ранней диастолы в обеих маточных артериях – чувствительность метода была практически такой же, но частота их обнаружения была существенно выше, чем повышение ПИ – 9,3 и 5,1%.

Согласно результатам Российского мультицентрового исследования, чувствительность доплерографии кровотока в маточных артериях в 20–24 нед в отношении ЗВРП при безвыборочном обследовании 4673 беременных составила 25,08% [37].

В таблице 11.3 представлены результаты основных исследований, посвященных изучению прогностической ценности доплерографии исследования кровотока в маточных артериях в ранние сроки беременности в отношении гестоза и ЗВРП. Высокая чувствительность доплерографии в прогнозировании гестоза, достигнутая в ранние сроки беременности в исследованиях К. Harrington и соавт. [38], О.Б. Паниной [8] и Н. Yazicioglu и соавт. [25] – 88–90%, вряд ли можно назвать сенсацией, ведь выбранные ими диагностические критерии патологических КСК маточных артерий были зарегистрированы в среднем у каждой 3–7 (!) обследованной

**Таблица 11.3.** Диагностическая ценность доплерографии маточных артерий в ранние сроки для прогноза гестоза и ЗВРП во второй половине беременности [3]

Авторы	n	Срок обследования, нед	Диагностический критерий	Чувствительность, %	
				гестоз	ЗВРП
Н. van den Elzen и соавт., 1995 [6]	352	12–13	ПИ	40,0	40,6
К. Harrington и соавт., 1997 [38]	626	12–16	ДВ		
			в 1 МА	6,7	21,7
			в 2 МА	90,0	71,7
О.Б. Панина, 2000 [8]	1035	6–13	ПИ, ИР	89,9	19,0
А. Martin и соавт., 2001 [12]	3045	11–14	ПИ	27,0	11,7
Н. Yazicioglu и соавт., 2003 [25]	477	11–14	ДВ	88	
			в 2 МА	82,3	
Е. Baez и соавт., 2004 [14]	317	11–13	ПИ		53,9
О. Gomez и соавт., 2004 [26]	999	11–14	ПИ	46,3	
Е.А. Шевченко и соавт., 2005 [15]	3252	11–14	ПИ, ИР, ДВ		24,9

Примечание. ДВ – дикротическая выемка; МА – маточная артерия.

пациентки. Согласно нашим результатам, чувствительность доплерографии, проведенной в 11–14 нед для прогнозирования ЗВРП во второй половине беременности, составила только 24,9%. В исследованиях А. Martin и соавт. [12], которые соответствуют всем современным требованиям, предъявляемым к построению скринингового обследования, чувствительность доплерографии, проведенной в ранние сроки для прогнозирования гестоза и ЗВРП во второй половине беременности, составила также только 27,0 и 11,7% соответственно.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Зыкин Б.И. Современная оценка безопасности доплеровских исследований // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 7–14.
2. Campbell S., Platt L. The publishing of papers on first-trimester Doppler // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. № 3. P. 159–160.
3. Медведев М.В. Допплеровские исследования кровотока в ранние сроки беременности. III. Маточные артерии // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 255–262.
4. Григорян Г.А. Прогнозирование возникновения гестозов и задержки развития плода во II триместре беременности методом доплерометрии: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 1990.
5. Predanic M., Zudenigo D., Funduk-Kurjak B. et al. Assessment of early normal pregnancy // *An Atlas of Transvaginal Color Doppler* / Ed. Kurjak A. L.: The Parthenon Publ. Gr., 1994. P. 51–69.
6. Van den Elzen H.J., Cohen-Overbeek T.E., Grobbee D.E. et al. Early uterine artery Doppler velocimetry and the outcome of pregnancy in women aged 35 years and older // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 5. P. 328–333.
7. Harrington K., Goldfrad C., Carpenter R.G., Campbell S. Transvaginal uterine and umbilical artery Doppler examination of 12–16 weeks and the subsequent development of pre-eclampsia and intrauterine growth retardation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. P. 94–100.
8. Панина О.Б. Гемодинамические особенности системы мать – плацента – плод в ранние сроки беременности // *Акуш. Гинеко.* 2000. № 3. С. 17–21.
9. Bindra R., Curcio P., Cicero S. et al. Uterine artery Doppler at 11–14 weeks of gestation in chromosomally abnormal fetuses // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 6. P. 587–589.
10. Hollis B., Mavrides E., Campbell S. et al. Reproducibility and repeatability of transabdominal uterine artery Doppler velocimetry between 10 and 14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 6. P. 593–597.
11. Makikallio K., Tekay A., Jouppila P. Effects of bleeding on uteroplacental, umbilicoplacental and yolk-sac hemodynamics in early pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 4. P. 352–356.
12. Martin A.M., Bindra R., Curcio P. et al. Screening for pre-eclampsia and fetal growth restriction by uterine artery Doppler at 11–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. P. 583–586.
13. Pellizzari P., Pozzan C., Marchiori S. et al. Assessment of uterine artery blood flow in normal first-trimester pregnancies and in those complicated by uterine bleeding // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 19. № 4. P. 366–370.
14. Baez E., Goebert P., Osada N. et al. First trimester uteroplacental perfusion and fetal growth // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 315.
15. Шевченко Е.А., Медведев М.В., Фадеев С.В., Щегрова Н.А. Исследование кровотока в маточных артериях в ранние сроки беременности: нормативные показатели и прогностическое значение при задержке внутриутробного развития плода // *Пренат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 1. С. 18–21.
16. Jauniaux E., Jurkovic D., Campbell S. In vivo investigation of placental development and physiology // *An Atlas of Transvaginal Color Doppler* / Ed. Kurjak A. L.: The Parthenon Publ. Gr., 1994. P. 27–42.
17. Kurjak A., Zalud I., Predanic M., Kupesic S. Transvaginal color and pulsed Doppler study of uterine blood flow in the first and early second trimesters of pregnancy: normal versus abnormal // *J. Ultrasound. Med.* 1994. V. 13. № 1. P. 43–47.
18. Coppens M., Loquet Ph., Kollen M. et al. Longitudinal evaluation of uteroplacental and umbilical blood flow changes in normal early pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. № 2. P. 114–121.
19. Krampfl E.R., Espinoza-Dorado J., Lees C.C. et al. Maternal uterine artery Doppler studies at high altitude and sea level // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 6. P. 578–582.
20. Schuchter K., Metzenbauer M., Hafner E., Philipp K. Uterine artery Doppler and placental volume in the first trimester in the prediction of pregnancy complications // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 6. P. 590–592.
21. Морозова А.А. Нормативные показатели индекса резистентности маточных артерий в 10–14 нед беременности // *Ультразвуковая фетометрия: справочные таблицы и номограммы.* 1-е изд. / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2002. С. 72.
22. Шальнев В.В. Диагностическое значение доплерографии при ранней плацентарной недостаточности: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Барнаул, 2001.
23. Hollis B., Prefumo F., Bhida A. et al. First-trimester uterine artery blood flow and birth weight // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 4. P. 373–376.
24. Prefumo F., Bhida A., Hollis B., Thilaganathan B. Longitudinal variation of uterine artery waveforms and birthweight // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 54–55.
25. Yazicioglu H.F., Aygun M., Ozyurt O.N. et al. Bilateral uterine artery Doppler during the first trimester scan: Is it really useful in prediction of preeclampsia in a low risk population? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 75.
26. Gomez O., Martinez J.M., Figueras F. et al. Multivariate analysis of uterine artery Doppler parameters and clinical risk factors at 11–14 weeks of gestation for the prediction of preeclampsia and its associated complications // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 313–314.
27. Медведев М.В. Допплеровское исследование маточно-плацентарного и плодового кровотока // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике.* Т. II / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 256–279.
28. Jaffe R. Development of early uteroplacental circulation // *Early Pregnancy.* 2001. V. 5. № 1. P. 34–35.
29. Leible S., Cumsille F., Walton R. et al. Discordant uterine artery velocity waveforms as a predictor of subsequent miscarriage in early viable pregnancies // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1998. V. 179. Pt. 1. P. 1587–1593.
30. Nakatsuka M., Habara T., Noguchi S. et al. Impaired uterine arterial blood flow in pregnant women with recurrent pregnancy loss // *J. Ultrasound Med.* 2003. V. 22. № 1. P. 27–31.
31. Persona-Sliwinska A., Brazert J., Biczysko R. Transvaginal color Doppler study of the uteroplacental circulation in early pregnancy // *Ginekol. Pol.* 1998. V. 69. № 9. P. 682–692.
32. Alcazar J.L., Ruiz-Perez M.L. Uteroplacental circulation in patients with first-trimester threatened abortion // *Fertil. Steril.* 2000. V. 73. № 1. P. 130–135.
33. Jaffe R., Warsaw S.L. Color Doppler imaging in the assessment of uteroplacental blood flow in abnormal first trimester intrauterine pregnancies // *J. Ultrasound Med.* 1992. V. 11. P. 41–44.
34. Merce L.T., Barco M.J., Bau S. Color Doppler sonographic assessment of the placental circulation in the first trimester of normal pregnancy // *J. Ultrasound Med.* 1996. V. 15. P. 135–142.
35. Медведев М.В., Юдина Е.В. Задержка внутриутробного развития плода. М.: РАВУЗДПГ, 1998.
36. Papageorgiou A.T., Yu C.K.H., Bindra R. et al. Multicenter screening for pre-eclampsia and fetal growth restriction by transvaginal uterine artery Doppler at 23 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 5. P. 441–449.

37. Юдина Е.В., Гурин Ю.А., Васильева Е.В. и др. Допплерография в акушерстве: итоги Российского мультицентрового исследования // Пренатальная Диагностика 2003. Т. 2. № 3. С. 206–214.

38. Harrington K., Carpenter R.G., Goldfrad C., Campbell S. Transvaginal Doppler ultrasound of the uteroplacental circulation in the early prediction of pre-eclampsia and intrauterine growth retardation // Br. J. Obstet. Gynaecol. 1997. V. 104. № 6. P. 674–681.

## АРТЕРИИ ПУПОВИНЫ

Визуализация пуповины при трансвагинальном ультразвуковом исследовании возможна в большинстве случаев уже с 7–8 нед беременности. Наиболее отчетливо она определяется в режиме цветового доплеровского картирования. По мнению большинства исследователей, наибольшую ценность анализ КСК в артерии пуповины имеет только начиная с 10 нед беременности. В ранние сроки диастолический компонент кровотока в артериях пуповины регистрируется не всегда. Многие исследователи сообщают об отсутствии диастолического компонента кровотока в артериях пуповины до 12 нед неосложненной беременности, считая, что это отражает сохраняющееся высокое сопротивление в плодовой части плаценты (табл. 11.4, рис. 11.7). Процесс развития и васкуляризации концевых ворсин хориона приводит к снижению сосудистого сопротивления плодовой части плаценты, что сопровождается появлением диастолического компонента кровотока.

По данным практически всех исследователей, за исключением результатов О.Б. Паниной [9], постоянный диастолический кровоток в артериях пуповины присутствует в большинстве случаев уже с 13–14 нед беременности (рис. 11.8). Его отсутствие при доплеровском исследовании в эти сроки беременности чаще всего обусловлено либо недостаточно высокой чувствительностью используемого доплеровского режима, либо несоблюдением основных правил исследования артериального плодово-плацентарного кровотока, включая установку частотного фильтра, угла инсонации и расположение пробного объема.

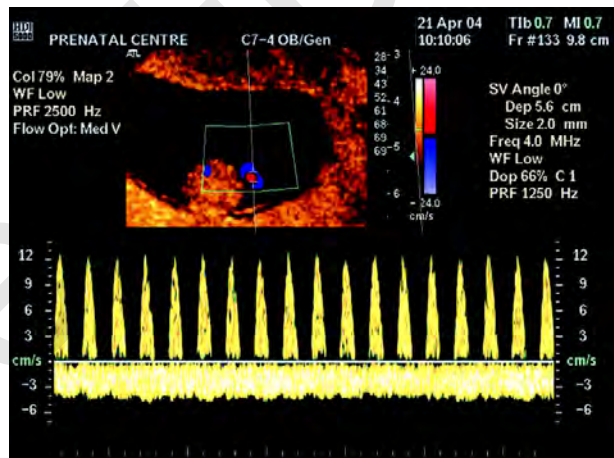
Тем не менее учитывая возможность отсутствия диастолической скорости кровотока в артерии пуповины в ранние сроки беременности, для его оценки

**Таблица 11.4.** Частота регистрации (в %) диастолической скорости кровотока в артерии пуповины в ранние сроки беременности [1]

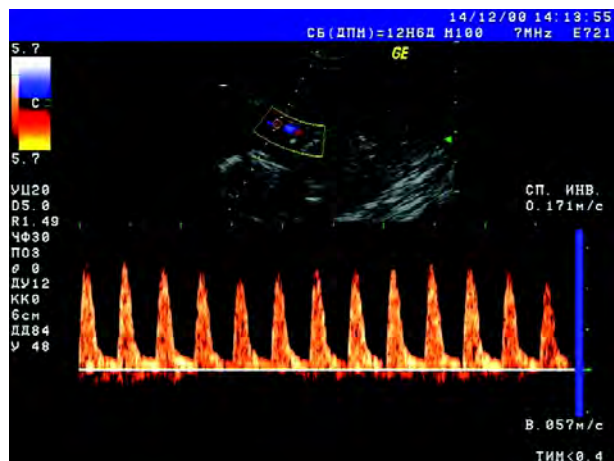
Авторы	Срок беременности, нед				
	10	11	12	13	14
R. Fay и соавт., 1994 [2]					82
M. Predanic и соавт., 1994 [3]	0				100
M. van Zalen-Sprock и соавт., 1994 [4]	0	0	10	80	100
R. Pooh и соавт., 1995 [5]	0				> 90
J. Martinez и соавт., 1995 [6]	0				100
M. Coppens и соавт., 1996 [7]	0	0			100
М.В. Медведев, 2000 [8]	0	0	21	85	100
О.Б. Панина, 2000 [9]					50

следует использовать расчет ПИ, который обладает неоспоримыми преимуществами в ранние сроки беременности (табл. 11.5). Прежде всего он позволяет оценивать всю форму КСК и может использоваться в случаях отсутствия диастолической скорости, когда систолодиастолическое отношение теряет математический смысл, а ИП равен 1,0 при любых значениях ПСС кровотока.

Численные значения ПИ в артериях пуповины в исследованиях разных авторов существенно различаются (рис. 11.9), поэтому для начала использования этого метода в нашей стране необходимы



**Рис. 11.7.** Беременность 10 нед 5 дней. Допплерограмма КСК артерии пуповины. Отчетливо видно отсутствие диастолического компонента кровотока.



**Рис. 11.8.** Беременность 12 нед 6 дней. Допплерограмма КСК артерии пуповины. Отчетливо видно присутствие диастолического компонента кровотока.

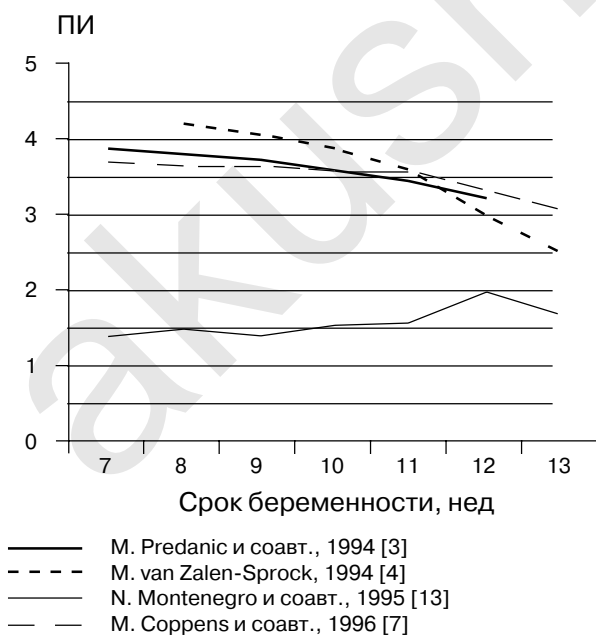
**Таблица 11.5.** Численные значения ПИ ( $M \pm 2\sigma$ ) в артерии пуповины в 8–14 нед неосложненной беременности [10]

Срок беременности, нед/дни	ПИ
8/0 – 8/6	3,60±0,64
9/0 – 9/6	3,31±0,53
10/0 – 10/6	3,00±0,50
11/0 – 11/6	2,76±0,48
12/0 – 12/6	2,42±0,51
13/0 – 13/6	1,93±0,40
14/0 – 14/6	1,69±0,35

дополнительные исследования, которые позволили бы определить популяционные процентильные значения ПИ кровотока в артериях пуповины в ранние сроки беременности. Наиболее оптимальный путь создания отечественных процентильных кривых – проведение исследований на мультицентровой основе, хотя нельзя полностью исключить вероятность наличия региональных особенностей и в нашей стране.

Проведенные исследования позволили установить высокую воспроизводимость оценки кривых скоростей кровотока в артериях пуповины. По данным К. Harrington и соавт. [11], различия численных значений ПИ в артериях пуповины в ранние сроки беременности между двумя измерениями с интервалом в 15 мин, осуществленными одним исследователем, составили только 2,85%.

J. Martinez и соавт. [6] провели изучение как воспроизводимости оценки ПИ в артериях пуповины, так и влияния места регистрации КСК (место впадения пуповины в плаценту, свободно располагающиеся петли пуповины, место вхождения сосудов пуповины в брюшную полость плода) на числен-

**Рис. 11.9.** Верхняя граница нормативных значений ПИ кровотока в артериях пуповины в ранние сроки беременности по данным разных авторов.

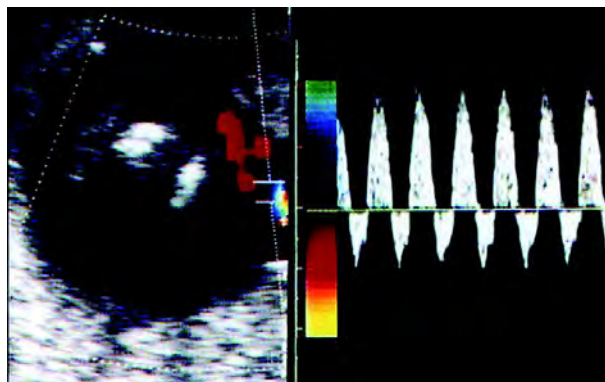
ные значения ПИ у 60 пациенток в 10–13 нед беременности. Авторами не было установлено достоверных различий численных значений ПИ ни от места регистрации КСК, ни в нескольких измерениях, осуществленных как одним исследователем, так и двумя специалистами.

Оценка КСК в артериях пуповины в ранние сроки беременности преимущественно используется для выделения группы высокого риска по хромосомным аномалиям (ХА) у плода. При этом диагностическими критериями нарушений кровотока в артериях пуповины считаются численные значения, превышающие 95-й процентиль нормативных показателей, а также реверсные значения диастолического кровотока. Однако многие вопросы, посвященные этой теме, носят противоречивый характер.

Впервые о реверсном диастолическом кровотоке в артерии пуповины в I триместре беременности сообщили в 1993 г. Y. Ariyuki и соавт. [12]. В представленном ими случае речь шла о реверсных значениях кровотока в артерии пуповины, зарегистрированных в 14 нед беременности у пациентки с системной красной волчанкой. Через 24 часа после исследования была констатирована внутриутробная гибель плода. Патоморфологическое исследование плаценты обнаружило выраженные ишемические изменения. Однако кариотип плода не был определен.

К настоящему времени нам удалось обнаружить публикации, охватывающие только 23 случая реверсного диастолического кровотока в артерии пуповины в 9–14 нед беременности [12–20], что доказывает невысокую частоту встречаемости этого нарушения – 0,19–0,36% [14, 18, 20].

О наибольшей серии, состоящей из 9 наблюдений, сообщили A. Borrell и соавт. [18]. В 5 (55,6%) случаях реверсные значения диастолического кровотока в артерии пуповины сопровождали ХА, в 2 (22,2%) – врожденные пороки сердца (атрезия клапана легочной артерии) при нормальном кариотипе, и еще в 2 случаях изменения КСК в артериях пуповины носили транзиторный характер. В одном случае преходящий реверсный диастолический кровоток в артериях пуповины был обнаружен у одного

**Рис. 11.10.** Беременность 13 нед. Реверсные значения диастолического компонента кровотока в артерии пуповины у плода с трисомией 18.

плода из двойни, у которого впоследствии была зарегистрирована задержка внутриутробного развития. Таким образом, обсуждаемые качественные изменения КСК в артериях пуповины в I триместре беременности, по мнению авторов, являются «зловещим знаком» неблагоприятного перинатального исхода с частотой 88,9%.

Проведенный нами клинический анализ всех 23 опубликованных случаев показал, что неблагоприятные перинатальные исходы были отмечены в 19 (82,6%) наблюдениях. Многие авторы среди отягчающих факторов выделяют частое сочетание реверсного диастолического кровотока в артерии пуповины в ранние сроки с ХА. В случаях с известным кариотипом ХА были обнаружены у 12 плодов (рис. 11.10). Спектр ХА был представлен трисомиями 18, 13, 9 и 21, триплоидией и синдромом Тернера.

По мнению J. Martinez и соавт. [14], патологические КСК в артериях пуповины в ранние сроки беременности являются результатом неадекватной плацентации и дисфункции трофобластического дерева при ХА, что позже, в более зрелом гестационном возрасте проявляется задержкой внутриутробного развития.

C. Comas и соавт. [15] считают, что реверсный диастолический кровоток в артериях пуповины обусловлен не только аномалиями плацентации, но и может быть связан со структурными изменениями при врожденных пороках сердца. В представленном ими случае реверсный диастолический кровоток в артериях пуповины при трисомии 13 сопровождался множественными врожденными пороками развития (в том числе и врожденным пороком сердца) на фоне ранней задержки внутриутробного развития.

Однако, по нашему мнению, подобные изменения КСК в артерии пуповины в I триместре беременности хотя и обладают высокой специфичностью в отношении ХА, но характеризуются крайне низкой чувствительностью (рис. 11.11). Поэтому наибольшее внимание специалистов в последние годы было уделено изучению численных значений ПИ кровотока в артериях пуповины.

По данным J. Martinez и соавт. [21], при обследовании 5870 пациенток в 10–18 нед беременности ХА были диагностированы в 124 случаях, из них в 36,3% наблюдений ПИ в артериях пуповины превышал 95-й перцентиль. Однако в исследованиях M. Zorri и соавт. [22] превышение 95-го перцентилья ПИ в артериях пуповины было зарегистрировано только у 10% плодов с синдромом Дауна. В группе плодов с нормальным кариотипом аналогичные изменения кровотока были обнаружены в 15,7% наблюдений. Таким образом, исследователями не были получены достоверные различия численных значений ПИ у плодов с трисомией 21 и нормальным кариотипом.

E. Jauniaux и соавт. [23] обнаружили отсутствие достоверных различий численных значений ПИ в артерии пуповины у плодов с нормальным кариотипом и у 11 плодов с трисомией 21. Кроме этого, ни в одном случае трисомии 21 численные значения ПИ в артерии пуповины не превышали 95-го перцентилья. Схожие данные приводят R. Brown и соавт. [24],

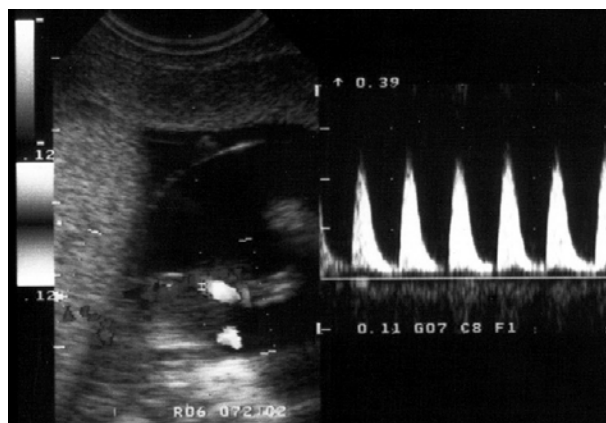


Рис. 11.11. Беременность 12–13 нед. Допплерограмма КСК артерии пуповины у плода с трисомией 18. Видно присутствие диастолического компонента кровотока.

которые при обследовании 418 плодов с нормальным кариотипом и 19 плодов с трисомией 21 в 11–14 нед беременности также не отметили достоверных различий ПИ в обследованных группах. Только у 2 (10,5%) плодов с трисомией 21 численные значения ПИ находились выше 95-го перцентилья.

В наших исследованиях [25], численные значения ПИ в артериях пуповины были выше 95-го перцентилья в 12–14 нед беременности также только у 2 (40%) из 5 плодов с синдромом Дауна.

По нашему мнению, причина таких разногласий заключается не только в отсутствии единых нормативных критериев ПИ в артериях пуповины, но и в том, что наибольшую специфичность данный тест имеет при других видах ХА – трисомии 13 и 18.

Согласно данным C. Comas и соавт. [26], использование численных значений ПИ (95-й перцентиль) в артерии пуповины в 10–18 нед беременности позволяет выделить группу плодов с трисомией 18 с чувствительностью 88,8% и специфичностью – 90,6%. Поэтому авторы считают необходимым включение анализа КСК в артерии пуповины с расчетом ПИ в обязательный комплекс обследования в ранние сроки беременности для формирования группы высокого риска по ХА.

Некоторые авторы предлагают использовать численные значения ПИ в артериях пуповины в комбинации с другими критериями (толщина воротникового пространства, возраст матери, результаты биохимического скрининга и др.). Так, по мнению J. Martinez и соавт. [27], одновременный учет толщины воротникового пространства и численных значений ПИ в артериях пуповины позволяет повысить выявляемость синдрома Дауна в ранние сроки беременности с 55 до 89%.

Однако, несмотря на проведенные исследования, следует констатировать факт отсутствия единого мнения о реальной диагностической ценности анализа КСК в артерии пуповины в ранние сроки беременности для выделения группы высокого риска по ХА у плода. Поэтому для окончательного ответа на этот вопрос необходимы дополнительные исследования.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

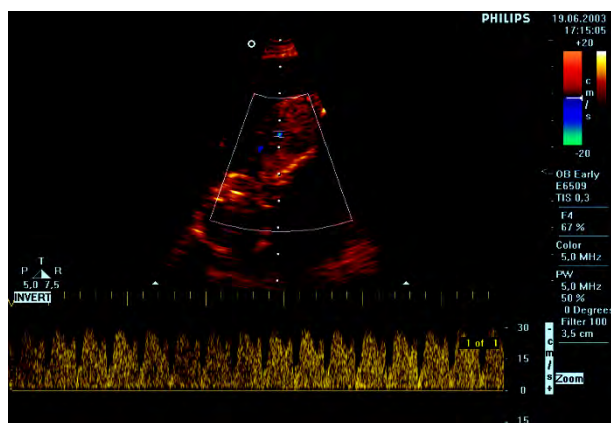
1. Морозова А.А., Медведев М.В. Допплеровские исследования кровотока в ранние сроки беременности. I. Артерии и вена пуповины // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 180–186.
2. Fay R.A., Ellwood D.A., Bruce S., Turner A. Color Doppler imaging of the uteroplacental circulation in the middle trimester: observations on the development of a low-resistance circulation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. № 5. P. 391–395.
3. Predanic M., Zudenigo D., Funduk-Kurjak B. et al. Assessment of early normal pregnancy // *An Atlas of Transvaginal Color Doppler / Ed. Kurjak A. L.: The Parthenon Publ. Gr., 1994. P. 51–69.*
4. Van Zalen-Sprock M.M., van Vugt J.M.G., Colenbrander G.J., Geijn H.P. First-trimester uteroplacental and fetal blood flow velocity waveforms in normally developing fetuses: a longitudinal study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. № 4. P. 284–288.
5. Pooh R.K., Kobayashi T., Yuasa T., Okayama T. Umbilical artery and vein waveforms from 7 to 19 weeks in normal pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. Suppl. 2. P. 159.
6. Martinez J.M., Comas C., Ojuel J. et al. The influence of the site of Doppler recording on umbilical artery pulsatility index during the first trimester // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 5. P. 325–327.
7. Coppens M., Loquet Ph., Kollen M. et al. Longitudinal evaluation of uteroplacental and umbilical blood flow changes in normal early pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. № 2. P. 114–121.
8. Медведев М.В. Результаты доплеровского исследования плодово-плацентарного кровотока в ранние сроки беременности при хромосомных аномалиях // *Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 112–122.*
9. Панина О.Б. Гемодинамические особенности системы мать-плацента-плод в ранние сроки беременности // *Акуш. Гинек.* 2000. № 3. С. 17–21.
10. Jauniaux E., Jurkovic D., Campbell S. In vivo investigation of placental development and physiology // *An Atlas of Transvaginal Color Doppler / Ed. Kurjak A. L.: The Parthenon Publ. Gr., 1994. P. 27–42.*
11. Harrington K., Goldfrad C., Carpenter R.G., Campbell S. Transvaginal uterine and umbilical artery Doppler examination of 12–16 weeks and the subsequent development of pre-eclampsia and intrauterine growth retardation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 2. P. 94–100.
12. Ariyuki Y., Hata T., Kitao M. Reverse end-diastolic umbilical artery velocity in a case of intrauterine fetal death at 14 weeks' gestation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 169. P. 161–162.
13. Montenegro N., Beires J., Pereira Leite L. Reverse end-diastolic umbilical artery blood flow at 11 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 2. P. 141–142.
14. Martinez J.M., Comas C., Borrell A. et al. Reversed end-diastolic umbilical artery velocity in two cases of trisomy 18 at 10 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. № 6. P. 447–449.
15. Comas C., Carrera M., Devesa R. et al. Early detection of reversed diastolic umbilical flow: should we offer karyotyping? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 6. P. 400–402.
16. De Graaf I.M., van Bezouw S.M.C.A., Jakobs M.E. et al. First-trimester non-invasive prenatal diagnosis of triploidy // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 2. P. 175–177.
17. Murta C.G.V., Moron A.F., Avila M.A.P. Chromosomal abnormalities in two fetuses with reversed diastolic umbilical flow in the first trimester // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. Suppl. 1. P. 145.
18. Borrell A., Martinez J.M., Farre M.T. et al. Reversed end-diastolic flow in first-trimester umbilical artery // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. Suppl. 1. P. 7.
19. Hata T., Fujiwaki R., Hata K., Kitao M. Reverse end-diastolic umbilical artery velocity in a case of fetal hydrops at 9 weeks menstrual age // *J. Clin. Ultrasound.* 1996. V. 24. P. 145–147.
20. Bellver J., Lara C., Rossal L.P. et al. First-trimester reversed end-diastolic flow in the umbilical artery is not always an ominous sign // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 6. P. 652–655.
21. Martinez J.M., Echevarria M., Borrell A. et al. Umbilical artery pulsatility index in fetuses with chromosome anomalies during early pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. Suppl. 1. P. 84.
22. Zoppi M.A., Ibba R.M., Putzolu M. et al. First trimester umbilical artery pulsatility index in fetuses presenting enlarged nuchal translucency // *Prenat. Diagn.* 2000. V. 20. № 9. P. 701–704.
23. Jauniaux E., Gavril P., Khun P. et al. Fetal heart rate and umbilico-placental Doppler flow velocity waveforms in early pregnancies with a chromosomal abnormality and/or an increased nuchal translucency thickness // *Hum. Reprod.* 1996. V. 11. P. 435–439.
24. Brown R.N., Di Luzio L., Gomes C., Nicolaidis K.H. First trimester umbilical venous Doppler sonography in chromosomally normal and abnormal fetuses // *J. Ultrasound Med.* 1999. V. 18. P. 543–546.
25. Алтынник Н.А. Значение ультразвуковой оценки толщины воротникового пространства плода в ранние сроки беременности для пренатальной диагностики хромосомных аномалий: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2001.
26. Comas C., Martinez J.M., Borrell A. et al. Umbilical artery pulsatility index in early pregnancies with trisomy 18 // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. Suppl. 2. P. 160.
27. Martinez J.M., Borrell A., Antonin E. et al. Combining nuchal translucency and umbilical Doppler velocimetry for detecting fetal trisomies in the first trimester of pregnancy // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1997. V. 104. P. 11–14.

## ВЕНОЗНЫЙ ПРОТОК

Венозный проток (ВП) представляет собой узкую трубкообразную вену с истмическим входом, являющуюся прямой коммуникацией между пупочной веной и центральной венозной системой, через которую в обход печеночной циркуляции формируется поток хорошо оксигенированной крови. Диаметр ВП в 3 раза меньше диаметра внутрибрюшной части пупочной вены, а его длина составляет всего 2–3 мм в 11–14 нед беременности [1, 2]. Благодаря наличию гладкомышечного сфинктера, иннервируемого волокнами солнечного сплетения, диафрагмального нерва и блуждающего нерва, ВП выполняет активную роль в регуляции объема протекающей через него артериальной крови [1]. При нормально развивающейся беременности на протяжении всех фаз сердечного цикла плода кровотоки в ВП остаются однонаправленными, представляя собой трехфазную кривую. В одном сердечном цикле выделяют желудочковую систолу, раннюю диастолу, отражающую пассивное наполнение желу-

дочков, и позднюю диастолу – активное сокращение предсердий (рис. 11.12).

Несмотря на столь малые размеры ВП, оценка КСК в этом сосуде удается у большинства плодов в 11–14 нед беременности (табл. 11.6). Столь высокие результаты были получены в первую очередь экспертами, так как при получении спектра кровотока в ВП нередко возникает его «загрязнение» от соседних сосудов. Кроме того, «загрязнение» сигналами от средней печеночной вены может вызвать ложные реверсные значения кровотока в ВП в фазу сокращения предсердий. Движение брюшной стенки матери, поведенческие реакции самого плода вызывают смещение ВП во время записи КСК. Поэтому оптимальная регистрация и интерпретация КСК в ВП, полученных в I триместре беременности, по силам лишь очень опытному и добросовестному специалисту, работающему на высокочастотном ультразвуковом оборудовании [2].



**Рис. 11.12.** Беременность 12 нед. Допплерограмма нормальных КСК в венозном протоке плода.



**Рис. 11.13.** Беременность 12 нед 4 дня. Допплерограмма нормальных КСК в венозном протоке плода.

Правда, следует отметить, что в руках эксперта исследование кровотока в ВП в конце I триместра беременности возможно и на приборах среднего класса даже без режима ЦДК (рис. 11.13).

Учитывая недостаточно высокую воспроизводимость оценки индексов кровотока в ВП [6, 9], большинство специалистов используют в качестве диагностических критериев патологических КСК нулевые и реверсные значения кровотока в фазу сокращения предсердий (рис. 11.14). По мнению большинства исследователей, оценку кровотока в ВП в ранние сроки беременности следует проводить пациенткам группы высокого риска по рождению ребенка с ХА и врожденными пороками.

Первые эти изменения КСК в ВП плода при хромосомном дефекте описали Т. Huisman и С. Bilardo [3] в 1997 г. Реверсный кровоток в ВП в фазу сокращения предсердий и расширенное воротниковое пространство до 8 мм были обнаружены у одного плода с трисомией 18 из двойни в 13 нед беременности (рис. 11.15).

В нашей стране впервые о реверсных значениях кровотока в фазу сокращения предсердий у плодов с ХА сообщили М.В. Медведев и соавт. [12] и И.Ю. Коган и соавт. [13] в 1999 г. В наблюдении И.Ю. Коган и соавт. [13], реверсные значения кровотока в ВП в фазу сокращения предсердий были обнаружены в 12 нед беременности у плода с трисомией 21. В описанном нами случае аналогичные изменения кровотока в ВП были выявлены у плода с три-

сомией 18 в 12–13 нед беременности (рис. 11.16) [12]. В таблице 11.7 представлены суммарные данные литературы о частоте встречаемости нулевых и реверсных значений кровотока в ВП в фазу сокращения предсердий при ХА у плода. Приведенные данные свидетельствуют о достаточно большом разбросе частоты патологических КСК в венозном протоке при ХА – от 58 до 100%. Эти результаты, по-видимому, можно объяснить следующими причинами.

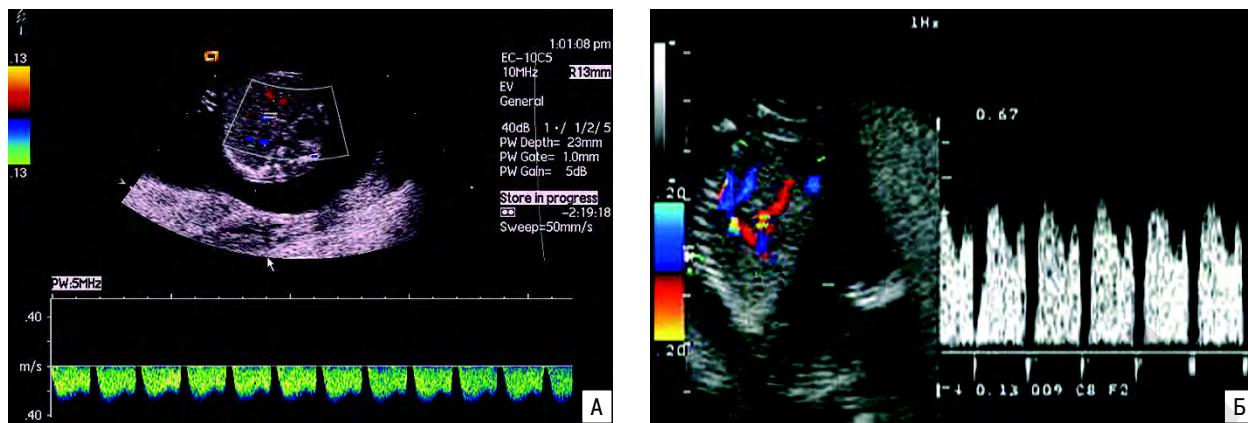
Во-первых, нулевые и реверсные значения кровотока в ВП в фазу сокращения предсердий являются маркером ХА у плода лишь в определенные сроки беременности. Так, по данным Е. Antolin и соавт. [18], патологический спектр кровотока в ВП при ХА достоверно чаще встречается в гестационном возрасте 10–13 нед (76,9%) по сравнению с 14–16 нед беременности, когда аномальные кривые скоростей кровотока были зарегистрированы лишь в 42,2% всех хромосомных дефектов. На преходящий характер патологических КСК в венозном протоке при аномальном кариотипе плода в ранние сроки беременности также указывают А.А. Морозова и Е.А. Шевченко [25]. Учитывая, что исследования проводились в разные сроки, возможно, этот факт оказал влияние на раз-

**Таблица 11.6.** Возможность регистрации КСК в ВП в ранние сроки беременности

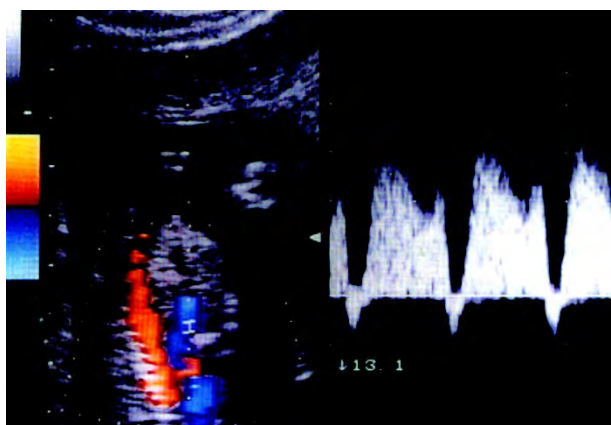
Авторы	Успешная регистрация, %
Т. Huisman, С. Bilardo, 1997 [3]	78
А. Borrell и соавт., 1998 [4]	82
М.В. Медведев, 2000 [5]	> 90
Е. Mavrides и соавт., 2001 [6]	69–89
Н.А. Алтынник, 2001 [7]	100
С. Bilardo и соавт., 2001 [8]	98
Ф. Prefumo и соавт., 2001 [9]	100
А. Borrell и соавт., 2003 [10]	100
Р. Favre и соавт., 2003 [11]	100

**Таблица 11.7.** Частота обнаружения нулевых и реверсных значений кровотока в ВП в фазу сокращения предсердий при ХА в ранние сроки беременности

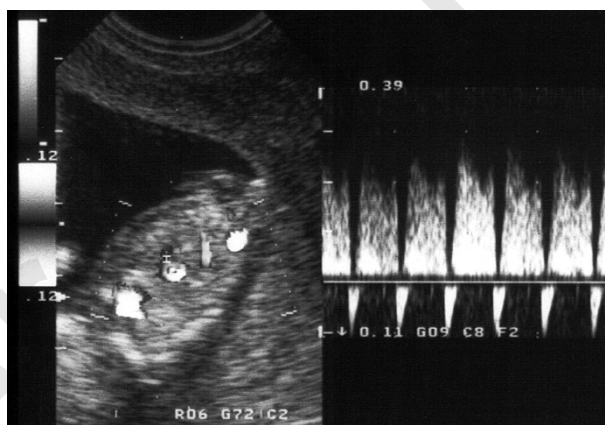
Авторы	Частота обнаружения, %
Н. Montenegro и соавт., 1997 [14]	100
А. Galindo и соавт., 1999 [15]	73,3
А. Matias и соавт., 1999 [16]	93,1
А. Graneras и соавт., 2000 [17]	79
Н.А. Алтынник, 2001 [7]	100
Е. Antolin и соавт., 2001 [18]	76,9
С. Bilardo и соавт., 2001 [8]	65
А. Moron, М. Avila, 2001 [19]	95,2
Е. Mavrides и соавт., 2002 [20]	59
С. Murta и соавт., 2002 [21]	93
М. Zoppi и соавт., 2002 [22]	70
А. Borrell и соавт., 2003 [10]	58
С. Ионова и соавт., 2004 [23]	85,7
Ј. Toyama и соавт., 2004 [24]	68,2



**Рис. 11.14.** Нулевые (А) и реверсные (Б) значения кровотока в фазу сокращения предсердий в ВП в ранние сроки беременности.



**Рис. 11.15.** Беременность 13 нед. Реверсные значения кровотока в фазу сокращения предсердий в ВП у плода с трисомией 18 [3].



**Рис. 11.16.** Беременность 12–13 нед. Реверсные значения кровотока в фазу сокращения предсердий в ВП у плода с трисомией 18 [12].

личную частоту обнаружения патологических КСК в ВП у плодов с ХА.

Во-вторых, известно, что ХА часто сопровождаются врожденными пороками сердца (ВПС), которые в ранние сроки беременности могут приводить к изменению кровотока в ВП. Суммарные данные разных исследовательских групп о частоте встречаемости патологического кровотока в ВП при ВПС в ранние сроки отражены в табл. 11.8.

В-третьих, нулевые и реверсные значения кровотока в ВП в фазу сокращения предсердий могут регистрироваться и у плодов с нормальным кариотипом (табл. 11.9). Следует подчеркнуть, что во мно-

гих исследованиях частота ложноположительных результатов не превышала уровня 5%, который принят за «золотой стандарт» в пренатальной диагностике. Однако при расширении воротникового пространства у плода как при ХА, так при нормальном кариотипе частота патологических КСК в ВП значительно возрастает. При этом изменения кровотока в ВП часто носят преходящий характер.

В заключение этой главы следует подчеркнуть, что в настоящее время основным эхографическим

**Таблица 11.8.** Частота ВПС при патологических КСК в ВП в ранние сроки беременности

Авторы	Частота, %
A. Matias и соавт., 1999 [16]	63,6
E. Antolin и соавт., 2001 [18]	75
C. Bilardo и соавт., 2001 [8]	26,8
U. Germer и соавт., 2001 [26]	54,5
A. Borrell и соавт., 2003 [10]	58

**Таблица 11.9.** Частота патологических КСК в ВП при нормальном кариотипе

Авторы	Частота, %
A. Matias и соавт., 1998 [27]	3,1
C. Murta и соавт., 1999 [28]	5,9
H.A. Алтынник, 2001 [7]	3,7
E. Antolin и соавт., 2001 [18]	5
A. Moron, M. Avila, 2001 [19]	2,96
A. Yamasaki, D. Pares, 2001 [29]	5,4
E. Mavrides и соавт., 2002 [20]	7
C. Murta и соавт., 2002 [21]	2
A. Borrell и соавт., 2003 [10]	2,2



маркером ХА в ранние сроки беременности является расширение воротникового пространства плода. В случаях обнаружения этого маркера пренатальное кариотипирование является необходимым компонентом пренатального обследования в ранние сроки беременности. В то же время доплеровские технологии и оценку костей носа плода следует рассматривать важными дополнительными признаками, позволяющими повысить эффективность ранней пренатальной диагностики ХА, особенно в случаях пограничных или «спорных» рас-

ширений воротникового пространства. Также следует помнить, что в некоторых случаях оценка костей носа плода и обнаружение патологических КСК в ВП позволяет диагностировать ХА при нормальных значениях воротникового пространства. Да и в случаях, когда воротниковое пространство расширено, дополнительное обнаружение патологических КСК в ВП и отсутствие/гипоплазия костей носа плода позволяет более аргументированно объяснять пациенткам необходимость проведения пренатального кариотипирования.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Mavrides E., Moscoso G., Carvalho J.S. et al. The human ductus venosus between 13 and 17 weeks of gestation: histological and morphometric studies // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2002. V. 19. № 1. P. 39–46.
- Hecher K. Assessment of ductus venosus flow during the first and early second trimesters: what can we expect? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 4. P. 285–287.
- Huisman T.W.A., Bilardo C.M. Transient increase in nuchal translucency thickness and reversed end-diastolic ductus venosus flow in a fetus with trisomy 18 // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 6. P. 397–399.
- Borrell A., Antolin E., Costa D. et al. Abnormal ductus venosus blood flow in trisomy 21 fetuses during early pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1998. V. 179. P. 1612–1617.
- Медведев М.В. Результаты доплеровского исследования плодово-плацентарного кровотока в ранние сроки беременности при хромосомных аномалиях // *Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности* / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 112–122.
- Mavrides E., Holden D., Bland J.M. et al. Intraobserver and interobserver variability of transabdominal Doppler velocimetry measurements of the fetal ductus venosus between 10 and 14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 4. P. 306–310.
- Алтынник Н.А. Значение ультразвуковой оценки толщины воротникового пространства плода в ранние сроки беременности для пренатальной диагностики хромосомных аномалий: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2001.
- Bilardo C.M., Muller M.A., Zikulin L. et al. Ductus venosus studies in fetuses at high risk for chromosomal or heart abnormalities: relationship with nuchal translucency measurement and fetal outcome // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 4. P. 288–294.
- Prefumo F., De Biasio P., Venturini P.L. Reproducibility of ductus venosus Doppler flow measurements at 11–14 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 4. P. 301–305.
- Borrell A., Martinez J.M., Seres A. et al. Ductus venosus assessment at the time of nuchal translucency measurement in the detection of fetal aneuploidy // *Prenat. Diagn.* 2003. V. 23. № 11. P. 921–926.
- Favre R., Cherif Y., Kohler M. et al. The role of fetal nuchal translucency and ductus venosus Doppler at 11–14 weeks of gestation in the detection of major congenital heart defects // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. № 3. P. 239–243.
- Медведев М.В., Юдина Е.В., Алтынник Н.А., Цыпурская Г.Ю. Расширенное воротниковое пространство у плода: новые доплерографические критерии хромосомной патологии // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 3. С. 235–237.
- Коган И.Ю., Полянин А.А., Лебедев В.М. и др. Особенности спектра кровотока в венозном протоке как маркера хромосомной патологии у плода: клиническое наблюдение и обзор литературы // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 3. С. 238–241.
- Montenegro N., Matias A., Areias J.C. et al. Increased fetal nuchal translucency: possible involvement of early cardiac failure // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 4. P. 265–268.
- Galindo A., Graneras A., Puente J.M. et al. Early diagnosis of chromosomal abnormalities combining nuchal translucency and ductus venosus flow waveform // 9th World Congress of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Buenos Aires, November 14–18, 1999. P. 86.
- Matias A., Huggon I., Areias J.C. et al. Cardiac defects in chromosomally normal fetuses with abnormal ductus venosus blood flow at 10–14 weeks // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. № 5. P. 307–310.
- Graneras A., Galindo A., Gomes M.J. et al. Ductus venosus flow waveform as an early predictor of chromosomal abnormalities // 10 International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 352.
- Antolin E., Comas C., Torrents M. et al. The role ductus venosus blood flow assessment in screening for chromosomal abnormalities at 10–16 weeks of gestation // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 4. P. 295–300.
- Moron A.F., Avila M.A.P. Ductus venosus Doppler velocimetry for the detection of Down syndrome: new criterion of risk // 11th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Melbourne, Australia, October 23–28, 2001. P. 15.
- Mavrides E., Sairam S., Hollis B., Thilagathan B. Screening for aneuploidy in the first trimester by assessment of blood flow in the ductus venosus // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 2002. V. 109. P. 1015–1019.
- Murta C.G.V., Moron A.F., Avila M.A.P., Weiner C.P. Application of ductus venosus doppler velocimetry for the detection of fetal aneuploidy in the first trimester of pregnancy // *Fetal Diagn. Ther.* 2002. V. 17. P. 308–314.
- Zoppi M.A., Putzolu M., Ibba R.M. et al. First-trimester ductus venosus velocimetry in relation to nuchal translucency thickness and fetal karyotype // *Fetal Diagn. Ther.* 2002. V. 17. P. 52–57.
- Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Сидорова А.В. Диагностическая ценность расширенного воротникового пространства в сочетании с доплеровским исследованием плодово-плацентарного кровотока в I триместре беременности при врожденной и наследственной патологии // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 233.
- Toyama J.M., Brizot M.L., Liao A.W. Ductus venosus blood flow assessment at 11 to 14 weeks of gestation and fetal outcome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 23. № 4. P. 341–345.
- Морозова А.А., Шевченко Е.А. Преходящий реверсный кровоток в венозном протоке у плода с синдромом Дауна в ранние сроки беременности // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 2. С. 129–132.
- Germer U., Berg C., Gembruch U. The diagnostic value of fetal heart biometry in early pregnancy // 11th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Melbourne, Australia, October 23–28, 2001. P. 19.
- Matias A., Montenegro N., Areias J.C., Brandao O. Anomalous fetal venous return associated with major chromosomopathies in the late first trimester of pregnancy // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 3. P. 209–213.
- Murta C.G.V., Moron A.F., Avila M.A.P. et al. Reverse blood flow in ductus venosus: new perspective in detection of chromosomal abnormalities // 9th World Congress of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Buenos Aires, November 14–18, 1999. P. 146.
- Yamasaki A.A., Pares D. Abnormal ductus venosus blood flow in fetuses with normal nuchal translucency // 11th World Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Melbourne, Australia, October 23–28, 2001. P. 34.

## Глава 12

# ГОЛОВНОЙ МОЗГ И ПОЗВОНОЧНИК

Центральная нервная система (ЦНС) плода является объектом пристального внимания врачей ультразвуковой диагностики. Врожденные пороки развития (ВПР) этой системы встречаются часто и во многих случаях доступны пренатальной диагностике. В структуре выявленных ВПР ЦНС, как правило, занимают одно из первых мест. По данным нашего центра, на протяжении многих лет ВПР ЦНС стоят на II месте в структуре диагностированных пороков, а их частота в среднем составляет 0,4–0,5%. Большое значение для практического здравоохранения имеет тот факт, что ВПР ЦНС в большинстве своем угрожают жизни ребенка или приводят к тяжелой инвалидности. Своевременное дородовое выявление грубых ВПР ЦНС позволяет вовремя прервать беременность по медицинским показаниям. Составление точного прогноза для неврологического развития ребенка с ВПР ЦНС во многих случаях невозможно или затруднено из-за ограниченности пренатальной информации, поэтому совершенствование дородовой диагностики этих пороков является важной задачей современной медицины.

Ультразвуковое исследование играет основную роль в дородовом выявлении ВПР ЦНС. Соноэмбриологические исследования доказали, что формирующиеся структуры головного мозга при эхографии можно визуализировать с самых ранних сроков беременности. Последние исследования в практической медицине с использованием 2D и 3D подтвердили, что ромбэнцефалическая полость всегда определяется с 7 нед и изначально расположена в верхнем отделе головы эмбриона. Мезэнцефалическая и диэнцефалическая полости становятся доступными исследованию с 8 нед. У всех эмбрионов к 9 нед можно определить полушария головного мозга и сосудистые сплетения боковых желудочков. Мозжечок становится видимым с 10 нед [1]. Фактически ежедневно анатомические структуры головного мозга плода и их размеры меняются. Знание закономерности этих изменений при ультразвуковом исследовании может помочь в выявлении некоторых пороков развития уже на самых ранних стадиях. Тем не менее большая часть ВПР ЦНС становится доступной для выявления только во II триместре беременности. Некоторые формы пороков манифестируют поздно и диагностируются лишь в III триместре.

Согласно Международной классификации, утвержденной Всемирной организацией здравоохранения ВПР ЦНС делятся на несколько групп [2].

### **I группа. Пороки развития конечного мозга**

1. Пороки развития конечного мозга в результате несмыкания нервной трубки:

- анэнцефалия
- экзэнцефалия
- иниэнцефалия
- черепно-мозговая грыжа
- агенезия/аплазия/гипоплазия мозолистого тела
- порэнцефалия.

2. Пороки развития конечного мозга в результате его неразделения:

- голопрозэнцефалия.

3. Пороки развития конечного мозга, являющиеся следствием нарушения миграции и дифференцировки нервных клеток:

- гетеротопии
- микро- и полигирия
- макрогирия
- агирия (лиссэнцефалия)
- микроцефалия
- макроцефалия.

**II группа. Пороки развития промежуточного и среднего мозга – структурные нарушения проводящих путей.** Пренатальная диагностика не описана.

**III группа. Пороки развития продолговатого мозга:**

- синдром Арнольда – Киари.

**IV группа. Пороки развития мозжечка:**

- аплазия, гипоплазия
- гетеротопии.

**V группа. Пороки развития спинного мозга и позвоночного столба:**

- спинномозговая грыжа
- кистозная расщелина позвоночного столба (spina bifida cystica)
- полный рахизис
- диастематомиелия
- амиелия
- другие.

**VI группа. Пороки развития вентрикулярной системы и подпаутинного пространства:**

- различные изменения водопровода среднего мозга
- гидроцефалия
- гидранэнцефалия
- порок Денди – Уокера.

В этой классификации мы привели только те формы пороков, которые могут быть выявлены с помощью эхографии. К сожалению, она не лишена недостатков, поскольку не может охватить все разнообразие эхографических изменений ЦНС плода, которые доступны современной пренатальной диагностике. Кроме того, быстрое развитие науки

дает возможность пересмотреть взгляды на этиологию и патогенез некоторых ВПР ЦНС и пересмотреть их положение в современной классификации. Например, по мнению некоторых исследователей, агенезия мозолистого тела должна относиться к порокам, возникающим на фоне неразделения конечного мозга, тогда как по данной классификации – к порокам конечного мозга, возникшим в результате незакрытия нервной трубки.

Тем не менее наличие любой, пусть и не совсем совершенной, классификации позволяет систематизировать наши знания и более точно сформулировать диагноз.

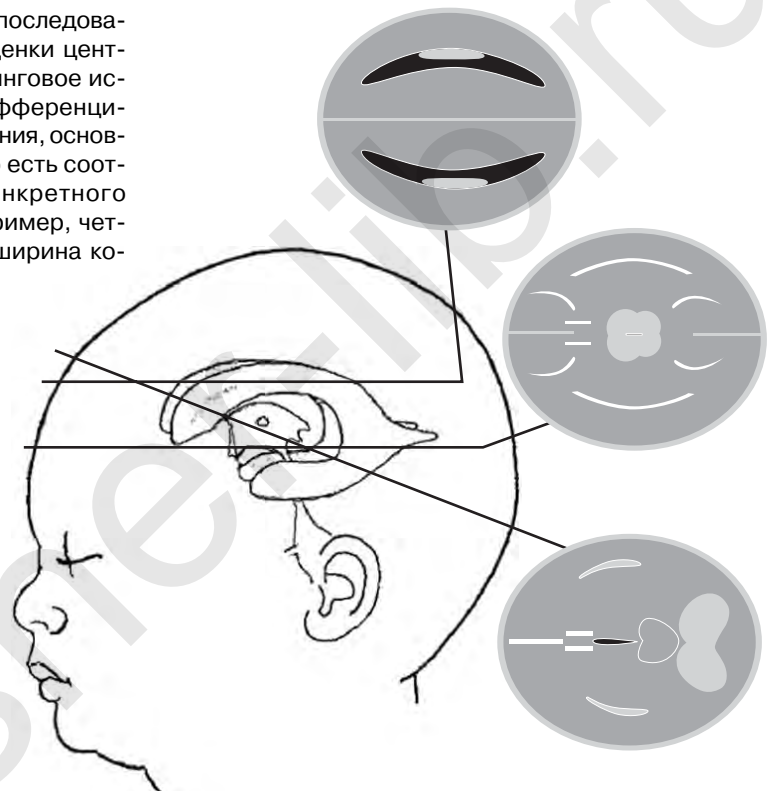
В настоящей главе мы попытаемся рассказать о принципах ультразвуковой диагностики ВПР ЦНС, об их основных эхографических характеристиках и затронуть вопросы оценки прогноза для постнатальной жизни и здоровья.

## МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Изучение анатомии плода во второй половине беременности целесообразно проводить последовательно по единой схеме и начинать с оценки центральной нервной системы (ЦНС). Скрининговое исследование обычно осуществляется дифференциально-диагностическим методом исключения, основная цель которого – установить норму, то есть соответствие анатомической структуры конкретного органа определенным нормативам. Например, четкая визуализация боковых желудочков, ширина которых в норме не превышает 10 мм, позволяет исключить вентрикуломегалию и гидроцефалию у плода в момент исследования. В случаях аномального изображения структур головного мозга необходимо проводить расширенное обследование в аксиальной, сагиттальной и венечной плоскостях сканирования мозга. Соблюдение мультисекционной методики сканирования с использованием трансабдоминального и при необходимости трансвагинального (в случаях головного предлежания плода) доступов способствует снижению числа ошибочных диагнозов.

Обычно скрининговое исследование включает получение серии сечений структур головного мозга плода в аксиальных плоскостях. При этом последовательно проводится оценка боковых желудочков, ножек мозга, зрительных бугров, мозжечка, большой цистерны и М-эхо, образованного отражением ультразвуковых сигналов от межполушарной щели, серпа мозга и полости прозрачной перегородки. Для объективной оценки всех основных структур целесообразно проводить сканирование с использованием нескольких плоскостей на разных уровнях (рис. 12.1). Наибольшее распространение в клинической практике получила методика четырех горизонтальных плоскостей [3].

Первая плоскость сканирования преимущественно используется для оценки боковых желудочков головного мозга. В настоящее время для диагностики вентрикуломегалии и гидроцефа-



**Рис. 12.1.** Схематическое изображение исследования структур головного мозга плода при скрининговом ультразвуковом исследовании.

**Таблица 12.1.** Размеры боковых желудочков головного мозга плода во II триместре беременности

Авторы	Среднее значение, мм	Пределы колебаний, мм	Верхний порог нормы, мм
О.Е. Озерова, 1987 [4]	8,4	6–9	
J. Cardoza и соавт., 1988 [5]	7,6±0,6	5,8–9,4	10
R. Achiron и соавт., 1993 [6]	6,6±1,2	4,2–9,0	10
Е.А. Яковенко, 1994 [7]	6,4	4,3–9,0	
С.М. Воеводин, 1996 [8]	6	4–10	
Н.П. Веропотвелян, Н.В. Воленко, 1997 [9]	6±1		8
T. Farrell, 1995 [10]	5,4±1,2	3,0–7,8	10
S. Lipitz и соавт., 1998 [11]	7,2±0,9		10
S. Haddad и соавт., 2001 [12]	4,96±0,96	2,02–7,78	10

лии большей популярностью пользуются прямые измерения ширины боковых желудочков, а не ранее предложенный желудочково-полушарный индекс, представляющий собой отношение ширины бокового желудочка к ширине полушария мозга. Проведенные исследования убедительно продемонстрировали, что пороговой величиной, при превышении которой ставится диагноз вентрикуломегалии, является 10 мм (табл. 12.1).

Вторая плоскость сканирования проходит через лобные и затылочные рога боковых желудочков. При ее оценке следует помнить, что во многих случаях расширение желудочковой системы головного мозга плода начинается с задних рогов боковых желудочков. Поэтому их оценке следует уделять особое внимание (рис. 12.2). При нормальном развитии плода их ширина до 32 нед беременности не должна превышать 10 мм (табл. 12.2) [13].

Третья аксиальная плоскость соответствует уровню оптимального измерения размеров головы плода, включая бипариетальный и лобно-затылочный размеры, а также окружность головы. В этой плоскости сканирования четко определяются ножки мозга и зрительные бугры, образующие четверохолмие, а между ними – III желудочек. По данным С.М. Воеводина [8], ширина III желудочка варьирует в норме от 1 до 2 мм в сроки от 22 до 28 нед беременности.

С обеих сторон от зрительных бугров располагаются извилины гиппокампа, представленные округлыми пространствами, медиально ограниченные цистернами, а латерально – боковыми желудочками.

**Таблица 12.2.** Нормативные значения ширины задних рогов боковых желудочков головного мозга плода (в мм) [13]

Срок беременности, нед	Процентиль		
	5-й	50-й	95-й
14	5,1	6,7	8,4
15	5,1	6,8	8,5
16	5,2	6,9	8,6
17	5,3	7,0	8,7
18	5,4	7,1	8,8
19	5,5	7,2	8,8
20	5,6	7,2	8,9
21	5,6	7,3	9,0
22	5,7	7,4	9,1
23	5,8	7,5	9,2
24	5,9	7,6	9,3
25	6,0	7,7	9,3
26	6,1	7,7	9,4
27	6,1	7,8	9,5
28	6,2	7,9	9,6
29	6,3	8,0	9,7
30	6,4	8,1	9,8
31	6,5	8,2	9,9
32	6,6	8,3	9,9
33	6,7	8,3	10,0
34	6,7	8,4	10,1
35	6,8	8,5	10,2
36	6,9	8,6	10,3
37	7,0	8,7	10,4
38	7,1	8,8	10,4
39	7,2	8,8	10,5



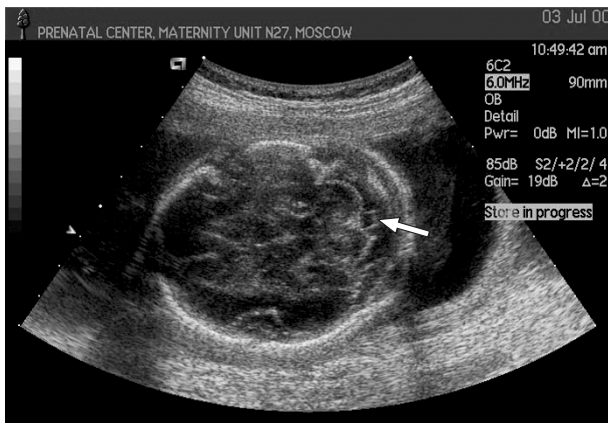
**Рис. 12.2.** Поперечное сечение головы плода. Стрелкой указан задний рог нормального бокового желудочка головного мозга с сосудистым сплетением.

Кпереди от зрительных бугров определяются передние рога боковых желудочков, которые разделены полостью прозрачной перегородки. Визуализация полости прозрачной перегородки имеет принципиальное значение для исключения различных пороков головного мозга и в первую очередь голопроэнцефалии. В таблице 12.3 представлены нормативные значения ширины полости прозрачной перегородки.

Для оценки мозговых структур, располагающихся в задней черепной ямке, датчик необходимо раз-

**Таблица 12.3.** Нормативные значения ширины полости прозрачной перегородки головного мозга плода (в мм) [14]

Срок беременности, нед	Процентиль		
	5-й	50-й	95-й
15	1,8	2,8	3,7
16	2,1	3,2	4,2
17	2,4	3,5	4,6
18	2,7	3,9	5,0
19	2,9	4,2	5,5
20	3,2	4,5	5,8
21	3,4	4,8	6,2
22	3,6	5,1	6,6
23	3,7	5,3	6,9
24	3,9	5,5	7,2
25	4,0	5,8	7,5
26	4,1	5,9	7,8
27	4,2	6,1	8,0
28	4,3	6,3	8,3
29	4,3	6,4	8,5
30	4,3	6,5	8,7
31	4,4	6,6	8,8
32	4,3	6,7	9,0
33	4,3	6,7	9,1
34	4,3	6,7	9,2
35	4,2	6,7	9,3
36	4,1	6,7	9,4
37	4,0	6,7	9,4
38	3,8	6,6	9,4
39	3,7	6,6	9,5
40	3,5	6,5	9,4
41	3,3	6,4	9,4



**Рис. 12.3.** Поперечное сечение головы плода через заднюю черепную ямку. Стрелкой указана большая цистерна головного мозга плода.



**Рис. 12.4.** Поперечное сечение головы плода через заднюю черепную ямку. Определение поперечного размера мозжечка.

вернуть и сместить кзади от плоскости, в которой определяются основные размеры головы плода. При этом последовательно изучаются полушария и червь мозжечка на всем протяжении, а также большая цистерна головного мозга (рис. 12.3). Это сечение используется не только для исключения синдрома Денди – Уокера, который характеризуется дефектом червя мозжечка, но и при необходимости для определения поперечного размера мозжечка (рис. 12.4). Гипоплазию мозжечка устанавливают в случаях, когда

его поперечный диаметр находится ниже 5-го перцентиля (табл. 12.4).

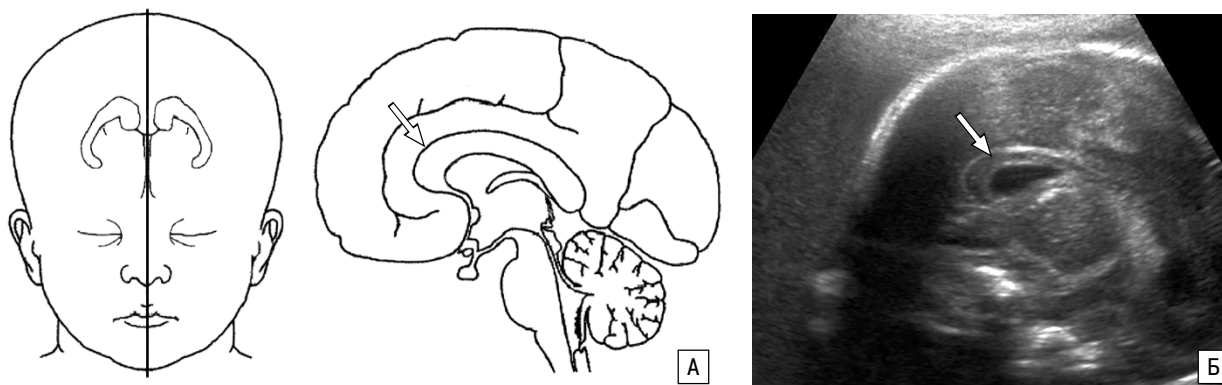
Большая цистерна головного мозга также входит в перечень протокола анатомических структур плода, подлежащих обязательной оценке в ходе скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности, так как ее расширение рассматривается как эхографический маркер хромосомных аномалий. Расширение большой цистерны устанавливают в случаях, когда ее ширина превы-

**Таблица 12.4.** Нормативные значения поперечного диаметра мозжечка плода (в мм) [15]

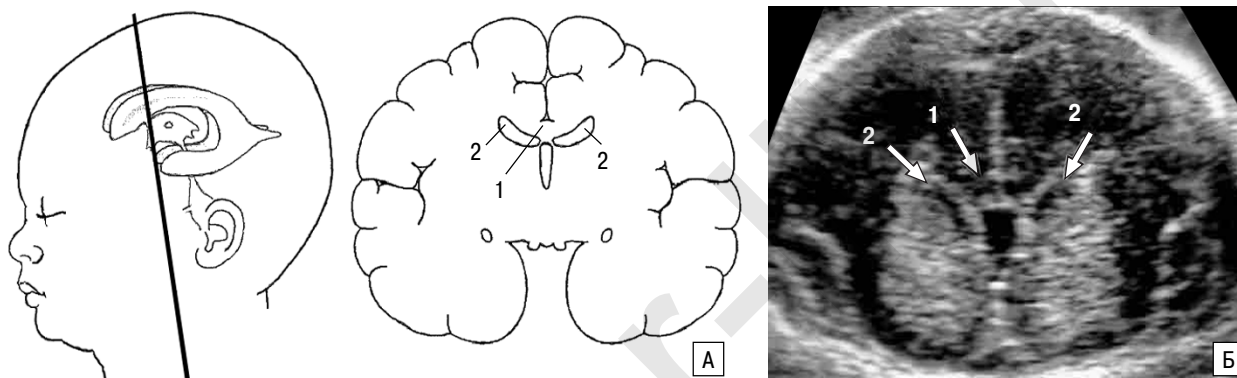
Срок беременности, нед	Процентиль		
	5-й	50-й	95-й
14	10	12	14
15	10	13	15
16	12	14	16
17	14	16	18
18	15	17	19
19	16	18	20
20	18	20	22
21	19	21	23
22	20	23	26
23	21	24	27
24	23	26	29
25	24	27	30
26	26	29	32
27	27	30	33
28	29	32	35
29	30	33	36
30	32	35	38
31	33	36	39
32	35	38	41
33	37	40	43
34	39	42	45
35	41	44	47
36	43	46	49
37	44	48	52
38	46	50	54
39	48	52	56
40	51	55	59

**Таблица 12.5.** Нормативные значения ширины большой цистерны головного мозга плода (в мм)

Срок беременности, нед	Е.А. Яковенко, 1994 [7]			Р. Снайдерс, К. Николаидес, 1997 [13]		
	процентиль					
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
15	3,2	3,9	4,6	2,1	3,8	5,7
16	3,2	4,3	5,3	2,4	4,1	6,0
17	3,8	4,6	5,4	2,6	4,3	6,3
18	4,3	5,2	6,1	2,8	4,6	6,6
19	4,3	5,4	6,4	3,1	4,9	6,9
20	3,1	5,7	8,3	3,3	5,1	7,2
21	4,7	6,1	7,5	3,5	5,4	7,5
22	4,6	6,1	7,7	3,7	5,6	7,7
23	4,9	6,2	7,5	3,9	5,8	8,0
24	5,7	6,4	7,1	4,1	6,0	8,2
25	5,6	6,7	7,7	4,3	6,2	8,5
26	5,1	6,8	8,5	4,4	6,4	8,7
27	5,3	6,8	8,4	4,6	6,6	8,9
28	5,6	6,9	8,3	4,7	6,8	9,1
29	5,4	6,9	8,5	4,9	6,9	9,3
30	5,7	7,0	8,3	5,0	7,0	9,4
31	5,3	7,0	8,7	5,1	7,2	9,6
32	5,3	7,0	8,8	5,2	7,3	9,7
33	3,7	7,1	10,5	5,3	7,4	9,8
34	5,9	7,2	8,5	5,3	7,5	9,9
35	5,6	7,2	8,9	5,4	7,5	10,0
36	4,9	7,3	9,6	5,4	7,6	10,0
37	5,2	7,4	9,6	5,4	7,6	10,1
38	6,1	7,4	8,7	5,5	7,6	10,1
39	6,1	7,5	8,8	5,5	7,6	10,1



**Рис. 12.5.** Схематическое изображение (А) и эхограмма (Б) сагиттальной плоскости сканирования головного мозга плода. Стрелкой указано мозолистое тело.



**Рис. 12.6.** Схематическое изображение (А) и эхограмма (Б) венечной плоскости сканирования головного мозга плода. 1 – мозолистое тело; 2 – боковые желудочки.

шает 95-й процентиль нормативных значений (табл. 12.5). По данным С.М. Воеводина [8], максимальный размер большой цистерны не превышает 11 мм.

Расширенное обследование структур головного мозга плода проводится с использованием мультиплоскостной методики, которая дополнительно включает сагиттальную и венечную плоскости сканирования мозга.

Сагиттальные плоскости сканирования получают при сканировании головы плода вдоль переднезадней оси (рис. 12.5). Сканирование в сагиттальной плоскости является наиболее информативным в первую очередь при необходимости исключения или установления агенезии мозолистого тела. Однако следует отметить, что для получения сагиттальных плоскостей необходим достаточный практический опыт, так как нередко возникают определенные технические трудности, обусловленные «неудобным» для исследования положением плода. Обычно для опытных специалистов, по данным М. Van Gelder-Hasker и соавт. [16], визуализация мозолистого тела

**Таблица 12.6.** Нормативные значения размеров мозолистого тела плода [17]

Срок беременности, нед	Длина, мм			Толщина, мм			Ширина, мм		
	процентиль								
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
16	2,95	3,75	4,55	0,42	0,75	1,08	1,61	2,38	3,14
17	4,77	6,24	7,70	0,58	1,12	1,32	2,08	2,63	3,17
18	10,04	12,51	14,99	1,12	1,30	1,48	2,82	3,99	5,15
19	14,51	15,78	17,05	1,03	1,13	1,24	3,80	4,18	4,55
20	18,13	18,95	19,77	1,31	1,47	1,63	3,93	4,43	4,93
21	19,54	20,38	21,23	1,60	1,73	1,86	4,40	5,02	5,64
22	21,53	22,39	23,24	1,82	2,00	2,18	4,56	4,99	5,43
23	23,19	24,45	25,72	1,87	2,04	2,20	4,90	5,39	5,88
24	26,32	27,61	28,90	1,90	2,07	2,24	5,49	6,16	6,83
25	28,66	29,65	30,64	1,89	2,11	2,34	5,26	5,68	6,11
26	29,91	31,44	32,98	1,87	2,09	2,31	5,74	6,40	7,06
27	32,75	34,33	35,92	1,94	2,14	2,35	5,72	6,69	7,66
28	32,30	34,44	36,59	1,66	2,14	2,63	6,50	7,19	7,88
29	34,21	36,40	38,59	1,73	1,99	2,25	5,35	6,18	7,01
30	37,14	38,33	39,52	2,04	2,35	2,66	6,45	7,16	7,87
31	36,18	37,30	38,42	1,93	2,37	2,81	5,92	6,63	7,34
32	38,37	40,43	42,49	1,96	2,66	3,36	5,43	6,61	7,80
33	31,44	38,50	45,56	2,13	2,75	3,37	4,81	6,58	8,34
34	41,40	42,50	43,60	2,20	2,62	3,03	5,90	7,32	8,73
35	40,82	45,60	50,38	2,21	2,76	3,31	5,43	7,16	8,89
36	40,00	44,00	45,00	2,20	2,50	3,00	5,60	8,60	8,80
37	42,50	44,67	46,84	1,98	2,27	2,55	2,98	7,67	12,36

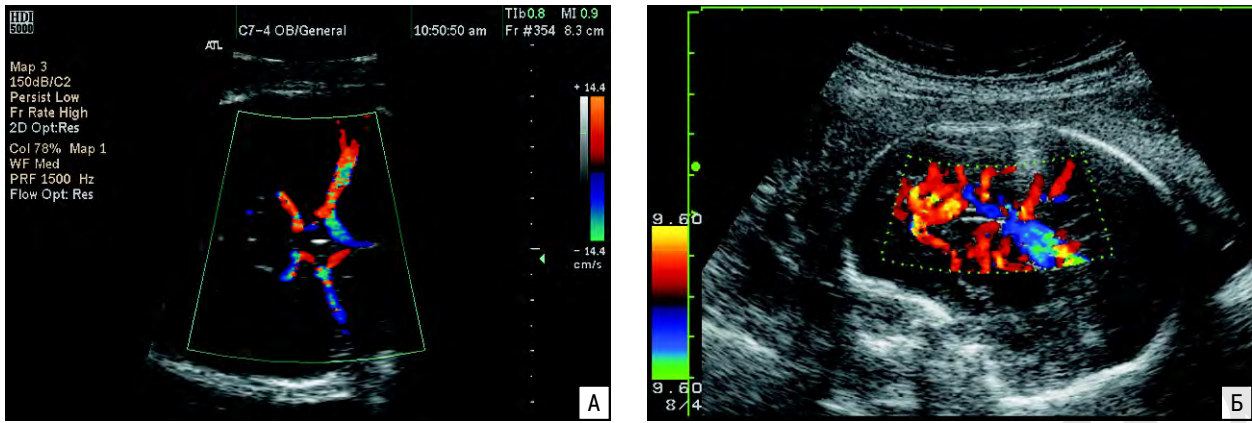


Рис. 12.7. Допплерограммы сосудов головного мозга плода при поперечном (А) и сагиттальном (Б) сканировании.



Рис. 12.8. Эхограммы позвоночника плода в сагиттальной (А), поперечной (Б) и фронтальной (Б') плоскости.

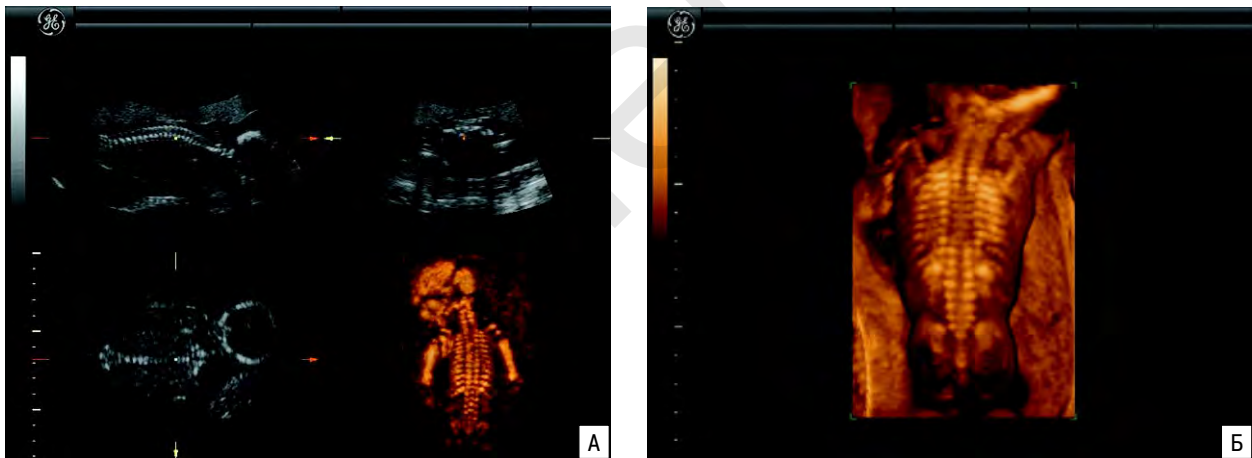


Рис. 12.9. Трехмерное изображение и специальный режим оценки скелета плода (А). Б – поверхностная реконструкция. Отчетливо видны позвоночник и ребра плода.

у плода возможна при сагиттальном сканировании в 94% случаев.

Для исключения гипоплазии/дисплазии мозолистого тела необходима оценка его длины и толщины при сагиттальном сканировании, а также ширины, которая определяется в венечной плоскости (табл. 12.6). Венечные плоскости получают при сканировании головы плода вдоль латерально-латеральной оси (рис. 12.6). При переднем венечном сечении мозолистое тело визуализируется в виде эхонегативного образования между передними рогами боковых желудочков и межполушарной щелью. Кроме оценки мозолистого тела, венечные плоскости оказывают

существенную помощь в установлении лобарной формы голопроэнцефалии, при которой происходит слияние передних рогов боковых желудочков.

Борозды и извилины конечного мозга визуализируются в разных плоскостях сканирования. Количество определяемых борозд увеличивается с возрастанием срока беременности [8, 18]. Однако в настоящее время остаются до конца не разработанными надежные критерии диагностики их патологии.

Важное дополнительное значение при врожденных пороках головного мозга у плода имеет цветное доплеровское картирование (ЦДК), которое позволяет оценить практически все основные сосуды

головного мозга (рис. 12.7) и установить сосудистый генез выявленных пороков.

Позвоночник плода необходимо оценивать на всем протяжении как в продольной, так и поперечной плоскостях (рис. 12.8). Не меньшей диагностической ценностью обладает фронтальная плоскость сканирования, когда при *spina bifida* возможна визуализация отсутствия задних дуг позвонков, кожи и мышц над дефектом. Сагиттальная плоскость используется для оценки изгибов позвоночника, служащих косвенным признаком *spina bifida*, и в случаях больших грыжевых образований при открытой форме порока – для оценки обширности поражения. Сканирование в поперечной плоскости позволяет оценить замкнутость позвонковых колец, которая нарушается при закрытой *spina bifida*. Новые возможности в оценке позвоночника и диагностике пороков его развития открывает трехмерная эхография, которая с использованием спе-

циальных режимов сканирования позволяет провести детальную оценку практически всех костных структур (рис. 12.9).

Таким образом, изучение структур головного мозга и позвоночника плода при скрининговом ультразвуковом исследовании – это методически не сложный процесс, который требует лишь внимания и сосредоточенности врача, а также знаний об ультразвуковой анатомии ряда структур ЦНС. Следует также помнить и о соблюдении сроков проведения эхографии, поскольку в начале II триместра часть пороков головного мозга (например, некоторые формы гидроцефалии, варианты синдрома Денди – Уокера и т.д.) еще не проявляют себя. Некоторые аномалии ЦНС (аневризма вены Галена, арахноидальные и порэнцефалические кисты, опухоли и др.) могут манифестировать только в III триместре, поэтому оценка структур головного мозга плода является обязательной и на третьем этапе ультразвукового скрининга.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Centini G., Rosignoli L., Faldini G., et al. Correlation between transvaginal 2D and 3D first trimester neuroimaging and embryonic development according to Carnegie stadiation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. № 3. P. 332.
- Калмин О.В., Михайлов А.В., Степанов С.А., Лернер Л.А. Аномалии развития органов и частей тела человека. Изд. Саратовского медицинского университета, 1999. 181 с.
- Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития. М.: Медицина, 1994. С. 12–30.
- Озерова О.Е. Ультразвуковая антенатальная вентрикулография // *Акуш. Гинеко.* 1987. № 2. С. 54–57.
- Cardoza J.D., Goldstein R.B., Filly R.A. Exclusion of fetal ventriculomegaly with single measurement: the width of the lateral ventricular atrium // *Radiology.* 1988. V. 169. P. 711–714.
- Achiron R., Schimmel M., Achiron A., Mashlach S. Fetal mild idiopathic lateral ventriculomegaly: is there a correlation with fetal trisomy? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. № 2. P. 89–92.
- Яковенко Е.А. Изучение региональных номограмм плода для диагностики внутриутробной задержки роста // *Ультразвук. Перинат. Диагн.* 1994. Вып. 4–5. С. 29–37.
- Воеводин С.М. Ультразвуковое исследование головного мозга и лица у плода // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. II том / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 89–118.*
- Веропотвелян Н.П., Воленко Н.В. Прогностическая оценка дилатации боковых желудочков мозга у плода в пренатальном периоде // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 2. С. 10–11.
- Farrell T.A. Transient unilateral cerebral ventriculomegaly // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 3. P. 304–305.
- Lipitz S., Yagel S., Malinger G. et al. Outcome of fetuses with isolated borderline unilateral ventriculomegaly diagnosed at mid-gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. P. 23–26.
- Haddad S., Peleg D., Matilsky M., Ben-Ami M. Cerebral lateral ventricular atrial diameter of male and female fetuses at 20–24 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 2. P. 155–156.
- Снайдерс Р. Дж. М., Николаидес К. Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997.
- Falco P., Gabrielli S., Visentin A. et al. Transabdominal sonography of the cavum septum pellucidum in normal fetuses in the second and third trimesters of pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 6. P. 549–553.
- Демидов В. Н., Бычков П. А., Логвиненко А. В., Воеводин С. М. Ультразвуковая биометрия. Справочные таблицы и уравнения // *Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в перинатологии / Под ред. Медведева М. В., Зыкина Б. И. М., 1990. С. 83–92.*
- Van Gelder-Hasker M.R., Van Wezel-Meijler G., Van Geijn H.P. et al. Ultrasonography of the peri- and intraventricular areas of the fetal brain between 26 and 36 weeks gestational age; a comparison with neonatal ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. P. 34–41.
- Achiron R., Achiron A. Development of the human fetal corpus callosum: a high-resolution, cross-sectional sonographic study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 4. P. 343–347.
- Monteagudo A., Timor-Tritsch I.E. Development of fetal gyri, sulci and fissures: a transvaginal sonographic study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 4. P. 222–228.

## АНЭНЦЕФАЛИЯ/ЭКЗЭНЦЕФАЛИЯ/АКРАНИЯ

Анэнцефалия и экзэнцефалия относятся к порокам развития конечного мозга, возникающим в результате несмыкания нервной трубки. В их основе лежит нарушение развития эктодермального и мезодермального листков, вследствие чего такие пороки часто сопровождаются нарушениями развития мозговых оболочек, костей черепа и мягких покровов головы [1].

Анэнцефалия является одним из наиболее частых пороков ЦНС, при котором полностью отсутствует мозговая ткань (полушария) и кости свода черепа. При экзэнцефалии кости свода черепа также отсутствуют

(акrania), но имеется фрагмент мозговой ткани. Акrania характеризуется отсутствием свода черепа при наличии аномально сформированного головного мозга.

Анэнцефалия является результатом нарушения закрытия роstralного отдела нейропоры в течение 28 дней с момента оплодотворения. Проведенные динамические ультразвуковые исследования позволили установить, что акrania, экзэнцефалия и анэнцефалия являются этапами одного порока. Этим объясняется, что частота экзэнцефалии в ранние сроки беременности превалирует над анэнцефалией и



**Таблица 12.7.** Частота анэнцефалии на 10 000 новорожденных по данным мирового регистра врожденных пороков [9, 10]

Страна	Частота
Австралия	4,9
Канада	5,0
Франция	0,8
Чехословакия	2,8
Дания	1,4
Англия	5,2
Финляндия	1,9
Венгрия	5,7
Израиль	4,2
Италия	2,4
Япония	9,2
Мексика	18,4
Новая Зеландия	4,2
Северная Ирландия	11,5
Норвегия	3,6
Китай	6,3
Южная Америка	5,3
Испания	3,9
Швеция	2,0
США	3,4

наоборот анэнцефалия доминирует над акранией и экзэнцефалией во II и III триместре беременности. Так, R. Goldstein и соавт. [2] приводят описание клинического наблюдения, в котором при обследовании плода в 12 нед беременности не было отмечено дефектов развития головного мозга, а при повторном исследовании в 26 нед была диагностирована анэнцефалия. В другом наблюдении S. Rotttem и соавт. [3] обнаружили в 9 нед беременности аномальную форму закладки головного и шейного отдела позвоночника плода, а в 11 нед диагностировали анэнцефалию и открытую форму spina bifida. K. Kennedy и соавт. [4] описывают случай акрании в 10 нед беременности, в котором головной мозг имел нормальный объем, но был измененной структуры и экзогенности. В 14 нед беременности исследователи обнаружили фрагментацию и дегенерацию головного мозга, в связи с чем был установлен диагноз экзэнцефалии.

M. Bronshtein и A. Ornoy [5] представили наблюдение, в котором отмечена нормальная ультразвуковая анатомия головного мозга развивающегося плода в 9 и 11 нед беременности, но в 12 нед был установлен диагноз акрании, а в 14 нед – анэнцефалии.

Частота анэнцефалии составляет в среднем 1 случай на 1000 новорожденных [6]. С внедрением профилактических программ, направленных на выявление пороков ЦНС, и с улучшением качества пренатальной диагностики частота рождений детей с анэнцефалией снизилась [7]. Согласно данным недавно проведенных исследований в 11 странах Европы, полученным при обследовании 670 766 плодов/новорожденных, изолированная анэнцефалия отмечена в 166 случаях, что составило в среднем 2,5 на 10 000 плодов/новорожденных [8]. Частота анэнцефалии зависит от многих факторов, в том числе, от географических и этнических (табл. 12.7). В нашей стране также отмечены существенные колебания частоты анэнцефалии в разных регионах (табл. 12.8).

При ультразвуковом исследовании плода диагноз анэнцефалии устанавливается достаточно легко на основании регистрации отсутствия костей мозгового черепа и ткани головного мозга (рис. 12.10, 12.11). В большинстве случаев над орбитами визуализируется гетерогенная структура неправильной формы, которая представляет собой сосудистую мальформацию первичного мозга. Диагноз акрании ставится в тех случаях, когда мозг плода не окружен костным сводом.

Дифференциальный диагноз анэнцефалии и экзэнцефалии в большинстве случаев, особенно в ранние сроки беременности, представляет значительные трудности. Только отчетливое выявление фрагмента мозговой ткани позволяет предполагать наличие экзэнцефалии. Существенную помощь в дифференциальной диагностике этих пороков оказывает ЦДК, так как при анэнцефалии отсутствует привычная картина сосудистой системы головного мозга из-за окклюзии на уровне внутренних сонных артерий [15]. Экзэнцефалия и акрания характеризуются наличием кровеносных сосудов в измененных мозговых структурах.

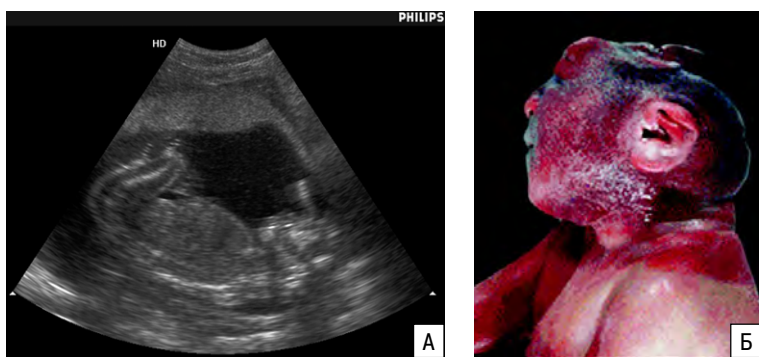
Пренатальная диагностика анэнцефалии во II и III триместрах беременности, как правило, не вызывает затруднений (табл. 12.9), но при недостаточном опыте исследователя возможны пропус-

**Таблица 12.8.** Частота пороков развития нервной трубки в различных регионах Российской Федерации на 10 000 рождений

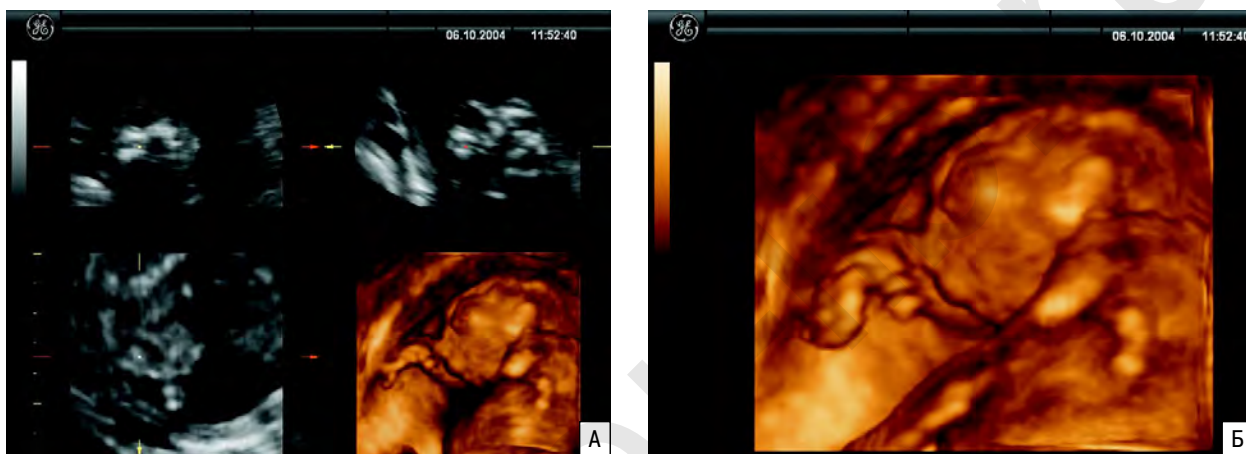
Авторы	Регион	Анэнцефалия
В.П. Пузырев и соавт., 1997 [11]	Курская область	1,0
Е.А. Кириллова и соавт., 2000 [12]	Москва	10,35
Я.А. Лещенко и соавт., 2001 [13]	Ангарск	1,0
Ф.К. Лагуева и соавт., 2002 [14]	РСО – Алания	6,75

**Таблица 12.9.** Чувствительность пренатальной эхографии при выявлении анэнцефалии

Авторы	Частота порока при ультразвуковом исследовании	Отношение среди всех диагностируемых пороков ЦНС, %	Срок диагностики	Чувствительность, %
S. Levi и соавт., 1991 [16]	0,37:1000 (6/16 072)	10,53	≤ 22 нед	100
Z. Parr и соавт., 1995 [17]	0,69:1000 (44/63 794)	23,16	II триместр	100
A. Queisser-Luft и соавт., 1998 [18]	0,27:1000 (5/20 248)	–	17,4 нед	100
С.О. Кусова, 2004 [19]	13,12:1000(26/1982)	31,4	21,5 нед	100
ГУ РЦПСИР, Владикавказ	2,47:1000(32/21 628)	21,3	22,3 нед	100
ЦПД № 27, Москва				



**Рис. 12.10.** Беременность 21 нед. Анэнцефалия. А – продольное сканирование плода. Б – фенотип абортуса.



**Рис. 12.11.** Беременность 22 нед. Анэнцефалия. А – трехмерная реконструкция. Б – объемная поверхностная реконструкция.

ки даже такого грубого порока развития. Согласно результатам мультицентрового анализа в 11 странах Европы, в течение трех лет пренатально были диагностированы 159 (96%) из 166 случаев анэнцефалии, то есть в 4% случаев эта аномалия не была выявлена при эхографии. Тем не менее очевиден тот факт, что анэнцефалия относится к легко обнаруживаемым порокам, причем в 87% наблюдений диагноз ставится рано, то есть до 24 нед беременности [8].

Анэнцефалия/экзэнцефалия/акрания относятся к абсолютно летальным порокам развития, поэтому прерывание беременности следует предлагать во всех случаях обнаружения порока. Если пациентка желает пролонгировать беременность, родоразрешение должно проводиться в интересах матери, без расширения показаний к кесареву сечению.

Анэнцефалия и акрания являются мультифакториальной патологией. Анэнцефалия может входить в состав синдрома амниотических тяжей, сочетаться с хромосомными дефектами (трисомия 18, коль-

цевая хромосома 13), возникать в результате действия аминоптирина, метотрексата, на фоне диабета матери и гипертермии [20–24]. Анэнцефалия входит в состав синдрома Меккеля – Грубера и гидролетального синдрома [20, 25]. Описаны редкие семейные случаи анэнцефалии, которые наследуются по Х-сцепленному типу [26].

По результатам наших исследований, наиболее часто отмечалось сочетание анэнцефалии со спинномозговой грыжей – 40,5%, с задержкой внутриутробного развития – 16,2%, деформаци-

ей скелета – 10,8% и пороками развития лица – 8,1%. При морфологическом исследовании плода наиболее частыми сочетанными с анэнцефалией пороками развития были спинномозговая грыжа – 40,5%, пороки легких и надпочечников – по 21,6% [19].

В тех случаях, когда родители принимают решение пролонгировать беременность, их следует предупредить, что 50% плодов с анэнцефалией родятся живыми, 66% из них проживут несколько часов, некоторые могут жить в течение недели [27]. Консультация генетика и синдромолога после рождения ребенка должна быть направлена на установление синдромологического диагноза.

При заключительном медико-генетическом консультировании семьи необходимо обсудить вопросы риска повторения порока и вероятные причины его возникновения. Эмпирический риск для анэнцефалии составляет от 3 до 5%. Для уменьшения риска повторения анэнцефалии рекомендуется прием фолиевой кислоты (4 мг/сут) за 3 мес до следующей беременности [28].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Калмин О.В., Михайлов А.В., Степанов С.А., Лернер Л.А. Аномалии развития органов и частей тела человека. Изд. Саратовского медицинского университета, 1999. 181 с.
2. Goldstein R.B., Filly R.A., Callen P.W. Sonography of anencephaly: pitfalls in early diagnosis // J. Clin. Ultrasound. 1989. V. 17. P. 397–402.

3. Rottem S., Bronshtein M., Thaler I., Brandes J.M. First trimester transvaginal sonographic diagnosis of fetal anomalies // *Lancet*. 1989. № 1. P. 444–445.
4. Kennedy K.A., Flick K.J., Thurmond A.S. First-trimester diagnosis of exencephaly // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 162. P. 461–463.
5. Bronshtein M., Ornoy A. Acrania: anencephaly resulting from secondary degeneration of a closed neural tube: two cases in the same family // *J. Clin. Ultrasound*. 1991. V. 19. P. 230–234.
6. Warkany J. Congenital malformations: notes and comments. Chicago: Year Book, 1971.
7. Lary J., Edmonds L. Prevalence of spina bifida at birth – United States, 1983–1990: a comparison of two surveillance systems // *MMWR CDC Surveill Summ*. 1996. V. 45. P. 15–26.
8. Boyd P.A., Wellesley D.G., De Walle H.E.K. et al. Evaluation of the prenatal diagnosis of neural tube defects by fetal ultrasonographic examination in different centres across // 10th International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy. Barcelona, June 19–21, 2000. P. 263.
9. Lemire R.J., Beckwith J.B., Warkany J. Anencephaly. N.Y.: Raven, 1978. P. 271.
10. ICBDMs. Congenital malformations worldwide. Amsterdam: Elsevier Science, 1991. P. 220.
11. Пузырев В.П., Чурносков М.И., Кириленко А.И. // *Рос. Вест. Перинатол. Пед.* 1997. № 4. С. 18–23.
12. Кириллова Е.А., Никифорова О.К., Жученко Н.А. и соавт. Мониторинг врожденных пороков развития у новорожденных // *Рос. Вест. Перинатол. Пед.* 2000. № 1. С. 18–21.
13. Лещенко Я.А., Мыльников И.В., Маркелова Л.Г. и соавт. Мониторинг врожденных пороков развития у новорожденных в крупном промышленном городе // *Педиатрия*. 2001. № 3. С. 77–81.
14. Лагуева Ф.К., Кусова С.О., Цидаева Т.И., Овсянникова И.И. Первые результаты работы по организации медико-генетической службы и мониторинга врожденных пороков развития в республике Северная Осетия – Алания // *Пренат. Диагн.* 2002. № 2. С. 114–116.
15. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, РАВУЗДПГ, 1997.
16. Levi S., Hyjazi Y., Schaaps J.-P. et al. Sensitivity and specificity of routine antenatal screening for congenital anomalies by ultrasound: The Belgian Multicentric Study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V. 1. № 2. P. 102–110.
17. Papp Z., Toth-Pal E., Papp Cs., et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. № 5. P. 320–326.
18. Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G., et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 6. P. 567–576.
19. Кусова С.О. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков центральной нервной системы: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2004.
20. Jones K. Smith's recognizable patterns of human malformations. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 1997. P. 559–563.
21. Schinzel A. Carologue of unbalanced chromosome aberrations in man. Berlin: de Gruyter, 1984.
22. Zacharias J., Jenkins J., Marion J. The incidence of neural tube defects in the fetal and neonate of the insulin-dependent diabetic women // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1984. V. 150. P. 797–798.
23. Warkany J. Teratogen update: hyperthermia // *Teratology*. 1986. V. 33. P. 365–371.
24. Miller P., Smith D., Shepard T. Maternal hyperthermia as a possible cause of anencephaly // *Lancet*. 1978. V. 1. P. 519–521.
25. Jenson O., Arnason A., Gunnarsdottir H., et al. A family showing apparent X linked inheritance of both anencephaly and spina bifida // *J. Med. Genet.* 1988. V. 25. P. 227–229.
26. Melnick M., Myrianthopoulos N. Studies in neural tube defects. II. Pathologic findings in a prospectively collected series of anencephalics // *Amer. J. Med. Gen.* 1987. V. 26. P. 797–810.
27. Stumpf D., Cranford R., Elias S. et al. The infant with anencephaly. The medical task force on anencephaly // *N. Engl. J. Med.* 1990. V. 322. P. 669.
28. MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study // *Lancet*. 1991. V. 338. P. 131–137.

## ИНИЭНЦЕФАЛИЯ

Иниэнцефалия представляет собой летальный сложный порок развития, возникающий в результате несмыкания нервной трубки. Для него характерно отсутствие части или всей затылочной кости со значительным расширением большого затылочного отверстия, в результате чего большая часть головного мозга располагается в области задней черепной ямки и частично в верхней отделе позвоночного канала. В связи с этими анатомическими нарушениями верхняя часть позвоночника укорачивается и расщепляется и образуются энцефалоцеле и/или spina bifida. Характерным признаком иниэнцефалии является патологическое усиление лордоза [1, 2]. Иниэнцефалия относится к редким аномалиям с неустановленной этиологией, хотя сообщалось о возможном тератогенном генезе порока, чаще всего на фоне приема лекарственных препаратов в ранние сроки беременности (винбластин, стрептонигрин, трипаранол, тетрациклин, ампициллин). Более 90% пораженных плодов составляют девочки.

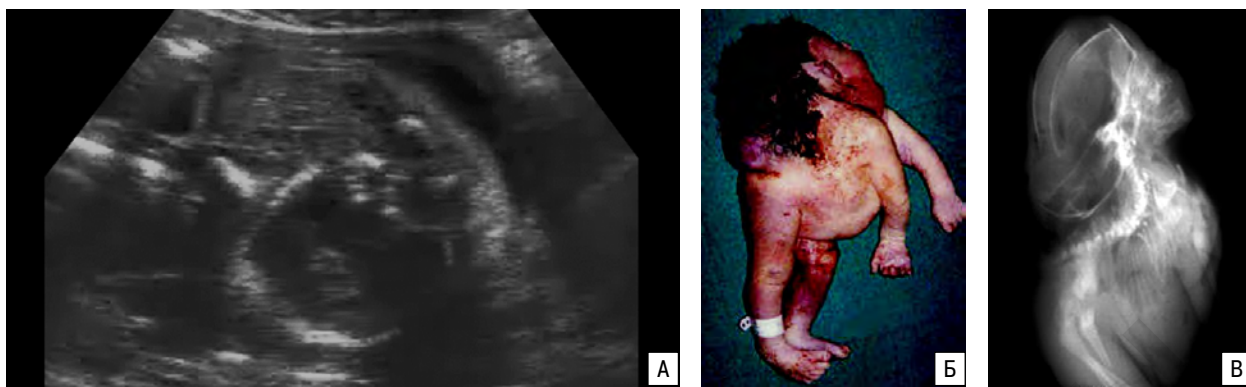
В литературе описано более 100 случаев иниэнцефалии [3]. Первое описание этого порока было сделано в 1836 г. и принадлежит I. Saint-Hilare [4]. Частота встречаемости иниэнцефалии варьирует от 1 случая на 900 до 1 на 65 000 родов [2, 5]. Столь большой диапазон колебаний частоты встречаемости обусловлен в первую очередь тем, что далеко не во всех слу-

чаях иниэнцефалии осуществляется комплексный анализ всех ее проявлений, и заключительный диагноз ограничивается энцефалоцеле или spina bifida.

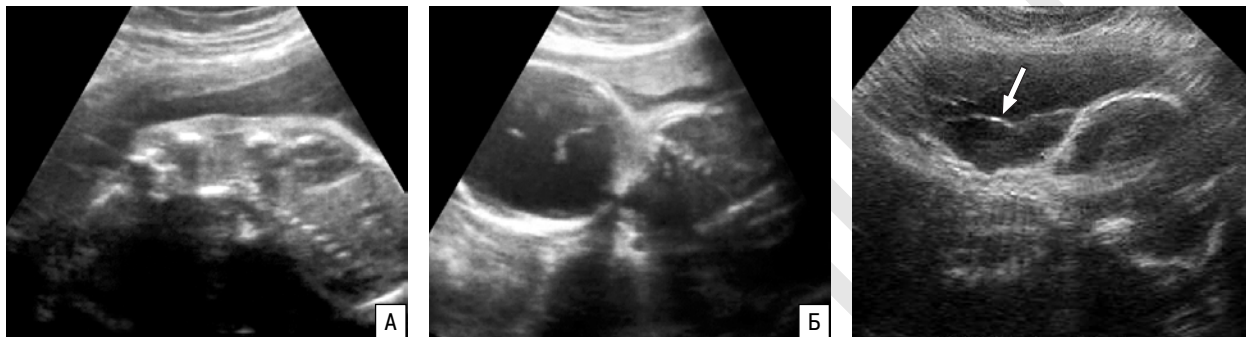
Пренатальная ультразвуковая диагностика иниэнцефалии во второй половине беременности основывается на обнаружении трех основных признаков: 1) дефекта затылочной кости; 2) расщепления позвоночного столба в верхней части; 3) фиксированного запрокинутого положения головы плода (рис. 12.12–12.15) [3, 6]. Среди сочетанных пороков центральной нервной системы при иниэнцефалии описаны анэнцефалия, микроцефалия, гидроцефалия, голопроэнцефалия, аномалии задней черепной ямки, а из экстрачерепных аномалий – диафрагмальная грыжа, омфалоцеле, деформации грудной клетки, пороки сердечно-сосудистой и мочеполовой систем, циклопия, расщелины лица, неперфорированный анус, косопласть и единственная артерия пуповины [2, 3, 6–8].

Большинство публикаций, посвященных иниэнцефалии, содержат описание 1–3 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики этого порока. Наибольшие серии наблюдений представили S. Sahid и соавт. [3] и M. Dogan и соавт. [7].

S. Sahid и соавт. [3] описали 8 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики иниэнцефалии в сроки от 18 до 28 нед беременности. В 7 из 8 случаев помимо основных признаков дополнительно была



**Рис. 12.12.** Иниэнцефалия. А – эхограмма продольного сканирования плода. Отчетливо видно запрокинутое фиксированное положение головы плода. Б – фенотип абортуса. В – рентгенограмма абортуса (theFetus.net).



**Рис. 12.13.** Иниэнцефалия в сочетании с гидроцефалией. А – продольное сканирование. Отчетливо видно запрокинутое фиксированное положение головы плода. Б – поперечное сечение головы плода.

**Рис. 12.14.** Иниэнцефалия. Отчетливо видно запрокинутое фиксированное положение головы плода и spina bifida (стрелка).



**Рис. 12.15.** Иниэнцефалия. А – продольное сканирование плода. Б – поверхностная трехмерная реконструкция. Отчетливо видно запрокинутое фиксированное положение головы плода. В – фенотип абортуса. Дополнительно видна spina bifida (SonoPortal.net).

выявлена микроцефалия, в 6 – многоводие и в 2 – единственная артерия пуповины. В 7 наблюдениях было проведено пренатальное кариотипирование, хромосомных аномалий не выявлено. В этой серии выживших детей не было.

Наибольшую серию случаев (19 наблюдений) пренатальной ультразвуковой диагностики иниэнцефалии опубликовали М. Dogan и соавт. [7]. В их исследованиях было установлено, что наиболее часто (74%) у плодов с иниэнцефалией регистрировалась spina bifida, в 26,3% случаев – затылочное энцефалоцеле, в 37% – диафрагмальная грыжа, в 32% – гипоплазия надпочеч-

ников, в 26,3% – гипоплазия легких, единственная артерия пуповины и омфалоцеле. Во всех случаях исходы беременностей были неблагоприятными.

В отечественной литературе о случае пренатальной ультразвуковой диагностики иниэнцефалии в начале II триместра беременности первыми сообщили Е.В. Флоренсова и М.С. Апарцин [9]. Уже в 12 нед беременности они отметили несоответствие копчико-теменного размера плода сроку беременности. В 15 нед при детальном осмотре плода были обнаружены аномалия формирования свода черепа в затылочной области (отсутствие четкого изображения затылочной

кости, наличие образования без четких контуров в области шейного отдела позвоночника) и расщепление позвоночника, что позволило окончательно сформировать диагноз инициэнцефалии. К 17 нед беременности энцефалоцеле приобрело более четкие контуры, деформация позвоночника стала более выраженной. Беременность была прервана в 21 нед, результаты патоморфологического исследования подтвердили данные ультразвуковой диагностики.

Инициэнцефалия практически всегда заканчивается смертью в неонатальном периоде, поэтому в случаях пренатальной диагностики этого порока необходимо обсудить с родителями вопрос о прерывании беременности. В литературе имеются сообщения только о 6 случаях длительного выживания детей с инициэнцефалией [10, 11]. Следует отметить, что у всех детей была отмечена легкая степень инициэнцефалической деформации.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Калмин О.В., Михайлов А.В., Степанов С.А., Лернер Л.А. Аномалии развития органов и частей тела человека. Изд. Саратовского медицинского университета, 1999. 181 с.
2. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. Медведева М.В. М.: Медицина, 1994. С. 74–75.
3. Sahid S., Sepulveda W., Dezerega V. et al. Iniencephaly: prenatal diagnosis and management // Prenat. Diagn. 2000. V. 20. № 3. P. 202–205.
4. Saint-Hilare I.G. Historie des anomalies del Organization. J.B. Bailliere: Paris, 1836.
5. Lewis H.F. Iniencephalus // Am. J. Obstet. Gynecol. 1987. V. 35. P. 11.
6. Balci S., Aypar E., Altinok G. et al. Prenatal diagnosis in three cases of iniencephaly with unusual postmortem findings // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 7. P. 558–562.
7. Dogan M.M., Ekici E., Yapar E.G. et al. Iniencephaly: sonographic-pathologic correlation of 19 cases // J. Perinat. Med. 1996. V. 24. P. 501–511.
8. Morocz I., Szeifert G.T., Molnar P. et al. Prenatal diagnosis and pathoanatomy of iniencephaly // Clin. Genet. 1986. V. 30. P. 81–86.
9. Флоренсова Е.В., Апарцин М.С. Случай пренатальной диагностики инициэнцефалии в начале II триместра беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1999. Т. 7. № 4. С. 332–334.
10. Katz V.L., Aylsworth A.S., Albright S.G. Iniencephaly is not uniformly fatal // Prenat. Diagn. 1989. V. 9. P. 595–599.
11. Erdinciler P., Kaynar M.Y., Canbaz B. et al. Iniencephaly: neuroradiological and surgical features. Case report and review of the literature // J. Neurosurg. 1998. V. 89. P. 317–320.

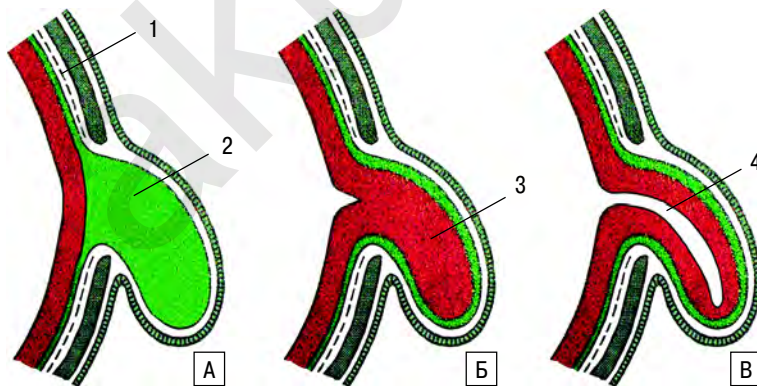
## ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ГРЫЖА

Черепно-мозговая грыжа (цефалоцеле) – это грыжевое выпячивание в области дефекта костей черепа, обычно локализирующееся в местах соединения костей. Менингоцеле – это выпячивание через дефект только твердой мозговой оболочки, которая покрыта кожей. Содержимое менингоцеле – спинно-мозговая жидкость. При больших дефектах в состав грыжевого мешка может входить мозговая ткань, и тогда аномалия носит название менингоэнцефалоцеле. Если в состав грыжевого мешка входит часть желудочковой системы, используют термин «менингогидроэнцефалоцеле» (рис. 12.16). Наиболее часто дефекты располагаются в области затылка (рис. 12.17), но

могут образовываться и в других отделах (лобном, теменном, назофарингеальном) [1].

Цефалоцеле – это менее распространенная аномалия, по сравнению с другими открытыми дефектами нервной трубки. Ее частота составляет в среднем 1 случай на 3000–6000 живорожденных [2] и зависит от популяционных особенностей (табл. 12.10).

Цефалоцеле возникает в результате нарушения закрытия дефекта нервной трубки и обычно формируется на 4-й нед внутриутробной жизни. Дефект в черепе, через который могут пролабировать оболочки мозга и мозговая ткань, образуется из-за наруше-



**Рис. 12.16.** Схематическое изображение основных видов цефалоцеле. А – менингоцеле. Б – менингоэнцефалоцеле. В – менингогидроэнцефалоцеле. 1 – твердая оболочка головного мозга; 2 – субарахноидальное пространство; 3 – мозговая ткань; 4 – пенетрированная часть желудочка.



**Рис. 12.17.** Менингоцеле. Поперечное сечение головы плода. 1 – менингоцеле; 2 – дефект затылочной кости.

**Таблица 12.10.** Частота цефалоцеле на 10 000 новорожденных по данным мирового регистра врожденных пороков [3, 4]

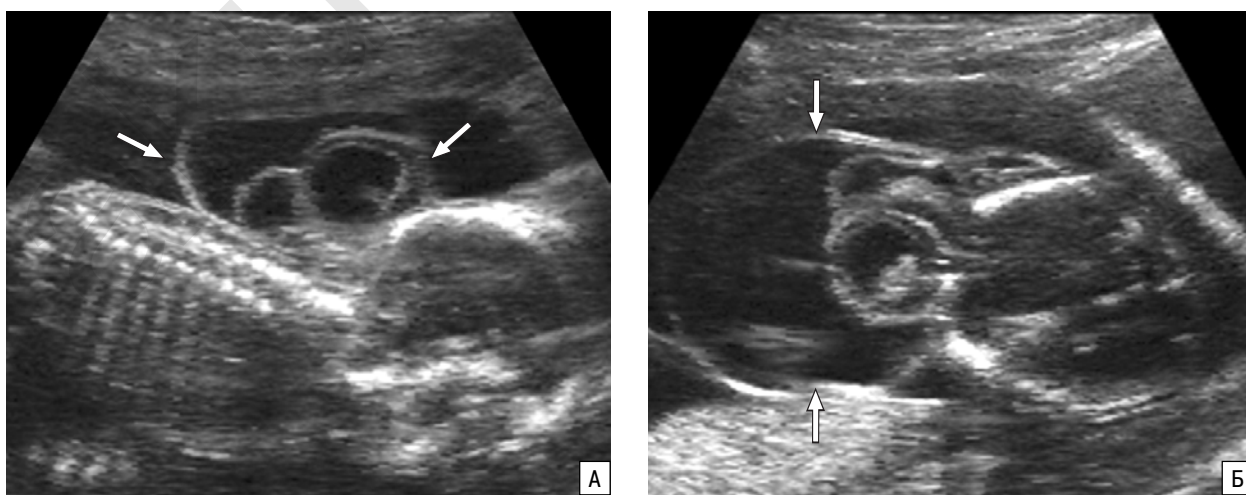
Страна	Частота
Австралия	1,5
Канада	1,6
Франция	0,6
Чехословакия	0,5
Дания	0,6
Англия	1,3
Финляндия	0,3
Венгрия	1,6
Израиль	0,3
Италия	1,0
Япония	1,2
Мексика	3,2
Новая Зеландия	0,7
Северная Ирландия	1,6
Норвегия	0,7
Китай	2,7
Южная Америка	1,7
Испания	0,9
Швеция	0,8
США	1,2

ния разделения поверхностной эктодермы и подлежащей нейроэктодермы [5]. Цефалоцеле может возникать и при синдроме амниотических тяжей, когда

в ранние сроки беременности часть черепа вовлекается в процесс и ампутируется. В этих случаях дефект может располагаться в любой области черепа и не иметь связи с медиальной линией.

При ультразвуковом исследовании цефалоцеле определяется как паракраниальное грыжевое образование, предлежащее к костям черепа. По данным отечественных исследователей, около 75% цефалоцеле располагаются в затылочной области, 20% – в парietальной и около 5% – в других областях (в том числе в лобной) (рис. 12.18) [6]. Точный диагноз можно поставить только в случаях четкой визуализации дефекта костей черепа. Поперечная плоскость сканирования головы плода создает оптимальные условия для оценки целостности черепа (рис. 12.19). Дефект кости может быть очень маленьким, поэтому ультразвуковое исследование головы плода всегда должно проводиться с особой тщательностью. В некоторых случаях размеры дефекта могут быть меньше размеров грыжевого мешка и находиться ниже границ разрешающей способности ультразвуковой аппаратуры среднего класса. Точное расположение костного дефекта можно установить, используя лицевые и мозговые структуры в качестве ориентиров.

Согласно литературным данным, средний срок диагностики цефалоцеле при втором скрининговом ультразвуковом исследовании соответствует 22 нед бере-

**Рис. 12.18.** Эхограммы различных вариантов цефалоцеле (стрелки). А, Б – затылочное менингоэнцефалоцеле больших размеров. В – лобное менингоэнцефалоцеле.**Рис. 12.19.** Менингогидроэнцефалоцеле (стрелки). А – продольное сечение. Б – поперечное сечение. При поперечном сканировании отчетливо виден дефект затылочной кости.

**Таблица 12.11.** Пренатальная ультразвуковая диагностика цефалоцеле

Авторы	Частота при ультразвуковом исследовании	Отношение среди всех диагностируемых пороков ЦНС, %	Срок диагностики, нед	Чувствительность, %
S. Levi и соавт., 1991 [7]	0,25:1000 (4/16 072)	7,02	22	75
Z. Papp и соавт., 1995 [8]	0,19:1000 (12/63 794)	6,32	–	75,3
A. Queisser-Luft и соавт., 1998 [9]	0,15:1000 (3/20 248)	–	22 (21–23)	100
C.O. Кусова, 2004 [10]	0,29:1000 (7/23 620)	5,2	21,3 (19–27)	85,7

менности. Чувствительность эхографии в выявлении этого порока в среднем составляет 78,6% (табл. 12.11).

Аналогичные результаты были получены в ходе недавно проведенного самого крупного мультицентрового европейского исследования, в котором приняли участие 17 стран [11]. Согласно данным этого анализа, точность пренатальной диагностики цефалоцеле при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре беременности составила 79% (128/162).

При наличии цефалоцеле нередко встречаются другие аномалии развития головного мозга: микроцефалия (особенно при больших размерах грыжевого выпячивания), вентрикуломегалия, гидроцефалия [12]. В 7–15% случаев выявляется spina bifida. Нередко цефалоцеле входит в состав синдрома Меккеля–Грубера, который относится к заболеваниям с ауто-сомно-рецессивным типом наследования и помимо патологии ЦНС включает поликистоз почек и постакиальную полидактилию.

Помимо синдрома Меккеля – Грубера цефалоцеле входит в состав синдрома Уокера – Варбурга, криптофтальмоза, фон Фосса, Гольденхара, Робертса, амниотических тяжей, а также фронтоназальной дисплазии и фациоаурикуловертебрального комплекса.

Нередко цефалоцеле связано с ХА (трисомии 13 и 18, несбалансированные транслокации), поэтому

пренатальное обследование должно включать кариотипирование [13–15].

При выявлении цефалоцеле родителям должна быть предоставлена консультация нейрохирурга для уточнения возможностей хирургической коррекции в неонатальном периоде и обсуждения долгосрочного прогноза. Следует помнить, что при отсутствии сочетанных аномалий прогноз при энцефалоцеле хуже, чем при менингоцеле. При выявлении у плода несбалансированной транслокации следует провести кариотипирование родителей для исключения носительства сбалансированной транслокации одним из супругов. В случае гибели плода или новорожденного с нормальным кариотипом, но наличием сочетанных аномалий, показано тщательное патологоанатомическое исследование для уточнения синдромологического диагноза. Исследование плаценты помогает в выявлении амниотических тяжей, которые могли быть пропущены при пренатальном обследовании.

При заключительной медико-генетической консультации необходимо постараться выявить неблагоприятные факторы, повлиявшие на формирование порока и обсудить эмпирический риск повторения порока (3–5%). Прием фолиевой кислоты (4 мг/сут) за 3 мес до предполагаемой следующей беременности может снизить риск повторения этой патологии на 70% [16].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Budorick N., Pretorius D., McGanah J. et al. Cephalocele detection in utero: sonographic and clinical features // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 77–85.
- Chervenak F., Isaacson G., Mahoney M. et al. // *Diagnosis and management of fetal cephalocele* // *Obstet. Gynecol.* 1984. V. 64. P. 86–91.
- Lemire R.J., Beckwith J.B., Warkany J. *Anencephaly*. N.Y.: Raven, 1978. P. 271.
- ICBDMS. *Congenital malformations worldwide*. Amsterdam: Elsevier Science, 1991. P. 220.
- Moore K., Persaud T. *The nervous system / The developing human*. 4th ed. Philadelphia: Saunders, 1993. P. 375–412.
- Воеводин С.М. Ультразвуковая диагностика пороков развития ЦНС у плода и новорожденного // *Клиническая визуальная диагностика*. 2004. № 5. С. 5–24.
- Levi S., Hujazi Y., Schaaps J.-P. et al. Sensitivity and specificity of routine antenatal screening for congenital anomalies by ultrasound: The Belgian Multicentric Study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V. 1. № 2. P. 102–110.
- Papp Z., Toth-Pal E., Papp Cs. et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. № 5. P. 320–326.
- Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 6. P. 567–576.
- Кусова С.О. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков центральной нервной системы: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2004.
- Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
- Goldstein R., LaPidus A., Filly R. Fetal cephaloceles: diagnosis with ultrasound // *Radiology*. 1992. V. 180. P. 803–808.
- Salonen R. The Meckel syndrome: clinicopathological findings in 67 patients // *Amer. J. Med. Genet.* 1984. V. 18. P. 671–689.
- Dobyns W., Pagon R., Armstrong D. et al. // *Amer. J. Med. Genet.* 1989. V. 32. P. 195–210.
- Sedano H., Cohen M., Jirasek J., Gorlin G. Frontonasal dysplasia // *J. Pediatr.* 1970. V. 76. P. 906–913.
- MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study // *Lancet*. 1991. V. 338. P. 131–137.

## АГЕНЕЗИЯ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА

Мозолистое тело – одна из самых больших и важных спаек головного мозга, соединяющая полушария и необходимая для эффективной функции сознания. Агенезия является одним из наиболее частых врожденных пороков мозолистого тела, при котором полость III желудочка остается открытой (рис. 12.20, 12.21). Данные о частоте агенезии мозолистого тела (АМТ) противоречивы и колеблются от 0,7 до 5,3% случаев [1]. Частота АМТ при проведении пренатальной эхографии в среднем составляет 0,11 на 1000 [2–5]. В наших исследованиях эта патология была зарегистрирована только у 4 из 23 610 обследованных плодов (0,18:1000) [5]. Частота этого порока при проведении аутопсии плодов и новорожденных существенно выше и составляет 3%, что доказывает трудности пороковой визуализации этой структуры [6]. Среди пороков ЦНС, диагностируемых пренатально, на АМТ приходится около 2% (1,7–2,6%) [2–5].

Этиология АМТ гетерогенна. Этот порок развития может быть изолированным, но может сочетаться с генетическими и хромосомными синдромами. Известны случаи аутосомно-доминантного, аутосомно-рецессивного и X-сцепленного типа наследования АМТ [7]. Среди хромосомных синдромов чаще всего отмечаются трисомии 13 и 18, среди сочетанных пороков развития – кистозные внутричерепные образования, синдром Денди – Уокера, пороки развития сердца и мочеполовой системы [8–10].

Дифференциация ткани мозолистого тела начинается с 39-го дня эмбрионального развития [11], а морфологическое формирование завершается только к 16–17 нед беременности [12]. В этом сроке получение удовлетворительного изображения мозолистого тела и возможность его измерения достигается только в 55% случаев [13]. Лучшим сроком для оценки этой структуры является срок проведения второго скринингового исследования (21–24 нед), однако многие случаи изолированной АМТ пропускаются даже при обследовании в центрах пренатальной диагностики.

По данным одного из крупнейших центров пренатальной диагностики США, ни один из 15 случаев АМТ не был диагностирован в 16–22 нед беременности [14]. Во всех наблюдениях пренатальный диаг-

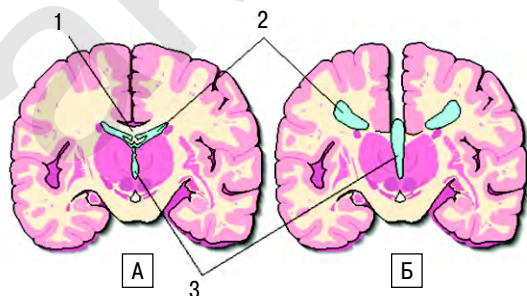
ноз был установлен только в III триместре беременности. В другом исследовании, проведенном израильскими специалистами центра пренатальной диагностики, у 10 из 13 плодов с АМТ во II триместре беременности ультразвуковая анатомия головного мозга плода была расценена как нормальная, и диагноз был установлен только в поздние сроки [15]. В исследовании A. Valat и соавт. [16] АМТ была пренатально диагностирована только в половине случаев (8 из 16) несмотря на тот факт, что во всех наблюдениях у плода была зарегистрирована вентрикуломегалия, которая требует тщательной и детальной оценки всех мозговых структур.

По данным исследований последних лет, с внедрением в клиническую практику магнитно-резонансной томографии (МРТ) точность пренатального выявления АМТ при комплексном обследовании плодов повысилась до 93,2% (рис. 12.22), по сравнению с 52,4% при изолированном использовании эхографии (табл. 12.12) [17]. Вентрикуломегалия является одним из показаний к МРТ, поскольку встречается при многих аномалиях развития головного мозга плода, которые плохо поддаются ультразвуковой визуализации.

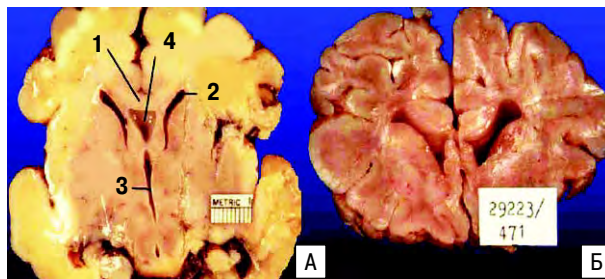
Несмотря на значительный вклад МРТ в выявление патологии ЦНС, эхография пока остается основным методом диагностики многих пороков и, в частности АМТ. Еще в 1993 г. G. Pilu и соавт. [26] сообщили о

**Таблица 12.12.** Сравнительная оценка пренатальной диагностики агенезии мозолистого тела с помощью эхографии и МРТ

Авторы	n	Эхография	МРТ
S. Levi и соавт., 1991 [2]	1	1	–
M. Resta и соавт., 1994 [18]	4	2	4
P. Sonigo и соавт., 1998 [19]	50	33	50
C. D'Ercole и соавт., 1998 [20]	14	4	13
D. Levine и соавт., 1999 [21]	11	–	10
E. Simon и соавт., 2000 [22]	3	3	2
S. Carroll и соавт., 2001 [23]	3	2	–
B. Rapp и соавт., 2002 [24]	14	6	14
К.Ф. Юсупов, 2004 [25]	3	3	3
Всего	103	54	96
		(52,4%)	(93,2%)

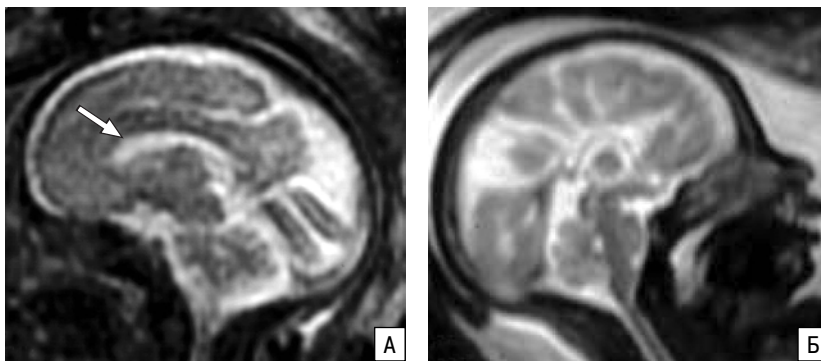


**Рис. 12.20.** Схематическое изображение структур головного мозга в норме (А) и при агенезии мозолистого тела (Б) (theFetus.net). 1 – мозолистое тело; 2 – боковые желудочки; 3 – III желудочек.



**Рис. 12.21.** Секционный материал головного мозга в норме (А) и при агенезии мозолистого тела (Б) (theFetus.net). 1 – мозолистое тело; 2 – боковой желудочек; 3 – III желудочек; 4 – полость прозрачной перегородки.



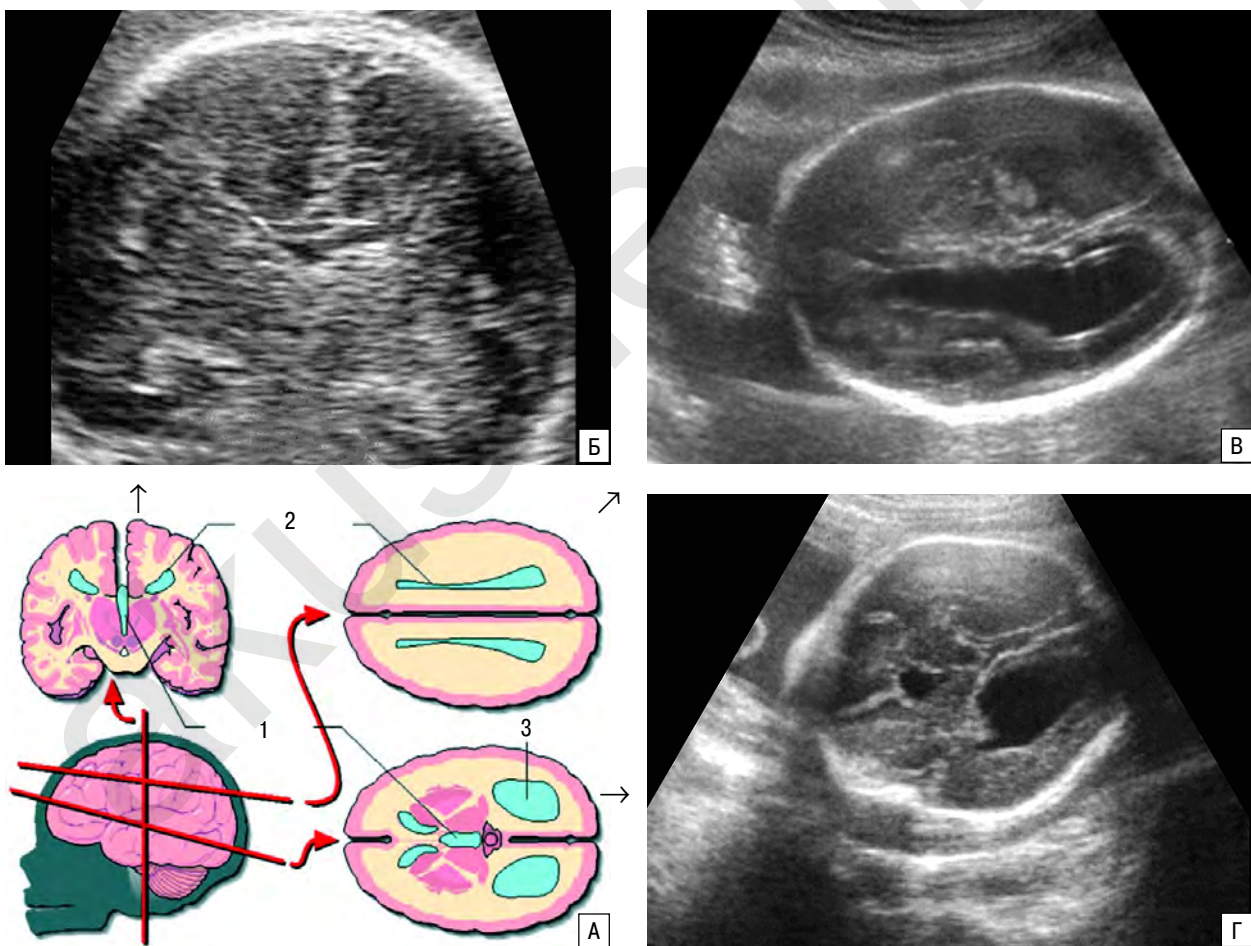


**Рис. 12.22.** Магнитно-резонансные томограммы головного мозга плода в норме (А) и при агенезии мозолистого тела (Б). Стрелкой указано мозолистое тело.

35 случаях успешной пренатальной ультразвуковой диагностики АМТ. В этой серии исследований в 57% случаев были обнаружены сочетанные аномалии, и ни один из крупных пороков не был пропущен в ходе пренатального обследования. В 1994 г. P. Vergani и соавт. [27] также опубликовали данные о 14 случаях дородового обнаружения АМТ. В 50% наблюдений были отмечены

сочетанные аномалии и хромосомные дефекты. В отечественной литературе в 2001 г. С.М. Воеводин [28] сообщил о 27 случаях диагностики этого порока. В 2002 г. специалисты из Израиля опубликовали данные об ультразвуковой диагностике 14 случаев АМТ, причем преимущественно во II триместре беременности [17]. В 2004 г. английские исследователи Т. Homfray и соавт. [29] представили данные уже о 138 случаях пренатальной ультразвуковой диагностики АМТ в 18–23 нед беременности. В их исследовании сочетанные аномалии были обнаружены в 71% случаев и хромосомные дефекты – в 23,2% наблюдений.

Столь высокие результаты были достигнуты благодаря тому, что в этих центрах осуществляется мультиплоскостная оценка структур головного мозга плода. В нашем центре пренатальной диагностики оценка мозолистого тела плода проводится во



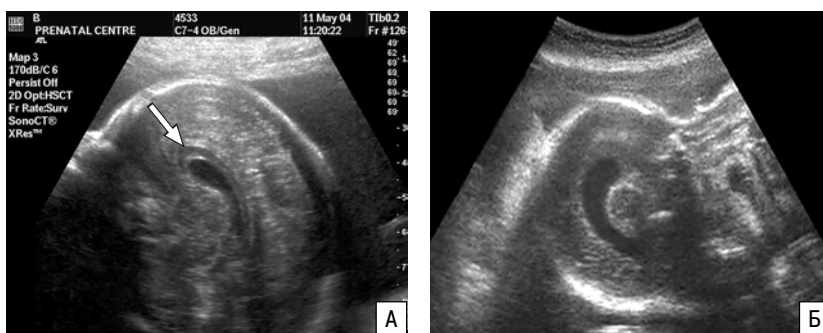
**Рис. 12.23.** Схематическое изображение структур головного мозга при агенезии мозолистого тела (А) (theFetus.net) и эхограммы головного мозга плода с агенезией мозолистого тела во фронтальной (Б) и горизонтальных (В, Г) плоскостях. 1 – III желудочек; 2 – боковой желудочек; 3 – задний рог бокового желудочка.

всех случаях обнаружения аномального изображения интракраниальной анатомии и в первую очередь при выявлении вентрикуломегалии, аномальной формы боковых желудочков и отсутствия нормального изображения полости прозрачной перегородки.

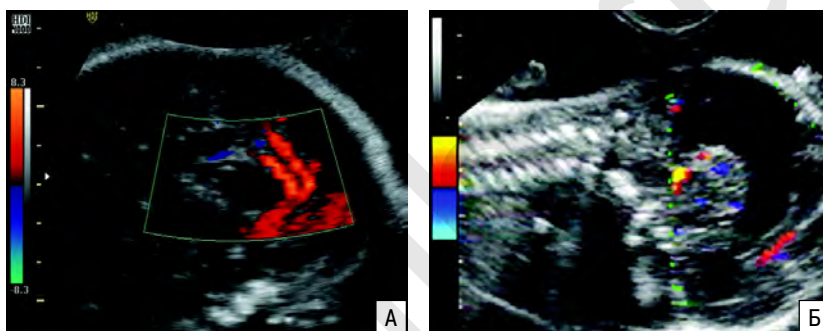
Многие специалисты для диагностики аномалий головного мозга используют только горизонтальные плоскости сканирования, что позволяет только заподозрить АМТ на основании регистрации сопутствующих признаков (вентрикуломегалии, аномальной формы боковых желудочков, отсутствия нормального изображения полости прозрачной перегородки), но не визуализировать эту структуру. Следует помнить, что эти изменения могут обнаруживаться при других пороках головного мозга или быть изолированными. Кроме того, такой весьма характерный для АМТ признак, как смещение III желудочка кпереди, присутствует только в 50% этого порока [27]. Для точной диагностики АМТ использование коронарной и сагиттальной плоскостей сканирования является обязательным (рис. 12.23). По нашему мнению, наиболее информативной является сагиттальная плоскость сканирования (рис. 12.24). Помимо прямой визуализации мозолистого тела в этой плоскости при сагиттальном сканировании может быть использован режим ЦДК, при котором нередко удается обнаружить отсутствие основной артерии, питающей мозолистое тело (рис. 12.25).

В тех случаях, когда диагноз АМТ установлен, необходимо провести тщательное изучение как интракраниальной, так и экстракраниальной анатомии плода для исключения сочетанных аномалий, а также пренатальное кариотипирование. Как правило, хромосомные дефекты обнаруживаются в случаях сочетанных аномалий. При обнаружении сочетанных аномалий и/или хромосомных дефектов прогноз при АМТ можно расценить как неблагоприятный. Наибольшие споры и сомнения при пренатальном консультировании вызывают случаи изолированного порока.

В литературе существуют различные точки зрения на прогноз для здоровья при отсутствии мозолистого тела. Одни авторы считают, что изолированная АМТ не сопровождается выраженными патологическими изменениями [30]. А. Fleischer и соавт. [31] наблюдали за 6 пациентами с момента установления пренатального диагноза. Продолжительность наблюдения составила от 3 месяцев до 5 лет после рождения детей. Никакой видимой патологии во всех этих случаях не было отмечено.



**Рис. 12.24.** Эхограммы головного мозга плода при сагиттальном сканировании в норме (А) и при агенезии мозолистого тела (Б). Стрелкой указано мозолистое тело.



**Рис. 12.25.** Сагиттальная плоскость сканирования с использованием режима ЦДК в норме (А) и при агенезии мозолистого тела (Б). Отчетливо видны передняя мозговая артерия и артерия мозолистого тела в норме и отсутствие последней при агенезии мозолистого тела.

J. Gupta и R. Lilford [32] при анализе 70 опубликованных случаев пренатальной диагностики АМТ установили, что в случаях изолированного порока нормальное психомоторное развитие отмечено у 85% детей. G. Pihu и соавт. [26] при динамическом наблюдении за 11 пациентами с пренатально диагностированной АМТ констатировали низкий IQ только у 2 детей.

Другие авторы сообщают, что у детей с этим пороком задержка психомоторного и интеллектуального развития отмечается в 60–70% случаев [33, 34]. S. Byrd и соавт. [35] при наблюдении за 26 детьми с изолированной АМТ установили психоневрологические нарушения, требующие медикаментозного лечения, у 8 из них.

Наиболее полными и объективными данными к настоящему времени следует считать результаты, полученные английскими специалистами, проследившими перинатальные исходы 138 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики АМТ [29]. Согласно их данным, ХА были обнаружены у 32 (23,2%) плодов и преимущественно предстали трисомией 18 (22 случая). Даже при отсутствии ХА у большинства плодов были выявлены различные сочетанные аномалии, в связи с чем беременность была прервана в 93 случаях, в 4 наблюдениях зарегистрирована внутриутробная гибель, один ребенок умер в неонатальном периоде. Среди 30 детей, развитие которых было проконтролировано в течение 2 лет и более, выраженные нарушения развития отмечены у 50% детей. Эти данные позволяют по-новому взглянуть на перинатальные исходы в случаях дородовой диагностики АМТ.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

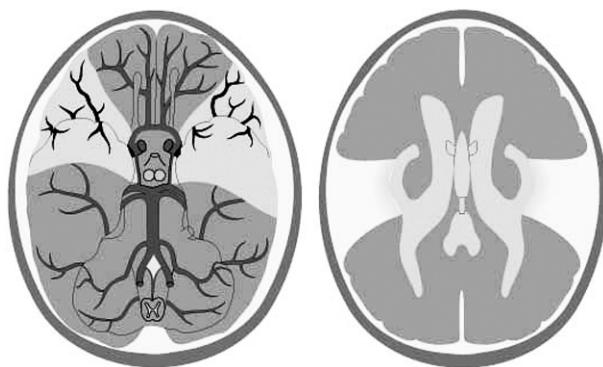
1. Агенезия мозолистого тела // Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 27–30.
2. Levi S., Hyjazi Y., Schaaps J.-P. et al. Sensitivity and specificity of routine antenatal screening for congenital anomalies by ultrasound: The Belgian Multicentric Study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V. 1. № 2. P. 102–110.
3. Papp Z., Toth-Pal E., Papp Cs. et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. № 5. P. 320–326.
4. Бейнарович О.В., Фастыковская Е.Д., Фокин А.П. Результаты ультразвукового исследования центральной нервной системы плода / Тезисы докладов I съезда врачей ультразвуковой диагностики Сибири // *Эхография.* 2001. № 3. С. 319.
5. Кусова С.О. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков центральной нервной системы: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2004.
6. Isaksen C.V., Eik-Nes S.H., Blaas H.-G., Norp S.H. Comparison of prenatal ultrasound and postmortem findings in fetuses and infants with central nervous system anomalies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 4. P. 246–253.
7. Young I.D., Trounce J.Q., Levene M.I. et al. Agenesis of the corpus callosum and macrocephaly in siblings // *Clin. Genet.* 1985. V. 28. P. 225.
8. Pilu G., Falco P., Perolo A. et al. Differential diagnosis and outcome of fetal intracranial hypoechoic lesions: report of 21 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 4. P. 229–236.
9. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Хромосомные дефекты при врожденных пороках развития плода / Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода М.: Видар, 1997. С. 22–23.
10. Toi A., Chitayat D., Winsor E. et al. Prenatal diagnosis and prognosis of abnormalities of the corpus callosum // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. Suppl. 1. P. 23.
11. Sarnat H.B. Development disorders of the nervous system. Neurology in clinical practice. Boston: Butterworth-Heinemann, 1991. V. 11. P. 1258–1259.
12. Loser J.D., Alvord E.C. Agenesis of the corpus callosum // *Brain.* 1968. V. 91. P. 553–570.
13. Toi A. At what gestational age can the corpus callosum and cavum septi pellucidum be regularly seen at routine obstetrical ultrasound examination? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 70.
14. Bennett G.L., Bromley B., Benacerraf B.R. Agenesis of the corpus callosum: prenatal detection usually is not possible before 22 weeks of gestation // *Radiology.* 1996. V. 199. № 2. P. 447–450.
15. Malinger G., Lerman-Sagie T., Waternberg N. et al. A normal second-trimester ultrasound does not exclude intracranial structural pathology // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 1. P. 51–56.
16. Valat A.S., Dehouck M.B., Dufour P. et al. Fetal cerebral ventriculomegaly. Etiology and outcome, report of 141 cases // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.* 1998. V. 27. № 8. P. 782–789.
17. Malinger G., Lev D., Lerman-Sagie T. et al. Is fetal magnetic resonance imaging superior to neurosonography for detection of brain anomalies? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 4. P. 317–321.
18. Resta M., Greco P., D'Addario V. et al. Magnetic resonance imaging in pregnancy: study of fetal cerebral malformations // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. № 1. P. 7–20.
19. Sonigo P.C., Rypens F.F., Carteret M. et al. MR imaging of fetal cerebral anomalies // *Pediatr. Radiol.* 1998. V. 28. P. 212–222.
20. D'Ercole C., Girard N., Cravello L. et al. Prenatal diagnosis of fetal corpus callosum agenesis by ultrasonography and magnetic resonance imaging // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. P. 247–253.
21. Levine D., Barnes P.D., Madsen J.R. et al. Central nervous system abnormalities assessed with prenatal magnetic resonance imaging // *Obstet. Gynecol.* 1999. V. 94. P. 1011–1019.
22. Simon E.M., Goldstein R.B., Coakley F.V. et al. Fast MR imaging of fetal CNS anomalies in utero // *Am. J. Neuroradiol.* 2000. V. 21. P. 1688–1698.
23. Carroll S.G.M., Porter H., Abdel-Fattah S. et al. Correlation of prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings in fetal brain abnormalities // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 16. № 2. P. 149–153.
24. Rapp B., Perrotin F., Marret H. et al. Value of fetal cerebral magnetic resonance imaging for the prenatal diagnosis and prognosis of corpus callosum agenesis // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.* 2002. V. 31. № 2. Pt. 1. P. 173–182.
25. Юсупов К.Ф. Сравнительная ультразвуковая и магнитно-резонансная диагностика аномалий развития ЦНС и лица плода: Дисс. ... канд. мед. наук. Казань, 2004.
26. Pilu G., Sandri F., Perolo A. et al. Sonography of fetal agenesis of corpus callosum: a survey of 35 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. P. 318–329.
27. Vergani P., Ghidini A., Strobelt N. et al. Prognostic indicators in the prenatal diagnosis of agenesis of corpus callosum // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1994. V. 170. № 3. P. 753–758.
28. Воеводин С.М. Пороки развития головного мозга, обусловленные неразделением конечного мозга // Эхографическая диагностика пороков развития ЦНС у плода и новорожденного / Башрашев Ю.И. Перинатальная неврология. М.: Триада-Х, 2001. С. 240–241.
29. Homfray T., Prefumo F., Bhide A. et al. Pregnancy outcome of antenatally diagnosed agenesis of the corpus callosum // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 258.
30. Ettliger G. Agenesis of the corpus callosum. Handbook of clinical neurology, Amsterdam: Elsevier, 1977. P. 285–297.
31. Fleischer A.C., Romero R., Manning F. et al. The principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology. Prentice-Hall International, 1991. P. 221.
32. Gupta J.K., Lilford R.J. Assessment and management of fetal agenesis of the corpus callosum // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. № 4. P. 301–312.
33. Loeser J.D., Alvord E.C. Clinicopathological correlations in agenesis of the corpus callosum // *Neurology.* 1968. V. 18. P. 745.
34. Loeser J.D., Alvord E.C. Agenesis of the corpus callosum // *Brain.* 1968. V. 91. P. 533.
35. Byrd S.E., Radkowski M.A., Flannery A. The clinical and radiological evaluation of absence of the corpus callosum // *Eur. J. Radiol.* 1990. V. 10. P. 65–73.

## ШИЗЭНЦЕФАЛИЯ

Согласно классификации ВПР, к порокам развития конечного мозга относятся такие редкие заболевания, как порэнцефалия и шизэнцефалия. По данным К. Nicolaidis, их частота не превышает 1 случай на 10 000 новорожденных.

Шизэнцефалия характеризуется расщеплением коры головного мозга линейной формы, которое распространяется от желудочков к субарахноидальному пространству. Предположительно возникнове-

ние шизэнцефалии связано с окклюзией средних мозговых артерий, что может объяснить двусторонний характер поражения (рис. 12.26). В случаях шизэнцефалии нарушение сосудистого питания приводит не столько к разрушению мозговой ткани, сколько к ее неправильному формированию. Сочетание шизэнцефалии с другими аномалиями развития мозга свидетельствует о наличии другого механизма ее возникновения – первичных нарушений в

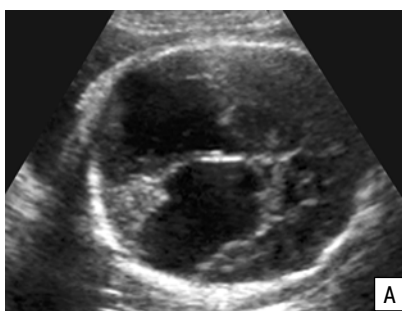


**Рис. 12.26.** Схема формирования шизэнцефалии в результате окклюзии средних мозговых артерий. (theFetus.net).

большая часть коры разрушается. Многие из выживших детей страдают тяжелой умственной отсталостью.

К настоящему времени описано не более 100 случаев этого порока, из них пренатально диагностировано не более 20 [5–10]. Первое описание пренатальной ультразвуковой диагностики шизэнцефалии принадлежит W. Klingensmith и D. Coiffi-Ragan [5], которым удалось выявить порок II типа в III триместре беременности.

Основным диагностическим критерием шизэнцефалии является наличие двусторонних дефектов, исходящих из боковых желудочков в направлении к наружной поверхности коры головного мозга (рис. 12.27). Обычно дефекты располагаются симметрично, хотя могут быть и односторонними (рис. 12.28).



**Рис. 12.27.** Шизэнцефалия. Поперечное (А) и венечное (Б) сечение головы плода.



**Рис. 12.28.** Односторонняя шизэнцефалия (стрелка).

формировании структур ЦНС, например, аномальной миграции нейронов [1, 2].

P. Yakovlev и R. Wadsworth [3] первыми в 1946 г. описали два основных типа шизэнцефалии. Тип I характеризуется наличием линейных дефектов коры головного мозга, стенки которых соприкасаются. При типе II дефекты сохраняют линейную форму, но их стенки отстоят друг от друга на определенном расстоянии, что иногда трактуется исследователями как «гидроцефалия». Большинство случаев шизэнцефалии возникает спорадически и риск ее повторения минимален, однако в литературе описаны семейные случаи порока [4]. Прогноз при шизэнцефалии неблагоприятный, поскольку

Шизэнцефалия сочетается с умеренной вентрикуломегалией и в более чем в 50% случаев – с отсутствием прозрачной перегородки. Среди часто встречающихся сочетанных изменений описаны полимикрोगиярия, гетеротопия серого вещества головного мозга, гипоплазия зрительных нервов и агенезия мозолистого тела.

В связи с редкой встречаемостью шизэнцефалии прогнозировать исходы беременности сложно. Учитывая, что при этой аномалии в первую очередь страдает кора головного мозга, прогноз для нормального неврологического развития новорожденных может быть расценен как сомнительный.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Hagen A., Schmid O., Hopp H., et al. Prenatal diagnosis of schizencephaly – a case report // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 368.
- Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 37–38.
- Yakovlev P.I., Wadsworth R.C. Schizencephalies: a study of the congenital clefts in the cerebral mantle. I: Clefts with fused lips // *J. Neuropathol. Exp. Neuro.* 1946. V. 5. P. 116–130.
- Hilburger A., Willis J., Bouldin E., Henderson-Tilton A. Familial schizencephaly // *Brain Dev.* 1993. V. 15. P. 234–236.
- Klingensmith W.C., Coiffi-Ragan D.T. Schizencephaly: Diagnosis and progression in utero // *Radiology.* 1986. V. 159. P. 617–618.
- Komarnski C.A., Cyr D.R., Mack L.A., Weinberger E. Prenatal diagnosis of schizencephaly // *J. Ultrasound Med.* 1990. V. 9. P. 305–307.
- Byrd V.D., Jeanty Ph. Schizencephaly, type II // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net)
- Pati S., Helmbrecht G.D. Congenital schizencephaly associated with in utero warfarin exposure // *Reprod. Toxicol.* 1994. V. 8. P. 115–120.
- Denis D., Maugey-Laulom B., Carles D. et al. Prenatal diagnosis of schizencephaly by fetal magnetic resonance imaging // *Fetal Diagn. Ther.* 2001. V. 16. № 6. P. 354–359.
- Acosta B. Schizencephaly, unilateral // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net)

## ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИЯ

Голопрозэнцефалия относится к порокам развития головного мозга, обусловленным неполным разделением эмбрионального переднего мозга. Частота голопрозэнцефалии среди новорожденных варьирует от 0,06 до 0,2 на 1000 [1]. При самопроизвольных абортх ее частота составляет 4 случая на 1000 [2]. Среди пороков развития ЦНС голопрозэнцефалия встречается в 1–4% наблюдений [3–5] и в 5% – среди плодов на аутопсии [6].

Голопрозэнцефалия может быть результатом заболевания с аутосомно-рецессивным, аутосомно-доминантным и X-сцепленным типом наследования. У разных исследователей частота хромосомной этиологии голопрозэнцефалии варьирует от 33 до 55% [7, 8]. Наиболее часто ХА представлены трисомией 13 и 18, del (13q), del (18p), dup (3p), del (7q36) [9, 10]. Описан случай пренатальной диагностики в 12 нед беременности алобарной голопрозэнцефалии, сочетавшейся с синдромом Клайнфелтера [11]. В литературе имеется несколько сообщений об ассоциации голопрозэнцефалии с частичной моносомией 2q37. Однако хромосомный сегмент 2q37.1>2q37.3 может содержать другой локус, играющий важную роль в развитии мозга, который при повреждении может приводить к аномалиям мозга без спектра пороков голопрозэнцефалической группы [12]. В наших исследованиях последних лет голопрозэнцефалия была диагностирована у двух плодов. При пренатальном кариотипировании у одного была выявлена трисомия 13, у другого – несбалансированная транслокация [13].

Одной из причин, приводящих к развитию голопрозэнцефалии не хромосомной этиологии, являются генетические мутации. На сегодня выявлены четыре гена, мутации которых связаны с голопрозэнцефалией: SIX3 2p21, TGIF 18p11.3, ZIC2 13q32, SHH 7q36 [14–17]. В литературе также имеются сообщения о неблагоприятной роли таких факторов как сахарный диабет и прием беременной салицилатов [7–11]. Сочетание голопрозэнцефалии плода с классической формой фенилкетонурии у матери описали К. Keller и соавт. [18]. G. Ronen и W. Andrews [19] описали исходы трех беременностей, протекавших на фоне материнского алкоголизма. Новорожденные были с нормальным кариоти-

пом и без фациальных проявлений фетального алкогольного синдрома. В 2000 г. в Калифорнии было проведено популяционное исследование, направленное на выяснение факторов риска по голопрозэнцефалии среди больных с нормальным кариотипом. По телефону был проведен опрос 58 матерей со случаями рождения детей с голопрозэнцефалией и 107 матерей, имевших нормальных детей (контрольная группа). В результате этого опроса был выявлен повышенный риск для плодов женского пола; для плодов, матери которых не были рождены в США или Мексике, и плодов, у матерей которых отмечалось раннее менархе, употребление алкоголя, курение, а также при инсулин-зависимом диабете и приеме салицилатов в периконцепционном периоде [20].

В 60% голопрозэнцефалия бывает изолированной, в 22,4% случаев сочетается с другими множественными пороками развития и в 17,6% наблюдений регистрируется синдромальная форма.

Пренатальная ультразвуковая диагностика голопрозэнцефалии осуществляется на основании обнаружения характерных изменений головного мозга в зависимости от формы порока и обычно не вызывает затруднений. Использование трансвагинальной эхографии способствовало накоплению опыта ультразвуковой визуализации структур мозга плода на ранних этапах развития, что дало возможность диагностики голопрозэнцефалии уже в конце I триместра беременности.

Выделяют три основные формы голопрозэнцефалии: алобарную, семилобарную и лобарную (рис. 12.29).

Алобарная форма является самой тяжелой и развивается в результате отсутствия или неполного разделения конечного мозга на ранних этапах эмбриогенеза (рис. 12.30). Кроме отсутствия межполушарной щели, при алобарной форме голопрозэнцефалии отмечается отсутствие мозолистого тела, серпа мозга, базальных ганглиев. В 2/3 случаев отмечаются признаки микроцефалии в сочетании с резким ухудшением звукопроводимости костей свода черепа в горизонтальной плоскости. При алобарной голопрозэнцефалии отмечается частое сочетание с пороками развития лица (рис. 12.31).

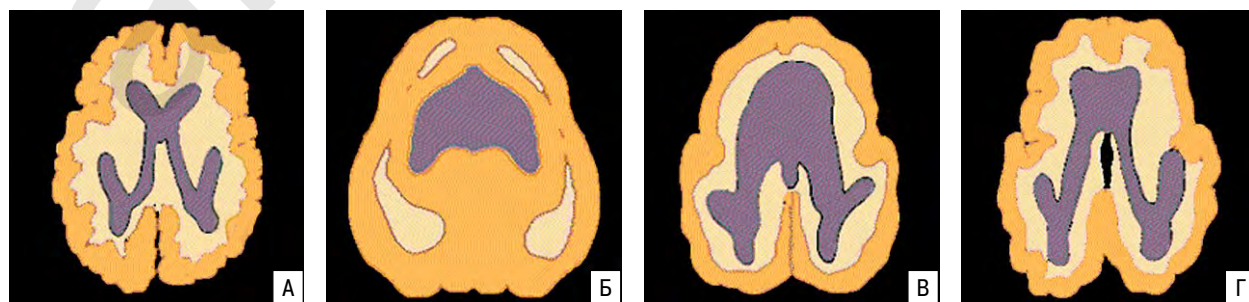
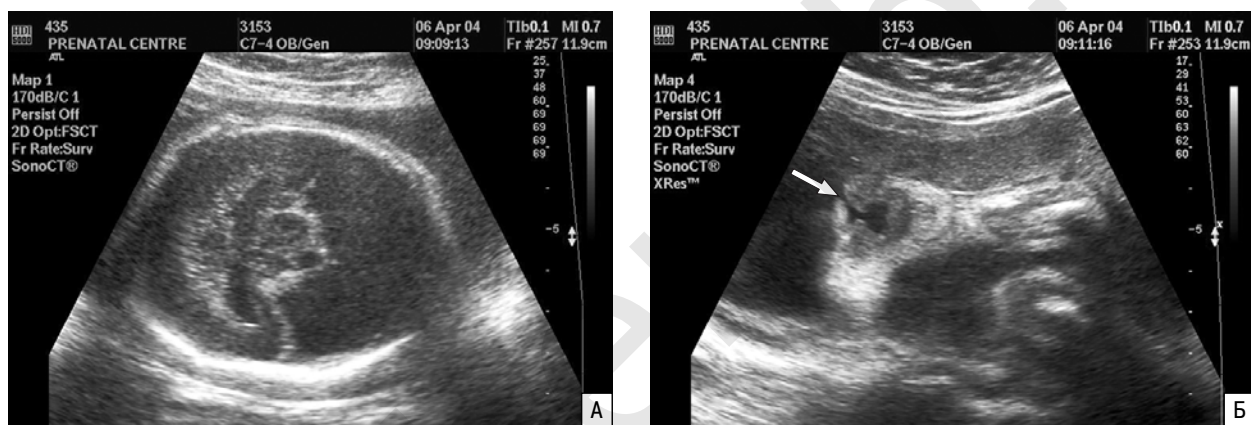


Рис. 12.29. Схематическое изображение структур головного мозга в норме (А), при алобарной (Б), семилобарной (В) и лобарной (Г) формах голопрозэнцефалии (theFetus.net).



**Рис. 12.30.** Алобарная форма голопрозэнцефалии. А – трансабдоминальное сканирование. Б – трансвагинальное сканирование. Отчетливо виден один общий желудочек головного мозга и неразделенные зрительные бугры.



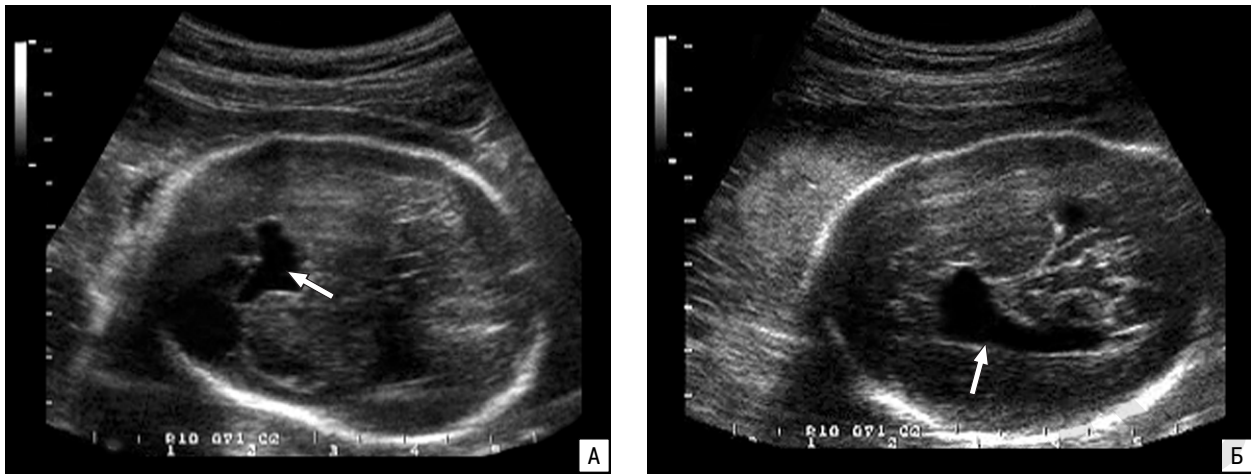
**Рис. 12.31.** Алобарная форма голопрозэнцефалии. А – поперечное сечение головы плода. Б – лицевая расщелина (стрелка).

T. Lai и соавт. [21] описали 17 случаев пренатальной диагностики алобарной голопрозэнцефалии в 16–30 нед беременности с использованием двух- и трехмерной эхографии. В их исследовании частота алобарной голопрозэнцефалии составила 1:415, чувствительность пренатальной эхографии – 100%. В 7 (64%) случаях алобарная голопрозэнцефалия сочеталась с аномалиями лица, наиболее частыми из которых были расщелина губы и гипотелоризм (72,7%). Результаты этого исследования позволили авторам сделать вывод о том, что самыми характерными пренатальными признаками алобарной голопрозэнцефалии являются неразделенные зрительные бугры, визуализация единственного желудочка и отсутствие изображения полости прозрачной перегородки. Кроме того, они отметили, что наиболее частыми сочетанными пороками при алобарной голопрозэнцефалии являются расщелина губы и гипотелоризм, а не циклопия или цебоцефалия, как описывалось ранее. В этом исследовании трехмерная эхография не повысила точность пренатальной диагностики алобарной голопрозэнцефалии, установленной при двухмерной эхографии, но по-

зволила более полно оценить тяжесть и степень поражения структур головного мозга.

Семилобарная форма голопрозэнцефалии – результат частичного недоразделения мозга на левую и правую полушария. Существуют определенные критерии для дифференциальной диагностики этой формы с алобарной и лобарной формами порока. При семилобарной голопрозэнцефалии два полушария мозга частично разделены в задней части, имеется один общий желудочек с рудиментарными задними рогами. Алобарная и семилобарная формы часто сочетаются с микроцефалией и реже с макроцефалией [22]. В случаях алобарной и семилобарной голопрозэнцефалии всегда отсутствует мозолистое тело [23]. По данным Z. Papp и соавт. [4], при использовании перечисленных критериев чувствительность пренатальной эхографии при семилобарной голопрозэнцефалии составляет 100%.

При лобарной форме голопрозэнцефалии поражения мозговых структур менее выражены, поэтому диагностика этой формы порока вызывает определенные трудности. Так, в работе S. Carroll и соавт. [24] было показано, что при лобарной голопрозэнцефалии возможны как ложноотрицательные, так и лож-



**Рис. 12.32.** Лобарная форма голопроэнцефалии. А – эхограмма на уровне широкой коммуникации между лобными рогами (стрелка), изображение полости прозрачной перегородки отсутствует. Б – эхограмма среза левого бокового желудочка (стрелка) головного мозга.

**Таблица 12.13.** Эхографические критерии голопроэнцефалии в зависимости от формы порока [25]

Структуры головного мозга	Форма голопроэнцефалии		
	алобарная	семилобарная	лобарная
Желудочки	Один	Один, рудиментарные затылочные рога	Почти всегда разделены, за исключением лобных рогов, умеренная вентрикуломегалия, широкая коммуникация между лобными рогами и III желудочком
Зрительные бугры	Не разделены	Не разделены	Разделены
Мозолистое тело	Отсутствует	Отсутствует	Чаще сохранено
Полость прозрачной перегородки	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует

ноположительные диагнозы. По нашему мнению, повышение точности пренатальной диагностики лобарной голопроэнцефалии при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре беременности в первую очередь зависит от тщательной оценки полости прозрачной перегородки у каждого плода. Эта форма голопроэнцефалии не всегда предполагает отсутствие мозолистого тела и базальных ганглиев, но во всех случаях – отсутствие изображения полости прозрачной перегородки (рис. 12.32). В таблице 12.13 представлены эхографические критерии голопроэнцефалии в зависимости от формы порока [25].

В 1992 г. G. Pihu и соавт. [26] опубликовали статью с описанием 12 случаев диагностики лобарной голопроэнцефалии в 21–35 нед беременности. Кариотип у всех плодов был нормальным, генеалогический анамнез не был отягощен. Во всех случаях было отмечено отсутствие полости прозрачной перегородки и слияние передних рогов боковых желудочков. Единственной сочетанной аномалией развития в 3 случаях оказался порок Денди – Уокера. У всех плодов была диагностирована вентрикуломегалия. Мозолистое тело присутствовало во всех наблюдениях. В 5 случаях беременность была прервана, в одном наблюдении произошел самопроизвольный выкидыш и только у 6 пациенток беременность за-

вершилась срочными родами. У 4 новорожденных проведено вентрикулоперитонеальное шунтирование. Наблюдение после родов проводилось за 5 детьми в течение 3 лет. Во всех случаях зарегистрирована тяжелая задержка психомоторного развития.

Через два года G. Pihu и соавт. [27] опубликовали еще один случай пренатальной диагностики лобарной голопроэнцефалии в 30 нед беременности. При ультразвуковом исследовании не визуализировалась полость прозрачной перегородки, боковые желудочки мозга и III желудочек были увеличены и сообщались между собой. Кроме того, в средней коронарной плоскости сканирования мозга плода была отмечена экзогенная структура размером 3 мм в области III желудочка. Других аномалий не выявлено. В 39 нед беременности произведено кесарево сечение. Извлечен живой плод мужского пола с макроцефалией. Нейросонография у новорожденного подтвердила пренатальный диагноз, а также наличие экзогенной линейной структуры, проходящей вдоль сагиттальной оси III желудочка. Магнитно-резонансная томография позволила выявить ту же линейную структуру между передней и задней спайками и расценить ее как рудиментарно сращенные своды.

После описанного случая ретроспективно этими авторами были проанализированы предыдущие

наблюдения лобарной голопроэнцефалии, выявленные пренатально. На большинстве антенатальных и постнатальных снимков и у всех абортированных плодов была обнаружена такая же линейная структура. Это дало основание G. Pihu и соавт. [27] утверждать, что ультразвуковая визуализация сращенных сводов в полости III желудочка возможна и что эта находка может способствовать повышению точности пренатальной диагностики лобарной голопроэнцефалии.

P. Zaarour и соавт. [28] предложили другой критерий для дифференциальной диагностики форм голопроэнцефалии. При лобарной голопроэнцефалии передняя мозговая артерия проходит под передними рогами боковых желудочков мозга, поэтому при ЦДК возможно выявить их слияние. Эта же картина первоначально была зарегистрирована при ангиографии у детей с лобарной голопроэнцефалией.

Прогноз при голопроэнцефалии зависит в первую очередь от ее формы, а также от наличия соче-

танных аномалий. Учитывая высокую вероятность сочетания голопроэнцефалии и ХА, необходимо проведение пренатального кариотипирования. При выявлении структурной перестройки следует кариотипировать родителей с целью определения носительства сбалансированной транслокации, степени риска повторения этой патологии и выбора тактики планирования и ведения следующей беременности. Следует помнить, что хромосомные aberrации, генные мутации и экзогенные факторы риска приводят к идентичным формам голопроэнцефалии [29].

Учитывая возможность аутосомно-рецессивного, аутосомно-доминантного и X-сцепленного типа наследования голопроэнцефалии, а также сочетания голопроэнцефалии с инсулинзависимым сахарным диабетом, при выявлении голопроэнцефалии следует рекомендовать пациенткам консультации генетика и эндокринолога. В тех случаях, когда причину порока установить не удастся, риск повторения голопроэнцефалии составляет 6% [30].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Недзведь М.К. Болезни центральной нервной системы // Болезни плода, новорожденного и ребенка / Под ред. Черстого Е.Д., Кравцовой Г.И. Мн.: Выш. шк., 1996. С. 199.
- Matsunaga E., Shiota Y. Holoprosencephaly in human embryos: epidemiological studies of 150 cases // Teratology. 1977. V. 16. P. 261.
- Веропотвелян Н.П. Типичные ошибки и особенности пренатальной ультразвуковой диагностики различных аномалий вентрикулярной системы мозга // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1993. № 3. С. 122–32.
- Papp Z., Toth-Pal E., Papp Cs. et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // Ultrasound Obstet Gynecol. 1995. V. 6. № 5. P. 320–326.
- Бейнарович О.В., Фастыковская Е.Д., Фокин А.П. Результаты ультразвукового исследования центральной нервной системы плода / Тезисы докладов I съезда врачей ультразвуковой диагностики Сибири // Эхография. 2001. № 3. С. 319.
- Isaksen C.V., Eik-Nes S.H., Blaas H.-G., Norp S.H. Comparison of prenatal ultrasound and postmortem findings in fetuses and infants with central nervous system anomalies // Ultrasound Obstet Gynecol. 1998. V. 11. № 4. P. 246–253.
- Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 68–72.
- Peebles D.M. Holoprosencephaly // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 5. P. 447–480.
- Battin J.J. Congenital malformations and chromosomal abnormalities // Fetal Therapy. 1986. V. 1. P. 68.
- Снайдерс Р. Дж. М., Николаидес К. Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода М.: Видар, 1997. С. 18–19.
- Ambruster-Moraes E., Schultz R., Brizot M.L. Holoprosencephaly in a Klinefelter fetus // Am. J. Med. Genet. 1995. V. 85. № 5. P. 511–512.
- Lehman N.L., Zaleski D.H., Sanger W.G., Adickes E.D. Holoprosencephaly associated with an apparent isolated 2q37.1>2q37.3 deletion // Am. J. Med. Genet. 2001. V. 100. № 3. P. 179–181.
- Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.
- Wallis D.E., Roessler E., Hehr U. et al. Mutation in the homeodomain of the human SIX3 gene cause holoprosencephaly // Nat. Genet. 1999. V. 22. P. 196–198.
- Gripp K.W., Wotton D., Edwards M.C. et al. Mutations in TGIF cause holoprosencephaly and link nodal signaling to human neural axis determination // Nat. Genet. 2000. V. 25. P. 205–208.
- Brown S.A., Warburton D., Broun L.Y. Holoprosencephaly due to mutations in ZIC2, a homologue of drosophila odd-paired // Nat. Genet. 1998. V. 20. P. 180–183.
- Roessler E., Belloni E., Gaudenz K. et al. Mutation in human Sonic Hedgehog gene cause holoprosencephaly // Nat. Genet. 1996. V. 14. P. 357–360.
- Keller K., McCure H., Williams C. Lobar holoprosencephaly in an infant born to a mother with classic phenylketonuria // Am. J. Med. Genet. 2000. V. 95. № 2. P. 187–188.
- Ronen G.M., Andrews W.L. Holoprosencephaly as a possible embryonic alcohol effect // Am. J. Med. Genet. 1991. V. 40. № 2. P. 151–154.
- Croen L.A., Shaw G.M., Lammer E.J. Risk factors for cytogenetically normal holoprosencephaly in California: a population-based case-control study // Am. J. Med. Genet. 2000. V. 90. № 4. P. 320–325.
- Lai T.-H., Chang C.-H., Yu C.-H. et al. Prenatal diagnosis of alobar holoprosencephaly by two-dimensional and three-dimensional ultrasound // Prenat. Diagn. 2000. V. 20. № 5. P. 400–403.
- Fleischer A.C., Romero R., Manning F. et al. The principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology. Prentice-Hall international, 1991. P. 219–221.
- Воеводин С.М. Пороки развития головного мозга, обусловленные неразделением конечного мозга // Эхографическая диагностика пороков развития ЦНС у плода и новорожденного / Барашнев Ю.И. Перинатальная неврология. М.: Триада-Х, 2001. С. 237–241.
- Carroll S.G.M., Porter H., Abdel-Fattah S. et al. Correlation of prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings in fetal brain abnormalities // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. № 2. P. 149–153.
- Медведев М.В. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 36–39.
- Pihu G., Sandri F., Perolo A. et al. Prenatal diagnosis of lobar holoprosencephaly // Ultrasound. Obstet. Gynecol. 1992. V. 2. P. 88–94.
- Pihu G., Ambrosetto P., Sandri F. et al. Intraventricular fused fornices: a specific sign of fetal lobar holoprosencephaly // Ultrasound Obstet Gynecol. 1994. V. 4. № 1. P. 65–67.
- Zaarour P., Bernard J.P., Senat M.V. et al. Abnormal trajectory of the anterior cerebral artery. A key finding to the diagnosis of the fetal lobar holoprosencephaly // Ultrasound Obstet Gynecol. 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 87.
- Munke M. Clinical, cytogenetic, molecular approach to the genetic heterogeneity of holoprosencephaly (invited editorial) // Am. J. Med. Genet. 1989. V. 34. P. 237–245.
- Chervenak F.A., Isaacson G., Hobbins J.C. et al. Diagnosis and management of fetal holoprosencephaly // Obstet. Gynec. 1985. V. 6. P. 322–326.



## МИКРОЦЕФАЛИЯ

Микроцефалия – это порок, относящийся к группе аномалий развития конечного мозга, являющийся следствием нарушения миграции и дифференцировки нервных клеток. Микроцефалия характеризуется уменьшением размеров головы за счет уменьшения объема мозга, что может приводить к умственной отсталости. Различают первичную (истинную) и вторичную микроцефалию. Микроцефалия истинная семейная, или болезнь Джакомини – Пенро – Уза – Бека, относится к аутосомно-рецессивным заболеваниям, хотя описаны случаи с аутосомно-доминантным и X-сцепленным типом наследования [1]. Частота истинной микроцефалии составляет 2 случая на 10 000 новорожденных [2]. Вторичная микроцефалия является результатом действия инфекционных или метаболических факторов, хромосомных aberrаций и проявляется как в пренатальном, так и в постнатальном периодах. При фетальном цитомегаловирусном синдроме микроцефалия наблюдается в 40% наблюдений [3].

Фенотипическими проявлениями микроцефалии является диспропорция лица и черепа, а также признаки черепно-мозгового поражения: скошенный лоб, уменьшение объема мозга (микроэнцефалия) за счет поражения полушарий мозга при сохраненных дизэнцефальных и ромбэнцефальных структурах, аномалии извилин мозга (макрогирия, микрогирия, агирия). Несмотря на множество признаков, характерных для микроцефалии, известны

случаи абсолютно нормальной морфологической картины [4].

Микроцефалия часто сочетается с другими пороками ЦНС: вентрикуломегалией, голопроэнцефалией, порэнцефалией, лисэнцефалией, аномалиями мозжечка и гипоплазией спинного мозга [4–6].

Микроцефалия – один из самых труднодиагностируемых в пренатальном периоде пороков развития. Сложности пренатальной ультразвуковой диагностики связаны с отсутствием четких общепринятых критериев этой патологии. В качестве диагностических критериев в разные годы предлагались уменьшение размеров окружности головы плода на 2SD и 3SD, численные значения окружности головы менее 5-го перцентиля или изменение показателя отношения окружности головы к длине бедренной кости менее 2,5 перцентиля. Следует отметить, что в некоторых случаях интерпретация результатов, полученных при измерении окружности головы плода, бывает затруднена из-за отсутствия точных данных о сроке беременности или из-за нарушения роста костей [7].

При сравнении результатов эхографии и магнитно-резонансной томографии у 15 плодов с микроцефалией M. Resta и соавт. [8] было отмечено 2 случая ложноположительной ультразвуковой диагностики микроцефалии плода. Ложноположительные и ложноотрицательные результаты отмечены и другими авторами [9]. В среднем чувствительность

эхографии в пренатальной диагностике микроцефалии составляет только 67,4% (табл. 12.14).

Трудности пренатальной диагностики микроцефалии при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре беременности хорошо известны. Так, по данным В. Bromley и В. Benacerraf [11], только в 1 из 7 случаев диагноз удалось установить до 22 нед беременности, так как у остальных плодов численные значения окружности головы находились в пределах нормативных значений, и поэтому диагноз у них был установлен в 27 нед или позже.

**Таблица 12.14.** Чувствительность эхографии и частота микроцефалии при ультразвуковых пренатальных исследованиях

Авторы	Количество плодов с микроцефалией	Чувствительность эхографии, %	Частота микроцефалии
S. Levi и соавт., 1991 [10]	6	66,6	0,37:1000
B. Bromley, В. Benacerraf, 1995 [11]	7	71,4	–
Z. Papp и соавт., 1995 [12]	2	50	0,11:1000
N. Den Hollander и соавт., 1998 [6]	30	83,3	–
H. Grandjean и соавт., 2000 [13]	38	68,4	–
С.О. Кусова, 2004 [14]	11	64,3	0,46:1000
Всего	94	67,4	0,31:1000



**Рис. 12.33.** Микроцефалия. А – поперечное сечение головы плода. Б – профиль плода. В – фенотип абортуса.

Показательным является клиническое наблюдение, представленное А.Ю. Блиновым и А.М. Черепановой [15]. При скрининговом ультразвуковом исследовании в 22 нед в ходе фетометрии было установлено некоторое несоответствие размеров плода сроку беременности. При тщательном ультразвуковом исследовании анатомии плода никаких других аномалий не выявлено. Учитывая отягощенный акушерско-гинекологический анамнез, наличие профессиональных вредностей на производстве и данные ультразвукового исследования, осуществлено пренатальное кариотипирование. Кариотип плода – 46,XY. При дальнейшем динамическом наблюдении отмечено прогрессивное отставание размеров головы плода. При изучении его профиля обнаружены резко скошенный лоб и укорочение носовых костей (рис. 12.33). На основании полученных данных только в 27 нед установлен окончательный диагноз микроцефалии. В связи с неблагоприятным перинатальным прогнозом беременность была прервана. При внешнем осмотре абортуса обращали на себя внимание резко скошенный лоб, что формировало «птицеобразный» профиль, низко расположенные, деформированные ушные раковины. При патологоанатомическом исследовании выявлена гипоплазия лобных долей больших полушарий головного мозга, отсутствие извилин, нарушение лобуляции легких.

В наших исследованиях микроцефалия была диагностирована в 28 случаях [16]. Критерием микроцефалии считали уменьшение численных значений окружности головы плода ниже 5-го перцентиля нормативных показателей. Частота микроцефалии в пренатальном периоде в наших исследованиях составила 0,09% среди всех обследованных. Средний срок диагностики был достаточно большим и составлял 28,2 нед (19–36 нед). В большинстве случаев при микроцефалии (78,6%) были зарегистрированы другие интра- и экстракраниальные изменения. Наиболее часто были обнаружены сочетанные изменения центральной нервной системы (59,1%), пороки развития лица (45,5%) и пороки развития мочевыделительной системы (31,8%). Все 5 изолированных случаев микроцефалии закончились рождением живых детей, неврологических изменений в течение первого месяца жизни у них не выявлено. При сочетанных изменениях в 7 случаях были зарегистрированы перинатальные потери, в 13 – беременности прерваны по медицинским показаниям в связи с наличием грубых пороков или ХА, общая частота которых составила 10,5%. При этом в случаях изолированной микроцефалии хромосомные дефекты не обнаружены.

Схожие результаты были получены специалистами из Нидерландов, которые провели ретроспективный анализ 30 случаев микроцефалии [6]. Диагностика была осуществлена в 17–36 нед беременности, средний срок диагностики микроцефалии составил 27 нед. Диагноз микроцефалии устанавливался при уменьшении окружности головы плода более чем на 3SD. В этом исследовании из 30 случаев микроцефалии было сформировано 5 групп. Первую груп-

пу составили наблюдения с недиагностированной пренатально изолированной микроцефалией (16,7%), вторую – плоды с микроцефалией и голопрозэнцефалией (16,7%), третью – случаи микроцефалии, ассоциированной с ХА (23,3%), четвертую – плоды с микроцефалией как составной частью генетических синдромов (20,0%) и пятую группу составили случаи сочетания микроцефалии с множественными пороками развития (23,3%). Таким образом, у 25 из 30 плодов микроцефалия была составной частью заболеваний и синдромов. Общая смертность составила 70%, половина из них пришлась на неонатальный период. У 4 из 10 выживших новорожденных микроцефалия была изолированной. У всех детей зарегистрирована задержка умственного развития.

Таким образом, опыт отечественных и зарубежных коллег свидетельствует о том, что при подозрении на микроцефалию у плода необходимо детальное динамическое ультразвуковое наблюдение и проведение исследований, направленных на выявление ее возможной этиологии: кариотипирование плода, исключение инфекций. Действие генетических факторов устанавливается после исключения воздействия гипоксии, перинатальной асфиксии, воздействия токсинов или инфекции, а также хромосомных и метаболических факторов. Устанавливать морфологический диагноз микроцефалии только на основании уменьшения мозгового черепа, без структурных изменений головного мозга, нельзя.

При микроцефалии дифференциальный диагноз следует проводить с голопрозэнцефалией и задержкой внутриутробного развития плода. В тех случаях, когда диагноз микроцефалии установлен, необходимо информировать родителей о вариантах постнатального течения заболевания. В конце 80-х годов J. Tolmie и соавт. [17] выделили 4 типа клинического проявления изолированной микроцефалии на основании катамнестических сведений о 29 спорадических случаях микроцефалии и 5 семьях, в которых были зарегистрированы sibсы, пораженные этим заболеванием.

Первый тип. Отсутствие нарастания микроцефалии. Нормальная двигательная активность. Отсутствие судорог и спазмов. IQ в пределах 60.

Второй тип. Быстрое прогрессирование микроцефалии. Частые судороги. Смерть в возрасте 10–12 лет, в основном от респираторной инфекции.

Третий тип. Быстро прогрессирующая микроцефалия с ранним началом судорог и выраженным спастическим компонентом (спастическая квадриплегия). Задержка психомоторного развития.

Четвертый тип. Микроцефалия с аутосомно-рецессивным типом наследования (неклассифицированная микроцефалия) без выраженных судорог и спастического компонента.

К сожалению, вариант клинического течения заболевания невозможно предсказать в пренатальном периоде, поэтому в случаях возникновения веских оснований для постановки плоду диагноза микроцефалии следует обсудить с семьей все возможные последствия для ребенка. Тактика ведения беременности зависит от решения семьи.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бадалян Л.О. Наследственные болезни. Ташкент: Медицина, 1980. С. 153–154.
2. Недзведь М.К. Болезни центральной нервной системы // Болезни плода, новорожденного и ребенка / Черстой Е.Д., Кравцова Г.И., Лазюк Г.И. и др. Мн.: Выш. шк., 1996. С. 200–201.
3. Козлова С.И., Демикова Н.С., Семанова Е. и др. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. М.: Практика, 1996. С. 159, 275.
4. Поттер Э. Патологическая анатомия плодов, новорожденных и детей раннего возраста. М.: Медицина, 1971. С. 265–276.
5. Fleischer A.C., Romero R., Manning F. et al. The principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology. Prentice-Hall International, 1991. P.223–224.
6. Den Hollander N.S., Wessels M.W., Los F.J. et al. Congenital microcephaly detected by prenatal ultrasound: genetic aspects and clinical significance // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 15. № 4. P. 282–287.
7. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 23–25.
8. Resta M., Greco P., D'Addario V. et al. Magnetic resonance imaging in pregnancy: study of fetal cerebral malformations // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. № 1. P. 7–20.
9. Chervenak F.A., Jeanty Ph., Cantraine F. et al. The diagnosis of fetal microcephaly // Am. J. Obstet. Gynecol. 1984. V. 149. P. 512.
10. Levi S., Hyjazi Y., Scaaps J.-P. et al. Sensitivity and specificity of routine antenatal screening for congenital anomalies by ultrasound: The Belgian Multicentric Study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1991. V. 1. № 2. P. 102–110.
11. Bromley B., Benacerraf B.R. Difficulties in the prenatal diagnosis of microcephaly // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 4. P. 303–306.
12. Papp Z., Toth-Pal E., Papp Cs. et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // Ultrasound Obstet Gynecol. 1995. V. 6. № 5. P. 320–326.
13. Grandjean H., Larroque D., Levi S. and the Eurofetus Study Group. The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus Study // Am. J. Obstet. Gynecol. 2000. V. 181. № 2. P. 446–454.
14. Кусова С.О. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков центральной нервной системы: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2004.
15. Блинов А.Ю., Черепанова А.М. Случай ультразвуковой пренатальной диагностики изолированной микроцефалии // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 2. С. 133–135.
16. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.
17. Tolmie J.L., McNay M., Stephenson J.B.P. et al. Microcephaly: genetic counselling and antenatal diagnosis after the birth of an affected child // Am. J. Med. Genet. 1987. V. 27. P. 583–594.

ЛИССЭНЦЕФАЛИЯ

Лиссэнцефалия – это порок развития конечного мозга в результате нарушения миграции и дифференцировки клеток.

Формирование и «созревание» коры головного мозга – процесс долгий и сложный. Он начинается еще во внутриутробном периоде и состоит из трех компонентов: пролиферации нервных клеток, миграции нейронов и дифференцировки коры. Миграция нейронов начинается около 7 нед беременности и заканчивается около 20 нед [1]. В течение этого времени нейроны мигрируют из эмбрионального (герминативного) матрикса в перивентрикулярную зону и постепенно формируют шестислойную кору головного мозга, в которой наиболее глубокие слои представлены нейронами первой волны миграции. Формирование борозд и извилин мозга в основном происходит после завершения процесса миграции нейронов. Этот процесс связан с более быстрым ростом поверхностных слоев коры по сравнению с ее глубокими слоями (рис. 12.34) [2].

Лиссэнцефалия – это очень редкий порок, характеризующийся отсутствием послойного строения коры головного мозга и возникающий в результате нарушения миграции нейронов. «Классическая» лиссэнцефалия характеризуется наличием четырехслойной истонченной коры головного мозга с отсутствием извилин (синоним – агирия или гладкий мозг) в сочетании или без сочетания с уменьшением их количества (пахигирия). Частота встречаемости лиссэнцефалии не установлена.

За последнее десятилетие классификация пороков развития коры головного мозга претерпела значительные изменения, что связано с открытиями в молекулярной биологии, а также с МРТ головного мозга. Согласно классификации А. Varkovich и соавт. [3], выделяют 3 группы лиссэнцефалии, отличающихся характером изменений коры (агирия, агирия в сочетании с пахигирией, изолированная пахигирия). Однако эти отличия лежат в сфере сложных гистологических и морфологических исследований мозга, эхография не позволяет достоверно провести дифференциальный диагноз.

Трудности пренатальной эхографической диагностики аномалий развития коры головного мозга прежде всего связаны с отсутствием данных об ультразвуковых этапах его развития. До недавнего времени считалось, что аномалии развития коры головного мозга плода невозможно диагностировать ранее 27–28 нед беременности, однако анализ результатов

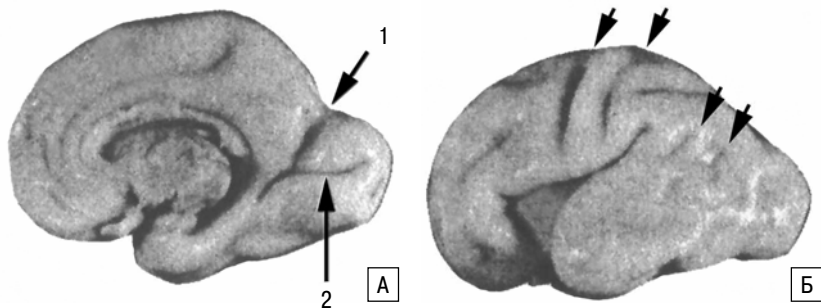


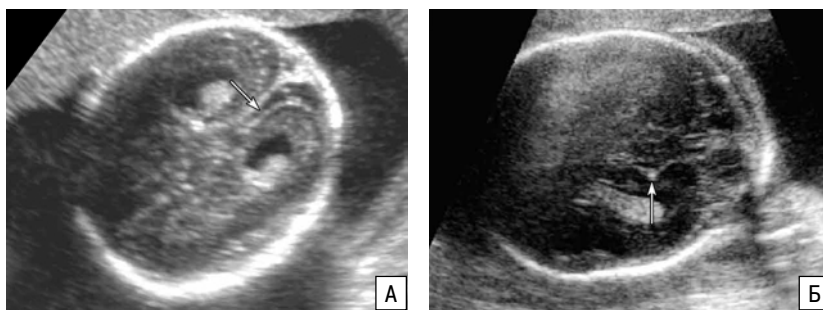
Рис. 12.34. Схематическое изображение полушарий мозга. А – сагитальное сечение. 1 – парието-окципитальная борозда; 2 – шпорная борозда. Б – наружная поверхность полушария. Стрелками указаны поперечные борозды [4].

постнатальной аутопсии, а также пре- и постнатальной МРТ позволили установить, что многие борозды и извилины мозга формируются уже с 16 нед. В ультразвуковых исследованиях последних лет были описаны особенности формирования коры головного мозга плода между 16 и 30 нед [4]. Эти исследования доказали теоретическую и практическую возможность эхографического изучения коры головного мозга плода с помощью стандартного ультразвукового исследования с использованием традиционных плоскостей сканирования. По мнению этих авторов, следует помнить, что в раннем II триместре мозг плода в норме достаточно гладкий, поэтому оценивать борозды и извилины можно не ранее 20 нед. Эхографической оценке доступны парието-окципитальная борозда, шпорная борозда, Сильвиева борозда, поперечные борозды. Лиссэнцефалия характеризуется отсутствием эхографического изображения этих структур или сглаженностью их контуров (рис. 12.35–12.38).

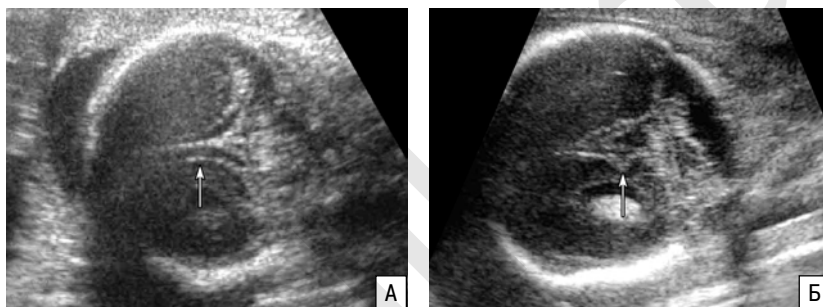
Лиссэнцефалия может быть изолированным поражением головного мозга или входить в состав различных синдромов (синдромы Миллера – Дайкера и Нормана – Роберта). Синдром Миллера – Дайкера возникает в результате хромосомной делеции и помимо лиссэнцефалии характеризуется лицевыми дизморфиями. После рождения он проявляется тяжелой умственной отсталостью и нередко приводит к ранней детской смертности.

Заподозрить лиссэнцефалию при эхографическом исследовании сложно. До сих пор в литературе нет ни одного описания этого порока, выявленного при скрининговом исследовании. Все редкие публикации посвящены диагностике лиссэнцефалии при беременности, относящихся к группе высокого риска по этому заболеванию в связи с анамнезом или у плодов с другими ВПР ЦНС. Отечественная пренатальная диагностика до сих пор не располагает публикациями о дородовом выявлении пороков развития мозга, связанных с патологией формирования коры головного мозга.

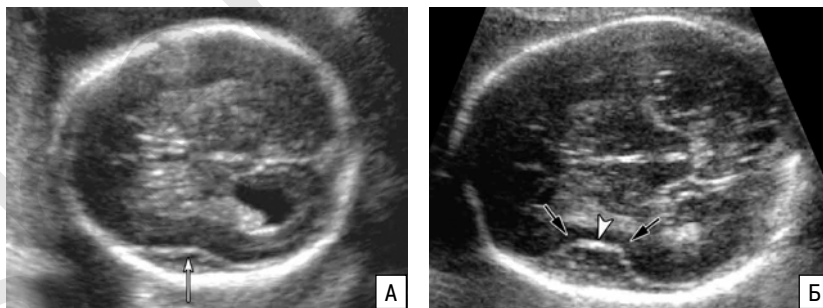
Подробное изучение особенностей эхографического изображения коры головного мозга плода, как



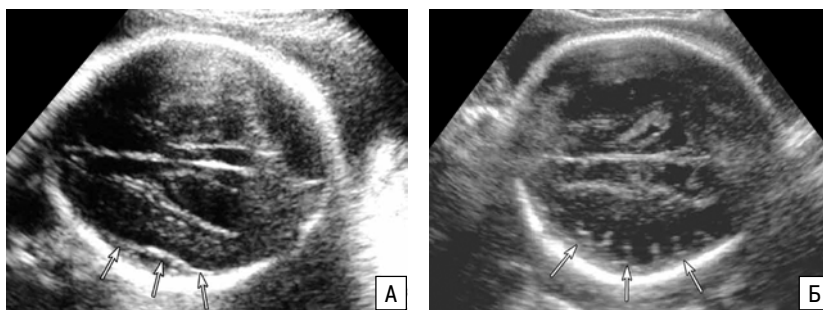
**Рис. 12.35.** А – 23 нед. Лиссэнцефалия. Отсутствие парието-окципитальной борозды (стрелка). Б – 22 нед. Нормальная парието-окципитальная борозда (стрелка) [5].



**Рис. 12.36.** А – 23 нед. Лиссэнцефалия. Отсутствие шпорной борозды (стрелка). Б – 22 нед. Нормальная шпорная борозда (стрелка) [5].



**Рис. 12.37.** А – 23 нед. Лиссэнцефалия. Аномальная Сильвиева борозда (стрелка). Б – 22 нед. Нормальная Сильвиева борозда (стрелки) [5].



**Рис. 12.38.** А – 33 нед. Лиссэнцефалия. Отсутствие поперечных борозд (стрелки). Б – 22 нед. Нормальные поперечные борозды (стрелки) [5].

правило, является вторичным после выявления таких изменений головного мозга, как вентрикуломегалия или агенезия мозолистого тела. По данным К. Fong и соавт. [5], у плодов с лиссэнцефалией вентрикуломе-

галия была зарегистрирована в 85,7% случаев, агенезия мозолистого тела – в 14,3% наблюдений. Кроме того, аномалии головного мозга, связанные с нарушением процесса миграции нейронов, в частности лиссэнцефалия, могут быть обнаружены при микро- и макроцефалии, а также при пороках, возникающих на фоне изменения дифференцировки и формирования коры (шизэнцефалия, полимикрогирия).

Прогноз для жизни и здоровья при лиссэнцефалии неблагоприятный, однако пренатальное кон-

сультирование семей с подозрением на этот порок – очень сложный и ответственный процесс. До тех пор, пока оценка борозд и извилин коры головного мозга плода не станет обязательной частью эхографического исследования II уровня, ставить этот диагноз лишь на основании ультразвуковой картины опасно. При подозрении на лиссэнцефалию необходимо проведение пренатальной МРТ, а также исследование хромосом плода для исключения делеции 17p13.3.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Norman M., McGillivray B., Kalousek D. et al. Congenital malformation of the brain: pathological, embryological, clinical, Radiological and genetic aspects. Oxford University Press, 1995. P. 223–277.
2. Volpe J. Neuronal proliferation, migration, organisation and myelination // Neurology of the newborn / Ed. Volpe J. Saunders: Philadelphia, 1995. P. 43–49.
3. Barkovich A., Kuzniecky R., Jackson G. et al. Classification system for malformations of cortical development update 2001 // Neurology. 2001. V. 57. P. 2168–2178.
4. Toi A., Lister W., Fong K. How early are fetal cerebral sulci visible at prenatal ultrasound and what is the normal pattern of early fetal sulcal development? // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 7. P. 706–715.
5. Fong K., Ghai S., Toi A. et al. Prenatal ultrasound findings of lissencephaly associated with Miller-Dieker syndrome and comparison with pre- and postnatal magnetic resonance imaging // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 7. P. 716–723.

## СИНДРОМ АРНОЛЬДА – КИАРИ

Синдром Арнольда – Киари – это совокупность изменений в ЦНС плода, возникающих в результате порока развития продолговатого мозга и обусловленных асинхронным ростом ствола мозга и спинного мозга [1]. Впервые он был описан Н. Chiari в 1896 г. Это состояние характеризуется каудальным смещением продолговатого мозга, моста и червя мозжечка, когда все эти структуры оказываются в шейной части позвоночника.

Выделяют три типа мальформации Арнольда – Киари в зависимости от степени вклинения структур продолговатого мозга в позвоночник [2]:

I тип характеризуется удлинением ствола мозга и проникновением миндалин мозжечка в шейный отдел позвоночного канала;

II тип – вклинивание дисплазированного мозжечка в большое затылочное отверстие в сочетании с удлинением ствола мозга;

III тип – тотальное смещение структур заднего мозга в расширенное затылочное отверстие, сопровождаемое грыжей в затылочной области.

Истинная частота различных типов синдрома Арнольда – Киари, да и частота этого порока в целом, не установлены. Одной из причин отсутствия таких данных являются разные подходы к классификации этого порока. Согласно Международной классификации болезней, синдром Арнольда – Киари имеет отдельный шифр (Q07,0), однако определяется в ней как «... патологическое состояние, при котором происходит повышение внутричерепного давления в результате интракраниальной опухоли, окклюзионных форм гидроцефалии, воспалительного процесса, что в некоторых случаях приводит к вклинению мозжечка и продолговатого мозга в большое затылочное отверстие» [3]. В ультразвуковой пренатальной литературе до сих пор

нам не удалось найти описаний случаев дородовой диагностики синдрома Арнольда – Киари, полностью соответствующих этим характеристикам.

Морфологические особенности различных типов порока Арнольда – Киари определяют возможности пренатального выявления и прогноз для жизни. I тип порока совместим с жизнью и нередко является случайной находкой у взрослых при проведении МРТ [4]. Пороки II и III типа в перинатальном периоде встречаются достаточно часто и имеют, как правило, крайне неблагоприятные перинатальные исходы.

Среди диагностированных случаев синдрома Арнольда – Киари основная часть приходится на II тип. Так, в исследованиях С.М. Воеводина [5] из 55 случаев пренатальной диагностики мальформации Арнольда – Киари, которые были зарегистрированы в разные сроки беременности в интервале от 15 до 40 нед I тип составил только 3,5%, II тип – 94,5%, III тип – 2%. По данным нашего центра, при анализе 29 случаев пренатального выявления изменений, которые были нами трактованы, как синдром Арнольда – Киари, лишь у одного плода была обнаружена грыжа в затылочной области, что дает возможность ретроспективно предположить наличие порока III типа (3,4%).

Причины возникновения синдрома Арнольда – Киари до конца не установлены. Хромосомные аномалии при этой патологии, как правило, выявить не удается.

Ультразвуковая диагностика синдрома Арнольда – Киари основана на оценке анатомии структур, расположенных в задней черепной ямке. В норме с конца I триместра при эхографии хорошо видны полушария и червь мозжечка, большая цистерна. В случаях изменения формы и размеров мозжечка, его нечеткой визуализации, уменьшения

или исчезновения большой цистерны у врача должно возникнуть подозрение на наличие у плода синдрома Арнольда – Киари.

Очевидно, что пренатальной диагностике в основном доступны II и III тип мальформации Арнольда – Киари. I тип порока может быть заподозрен в тех случаях, когда при ультразвуковом исследовании головы плода в сагиттальной плоскости большая цистерна резко уменьшена в размерах или не визуализируется вовсе. Изображение мозжечка при этом не меняется. Основной морфологический признак этого синдрома – удлинение ствола мозга – по нашему мнению, не имеет четких эхографических характеристик и поэтому является весьма субъективным.

При II типе порока помимо отсутствия изображения большой цистерны в горизонтальной и сагиттальной плоскостях, отмечается изменение формы и положения мозжечка за счет его каудального смещения. Аномальная форма мозжечка и отсутствие привычного ультразвукового изображения большой цистерны хорошо заметны при эхографии и не вызывают трудностей у врача проводящего исследование.

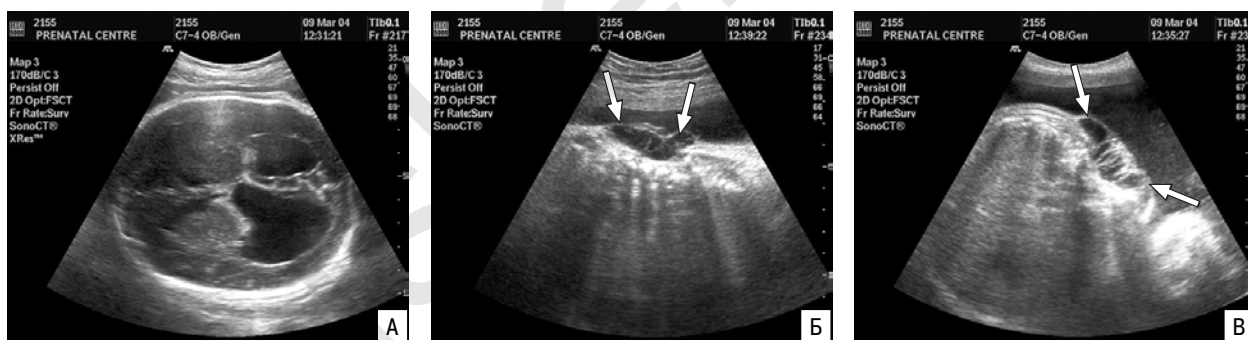
При III типе порока ко всем описанным выше признакам присоединяется образование затылочной грыжи.

Существенную помощь в пренатальной диагностике синдрома Арнольда – Киари оказывает обнаружение дополнительных эхографических отклонений. В подавляющем большинстве случаев этот порок сопровождается вентрикуломегалией или гидроцефалией, которая является вторичной и легко диагностируется

при ультразвуковом исследовании (рис. 12.39). По данным отечественных авторов, увеличение ширины тел боковых желудочков мозга в горизонтальной плоскости исследования было обнаружено в 74% случаев порока Арнольда – Киари. Частота этого признака нарастала с увеличением срока беременности (61–85%) [6]. По данным зарубежных авторов, расширение желудочков более 15 мм встречается в 53% случаев синдрома Арнольда – Киари [7]. В наших исследованиях при синдроме Арнольда – Киари у плода изменения желудочковой системы были зарегистрированы в 89,6%.

При эхографическом исследовании плода с подозрением на синдром Арнольда – Киари следует обращать внимание и на форму боковых желудочков. Иногда желудочки меняют ее и становятся заостренными кзади, как бы «ланцетоподобными».

В некоторых случаях синдром Арнольда – Киари сопровождается изменением формы головы («лимон») часто в сочетании с аномальной формой мозжечка («банан»), однако, по мнению С.М. Воеводина [6], информативность этих признаков низкая. Частота встречаемости этого сочетания в ранние сроки, по его данным, составила около 45%, в интервале 22–28 нед – 24%. Аналогичные данные были приведены М. Van den Hof и соавт. [8]. В ранние сроки признак «лимон» был зарегистрирован в 98% случаев, а после 24 нед – только в 13% наблюдений. В наших исследованиях форма головы плода в виде лимона была зарегистрирована только у 27,6% плодов с синдромом Арнольда – Киари, при этом во всех случаях срок диагностики не превышал 24 нед (рис. 12.40).



**Рис. 12.39.** Мальформация Арнольда–Киари. А – поперечное сечение головы плода. Отчетливо видно расширение боковых желудочков головного мозга. Б, В – продольное и поперечное сечение позвоночника плода. Виден обширный дефект позвоночного столба (стрелки).



**Рис. 12.40.** Беременность 20 нед. А – поперечное сечение головы плода («лимон»). Б, В – продольное и поперечное сечение позвоночника плода. Виден обширный дефект позвоночного столба (стрелки).

Помимо горизонтальной и сагиттальной плоскостей в пренатальной диагностике синдрома Арнольда – Киари помощь оказывают и другие плоскости сканирования. Во фронтальной плоскости может отмечаться изменение формы боковых желудочков (70%), атипичность субарахноидальных пространств лобных долей (63%), асимметрия расположения сосудистых сплетений боковых желудочков (71%) [9]. Справедливости ради следует отметить, что в практическом здравоохранении в основном используется горизонтальная и реже сагиттальная плоскости, поэтому основное внимание следует обращать на особенности визуализации структур мозжечка и размеры большой цистерны.

Очень важной особенностью синдрома Арнольда – Киари является его сочетание с аномалиями развития позвоночного столба. С одной стороны, в подавляющем большинстве случаев (до 95%) этот комплекс изменений сопровождается образованием спинномозговой грыжи. С другой стороны, патологоанатомические исследования свидетельствуют, что у детей со спинномозговой грыжей частота аномалии развития продолговатого мозга, то есть синдром Арнольда – Киари, приближается к 100% [6, 10]. В наших исследованиях изменения в позвоночнике мы нашли у всех плодов с подозрением на синдром Арнольда – Киари. По мнению некоторых исследователей, именно нарушения в формировании головного мозга, являются основной причиной неудачных исходов лечения спинномозговых грыж у детей [2].

Наличие или отсутствие спинномозговой грыжи во многом определяет прогноз при синдроме Арнольда – Киари. Учитывая высокую частоту сочетания этих двух пороков и выраженность вторичных из-

менений в головном мозге (вентрикуломегалия или гидроцефалия) прогноз для жизни и особенно прогноз для постнатального здоровья у плодов с наличием синдрома Арнольда – Киари можно расценивать как неблагоприятный.

Завершая раздел, посвященный вопросам пренатальной диагностики синдрома Арнольда – Киари, следует остановиться на методических особенностях, помогающих поставить точный пренатальный диагноз. Этот синдром по сути своей является пороком развития продолговатого мозга. Аномалии развития позвоночного столба часто сопровождают его, но не являются обязательной составной частью синдрома. Следовательно, пренатальный диагноз синдрома Арнольда – Киари можно ставить только в тех случаях, когда имеются явные изменения в области задней черепной ямки, при этом наличие или отсутствие нарушений строения позвоночника и изменений в желудочковой системе не являются решающими для постановки этого диагноза. Ретроспективный анализ трехлетнего периода, в течение которого были зарегистрированы 29 случаев пренатального выявления изменений у плода, определенных как синдром Арнольда – Киари, показал что в 6 из них ультразвуковые изменения мозжечка не были описаны. В 5 из 6 случаев постнатальные и/или патологоанатомические исследования сняли диагноз синдрома Арнольда – Киари. Как уже указывалось выше, наличие патологии продолговатого мозга существенно ухудшает прогноз для жизни и здоровья, поэтому точный пренатальный диагноз синдрома Арнольда – Киари играет принципиальную роль в определении тактики ведения беременности.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Калмин О.В., Михайлов А.В., Степанов С.А., Лернер Л.А. Аномалии развития органов и частей тела человека. Изд. Саратовского медицинского университета, 1999. 181 с.
2. Carmel P. The Chiari malformations and Syringomyelia / Disorders of the developing nervous system: diagnosis and treatment / Ed. H. Hoffman. Boston, 1986. P. 133–135.
3. Недзведь М.К. Врожденные пороки центральной нервной системы. Мн.: Наука і тэхніка, 1990. С. 48–49.
4. Рабинович С.С. Случай клинического проявления синдрома Арнольда – Киари в пожилом возрасте // Наблюдения из практики. 1995. № 2. С. 91–92.
5. Воеводин С.М. Эхография мозга плода (краткая история вопроса в отдельно взятой лаборатории) // Ультразвук. Диагн. 1999. № 1. С. 39–48.
6. Воеводин С.М. Эхографическая диагностика порока Арнольда – Киари у плода // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1995. № 1. С. 48–58.
7. Nelson N., Filly R., Goldstein R., Callen R. The AIUM/ACCR Antepartum Obstetrical Sonographic Guidelines: Expectations for Detection of Anomalies // J. Ultrasound Med. 1993. V. 12. № 4. P. 189–196.
8. Van den Hof M.C., Nicolaidis R.H., Campbell J., Campbell S. Evaluation of lemon and banana signs in one hundred thirty fetuses with open spina bifida // Am. J. Obstet. Gynec. 1990. V. 162. P. 322–327.
9. Воеводин С.М. Эхографическая диагностика пороков развития ЦНС у плода, и новорожденного // Клиническая визуальная диагностика. 2004. № 5. С. 5–24.
10. Queisser – Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 6. P. 567–576.

## ГИДРОЦЕФАЛИЯ И ВЕНТРИКУЛОМЕГАЛИЯ

Гидроцефалия представляет собой чрезмерное накопление ликвора в вентрикулярной системе или в субарахноидальном пространстве, сопровождающееся атрофией мозгового вещества. В медицинской литературе гидроцефалия часто употребляется как собирательный термин, определяющий состоя-

ния, связанные с расширением желудочковой системы мозга плода. Данные о частоте врожденной гидроцефалии противоречивы и варьируют от 0,3 до 1,5 на 1000 новорожденных [1–3].

Гидроцефалия может быть первичной и вторичной. Первичная, или изолированная истинная гидро-

цефалия, имеет X-сцепленный рецессивный или аутосомно-рецессивный тип наследования [4, 5]. В 30% случаев истинной гидроцефалии увеличение объема черепа наблюдается внутриутробно, в 50% случаев – через 3 мес после рождения [6]. Вторичная гидроцефалия возникает как следствие нарушения оттока из желудочковой системы. Избыточному накоплению ликвора могут способствовать внутричерепные образования (интравентрикулярные и интрацеребральные гематомы, папилломы) и спинномозговая грыжа [7, 8]. Еще одним фактором, приводящим к образованию вторичной гидроцефалии, является внутриутробная инфекция (цитомегаловирус, токсоплазмоз, лейшманиоз), вероятно, за счет отека и других изменений в тканях, сопровождающих воспалительный процесс [9–11]. В работе P. Hohlfeld и соавт. [12] у 25 из 32 (78%) плодов, инфицированных *Toxoplasma gondii*, было отмечено расширение желудочков головного мозга.

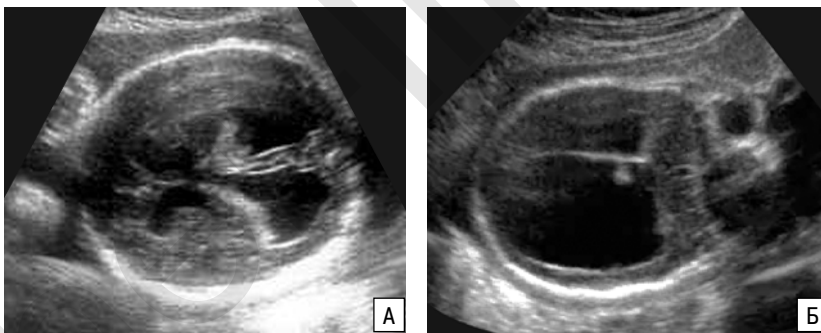
Сравнительный анализ этиопатогенетических факторов вентрикуломегалии у новорожденных показал, что ведущей причиной является мальформация Арнольда – Киари [13]. Согласно данным V. Varadi и соавт. [14], среди детей с гидроцефалией стеноз сильвиева водопровода отмечен в 43% наблюдений, коммуникантные формы гидроцефалии – в 38%, гидроцефалия в сочетании с синдромом Денди – Уокера – в 13% случаев. В наблюдениях других авторов почти в 99% врожденная гидроцефалия обусловлена нарушением оттока ликвора в местах анатомических сужений вентрикулярной системы: атрезия, стеноз или облитерация отверстий Монро, Люшки и Маженди, сильвиева водопровода, субарахноидального пространства [1, 15].

Анатомически различают внутреннюю и наружную гидроцефалию. При внутренней гидроцефалии спинномозговая жидкость накапливается главным образом в боковых желудочках мозга, а при наружной (открытой) – в субарахноидальном и субдуральном пространствах [16] (рис. 12.41).

В отличие от гидроцефалии вентрикуломегалия – это изменение желудочковой системы, при котором увеличение размеров боковых желудочков мозга не сопровождается увеличением размеров головы плода. При вентрикуломегалии ширина боковых желудочков обычно составляет от 10 до 15 мм (рис. 12.42, 12.43).

Вентрикуломегалия/гидроцефалия может быть как изолированным пороком, так и сочетаться с другими аномалиями, быть составляющей множественных пороков развития и хромосомных аномалий (ХА).

Согласно опубликованным данным, частота ХА при вентрикуломегалии варьирует от 2,0 до 33,3%, составляя в среднем 15–16% [17, 18]. По данным европейского мультицентрового исследования, в котором приняли участие 17 стран, из 816 случаев гидроцефалии/вентрикуломегалии у плода ХА обнаружены в 9,4% случаев [19].



**Рис. 12.41.** Поперечное сечение головы плода при гидроцефалии в 26 (А) и 28 (Б) нед беременности. Отчетливо видно выраженное расширение желудочков головного мозга.



**Рис. 12.42.** Поперечное сечение головы плода при вентрикуломегалии. Ширина заднего рога бокового желудочка – 12,5 мм.



**Рис. 12.43.** Поперечное сечение головы плода при вентрикуломегалии. Ширина заднего рога бокового желудочка – 12 мм.



По мнению большинства авторов, при изолированной вентрикуломегалии частота ХА существенно ниже (в среднем 2–4%), чем при ее сочетании с другими интра- и экстракраниальными эхографическими изменениями (17–20%), однако в некоторых исследованиях такой закономерности не было выявлено [19]. Частота ХА при вентрикуломегалии зависит не только от наличия других аномалий, но и от степени выраженности этого признака: чем меньше расширение боковых желудочков, тем выше вероятность выявления ХА у плода [18]. В структуре ХА у плодов с вентрикуломегалией в среднем на синдром Дауна приходится 11–16%, на синдром Эдвардса – 14%, на синдром Патау – 9%, на триплоидию – 18% и на синдром Тернера – не более 2% [18, 20, 21].

В наших исследованиях вентрикуломегалия была выявлена у 178 плодов, ее частота встречаемости в общем потоке беременных составила 0,6% (178/32 116) [22]. Сроки диагностики варьировали от 17 до 34 нед (в среднем 22,3 нед). В 69 (38,8%) наблюдениях вентрикуломегалия была диагностирована как изолированное изменение, в 109 (61,2%) – сопровождала врожденные пороки или сочеталась с другими «мягкими» эхографическими признаками ХА. Наиболее часто при вентрикуломегалии зарегистрированы другие изменения структур головного мозга (50,5%), сердца (21,1%), а также опорно-двигательного аппарата (20,2%). Общая частота ХА при вентрикуломегалии в группе пациенток с известным кариотипом плода составила 8,8% (12/136), частота ХА в группе пациенток с сочетанными изменениями – 17,9% (12/67). При изолированной вентрикуломегалии ХА не были диагностированы. При сочетании вентрикуломегалии с аномалиями развития других органов и систем плода спектр ХА был представлен трисомией 21 (41,7%), трисомией 18 (25%), триплоидией (8,3%), другими грубыми ХА (25%). Кроме этого, нами была отмечена связь между частотой ХА при вентрикуломегалии и возрастом пациенток. В группе пациенток старше 35 лет частота ХА была достоверно выше (17,6%), чем в группе молодых беременных (5,9%).

Приведенные данные свидетельствуют о том, что при обнаружении вентрикуломегалии пренатальное обследование должно включать не только подробное ультразвуковое исследование всех анатомических структур, но и кариотипирование плода.

При скрининговом ультразвуковом исследовании оценка желудочковой системы головного мозга осуществляется преимущественно при поперечном сканировании головы плода. При этом пороговой величиной ширины боковых желудочков, при превышении которой ставится диагноз вентрикуломегалии, по данным большинства исследователей, является 10 мм. Следует подчеркнуть, что далеко не во всех случаях вентрикуломегалия/гидроцефалия проявляется в 20–22 нед беременности. Приблизительно в 30% случаев расширение желудочков головного мозга плода регистрируется только в конце II – начале III триместра. Средний срок диагностики вентрикуломегалии/гидроцефалии составляет 26 нед беременности [23–25].

Диагностические возможности эхографии в пренатальном выявлении гидроцефалии/вентрикуломе-

галии представлены в таблице 12.15. Согласно данным самого крупного мультицентрового европейского исследования, в котором приняли участие 17 стран, точность пренатальной диагностики гидроцефалии/вентрикуломегалии при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре беременности составила 76,7% [19].

В исследовании, проведенном С.О. Кусовой [31], было установлено, что 75,9% случаев гидроцефалии было выявлено после 24 нед беременности, причем 50% всех наблюдений диагностированной гидроцефалии приходится на срок от 29 нед беременности. Эти результаты практически полностью совпадают с итогами мультицентрового исследования в Бельгии [26], которое показало, что гидроцефалия в 80% случаев выявляется после 23 нед беременности. В результате этого же исследования было установлено, что частота ложноположительных результатов выявления вентрикуломегалии при ультразвуковом исследовании плода может достигать 9%. Точность пренатальной ультразвуковой диагностики вентрикуломегалии была проанализирована S. Carroll и соавт. [29] на основании совпадения патологоанатомического и эхографического диагнозов. В 29 (93,5%) из 31 случая диагноза совпали, что сопоставимо с результатами других исследований. У 2 плодов пренатально диагностированная вентрикуломегалия не была подтверждена на аутопсии. В этих случаях при эхографическом исследовании ширина задних рогов составила 12 мм. Очевидно, что наибольшее количество как ложноположительных, так и ложноотрицательных случаев диагностики обусловлено умеренной вентрикуломегалией.

Неблагоприятный прогноз при вентрикуломегалии/гидроцефалии в первую очередь отмечается в случаях сочетанных аномалий, ХА и при выраженном расширении желудочков. По данным Р. Воеккоо и соавт. [32], перинатальные потери были зарегистрированы в 54% случаев пренатальной диагностики вентрикуломегалии/гидроцефалии. В ходе мультицентрового европейского исследования было зарегистрировано прерывание беременности в 393 (48,2%) из 816 случаев гидроцефалии у плода [19]. Таким образом, каждый второй случай пренатально выявленной гидроцефалии имеет неблагоприятный прогноз, поскольку в подавляющем большинстве наблюдений у плодов имеются сочетанные пороки и/или ХА.

При изолированной гидроцефалии прогноз во многих случаях также расценивается как неблагопри-

**Таблица 12.15.** Диагностические возможности эхографии при выявлении гидроцефалии/вентрикуломегалии у плода

Авторы	n	Чувствительность, %
S. Levi и соавт., 1991 [26]	21	95,2
Z. Papp и соавт., 1995 [27]	59	78,0
A. Queisser-Luft и соавт., 1998 [28]	29	62,1
S. Carroll и соавт., 2000 [29]	31	93,5
P. Grandjean и соавт., 2000 [30]	201	92,5
С.О. Кусова, 2004 [31]	56	100
E. Garne и соавт., 2005 [19]	816	76,7

ятный. В работе американских специалистов было установлено, что в группе из 40 плодов с пренатально диагностированной гидроцефалией выжили только 15% детей [33]. В Финляндии проведены исследования отдаленных последствий 24 случаев врожденной гидроцефалии на основании анализа медицинской документации, неврологического и социального развития детей в возрасте 2,7–9,1 лет [34]. Нормальное развитие констатировано только в 38%. В среднем каждый ребенок подвергался шунтированию 4 раза, а максимальное количество операций достигало 12.

Наибольшие трудности возникают у врача пренатальной диагностики при попытке оценить прогноз развития будущего ребенка при наличии в дородовом периоде изолированной вентрикуломегалии, когда увеличение ширины боковых желудочков составляет от 10 до 15 мм. Подобные случаи получили название в литературе «умеренная изолированная вентрикуломегалия» (УИВМ). Нами были обобщены результаты 24 опубликованных статей (табл. 12.16). Суммарный анализ данных свидетельствует о том, что из 681 ребенка с пренатально выявленной УИВМ нормальное развитие отмечено только у 522 (76,65%) детей.

По данным L. Masini и соавт. [55], которые провели одну из самых больших серий исследований (185 случаев), исходы еще более неутешительные.

Перинатальная смертность при вентрикуломегалии составила 14%. Из выживших детей только у 82% отмечено нормальное развитие. У 10% наблюдались грубые и у 8% – умеренные неврологические нарушения. Таким образом, давать благоприятный прогноз для психомоторного развития ребенка при пренатально диагностированной вентрикуломегалии можно с большой осторожностью и только при отсутствии сочетанных пороков развития, нормальном кариотипе и отсутствии динамики увеличения ширины боковых желудочков мозга более 15 мм. Кроме того, по мнению некоторых авторов, неврологические нарушения после родов реже наблюдаются при одностороннем процессе.

В связи с отсутствием объективных и надежных пренатальных критериев постнатального развития ребенка S. Gudmundsson и соавт. [56] предприняли попытку использования данных доплерографических исследований мозга плода. К великому сожалению, показатели доплерографии средней мозговой и внутренней сонной артерий при вентрикуломегалии не отличались от показателей здоровых плодов, то есть не позволили прогнозировать жизнеспособность ребенка, его психомоторное развитие, а также необходимость проведения шунтирования после родов.

**Таблица 12.16.** Исходы беременности при УИВМ

Авторы	n	Срок беременности Размеры желудочков	Выжили	Отслежены	Время наблюдения (в месяцах)	Нормальное развитие среди отслеженных детей
R. Hudgins и соавт., 1988 [35]	5		5	5	36	5 (100%)
B. Mahony и соавт., 1988 [36]	10		9	9	14–31	8 (80%)
A. Drugan и соавт., 1989 [37]	5		5	5		5 (100%)
R. Goldstein и соавт., 1990 [38]	13	24,2±5,7 нед	9	7	6–30	6 (86%)
		10–15 мм				
B. Bromley и соавт., 1991 [39]	27	16–36 нед	26	26	3–18	21 (81%)
		10–12 мм				
B. Guillon, 1991 [40]	18	19,5–35 нед	17	17	8–36	17 (100%)
		≥12 мм				
R. Alagrappan и соавт., 1994 [41]	11	10–13 мм	11	11	1,5–18	11 (100%)
J. Gupta и соавт., 1994 [42]	276		194	194	2–36	114 (58,7%)
M. Patel и соавт., 1994 [43]	42		37	34	1,5–70,3	28 (82%)
I. Brown и соавт., 1995 [44]	14	10–15 мм	11	11		11 (100%)
S. Lipitz и соавт., 1998 [45]	26	23,5 нед	26	26		25 (96%)
		12,1 мм				
A. Arora и соавт., 1998 [23]	30		27	27	1,5–72	19 (70%)
S. Bloom и соавт., 1997 [46]	62	12,5±2,1 мм	60	22	21,6±17,4	14 (64%)
N. Den Hollander и соавт., 1998 [47]	42	20–38 нед	26	26	10–48	12 (46,2%)
D. Nisbet и соавт., 1998 [48]	24	10–15 мм	24	24	4–48	21 (87,5%)
S. Robson и соавт., 1998 [49]	50		37	37	Новорожденные	37 (100%)
P. Vergani и соавт., 1998 [50]	45	18–37,5 нед	45	45	3–72	45 (100%)
		10–15 мм				
A. Beke и соавт., 1999 [51]	30		30	30	Новорожденные	23 (76,6%)
G. Pili и соавт., 1999 [11]	27		27	21	21–72	21 (100%)
M. Senat и соавт., 1999 [52]	10		10	10	3–48	10 (100%)
R. Pinzano и соавт., 2000 [53]	32	15–40 нед	29	29		22 (75,9%)
		10–15 мм				
E. Graham и соавт., 2001 [54]	39	10–15 мм	34	19	До 48	17 (89,5%)
A. Mercier и соавт., 2001 [20]	26	10–15 мм	26	22		18 (81,8%)
C.O. Кусова, 2004 [31]	34	17–36 нед	32	24		12 (50%)
		10–20 мм				
Всего	898		757	681		522 (76,65%)

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Нездзведь М.К. Болезни центральной нервной системы // Болезни плода, новорожденного и ребенка / Под ред. Черствого Е.Д., Кравцовой Г.И. Мн.: Выш. шк., 1996. С. 202.
2. Ermini M., Uranga A., Campana H., Lopez-Camelo J.S. Birth prevalence rates of 8 selected congenital anomalies at the Italian Hospital Maternity of La Plata County // 10th International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy Barcelona (Spain) June 19–21, 2000. P. 362.
3. Myrianthopoulos N.C. Epidemiology of central nervous system malformations. Handbook of clinical neurology. Amsterdam: Elsevier, 1977. P. 139–171.
4. McKusick V.A. Mendelian inheritance in man: a catalog of human genes and genetic disorders, ed 11. Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1994. P. 1899.
5. Brady T.B., Kramer R.L., Qureshi F. et al. Ontogeny of recurrent hydrocephalus: presentation in three fetuses in one consanguineous family // Fetal Diagn. Ther. 1999. V. 14. № 4. P. 198–200.
6. Козлова С.И., Демикова Н.С., Семанова Е., Блинникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. М.: Практика, 1996. С. 71–72.
7. Hashimoto I., Tada K., Nakatsuka M. et al. Fetal hydrocephalus secondary to intraventricular hemorrhage diagnosed by ultrasonography and in utero fast magnetic resonance imaging // Fetal Diagn. Ther. 1999. V. 14. № 4. P. 248–253.
8. Adra A.M., Mejides A.A., Salman F.A. et al. Prenatal sonographic diagnosis of a third ventricle choroid plexus papilloma // Prenat. Diagn. 1994. V. 14. № 9. P. 865–867.
9. Guerra B., Lazzaratto T., Quarta S. et al. Prenatal diagnosis of symptomatic congenital cytomegalovirus infection // Am. J. Obstet. Gynecol. 2000. V. 183. № 2. P. 476–482.
10. Pedreira D.A.L., Camargo M.E., Leser P.G. Toxoplasmosis: will the time ever come? // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 6. P. 459–463.
11. Pilu G., Falco P., Gabrielli S. et al. The clinical significance of fetal isolated cerebral borderline ventriculomegaly: report of 31 cases and review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 5. P. 320–326.
12. Hohlfeld P., MacAleese J., Capela-Pavlovski M. et al. Fetal toxoplasmosis: ultrasonographic signs // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1991. V. 1. № 4. P. 241–244.
13. Wilhelm C., Keck C., Hess S. et al. Ventriculomegaly diagnosed by prenatal ultrasound and mental development of a children // Fetal Diagn. Ther. 1998. V. 13. № 3. P. 162–166.
14. Varadi V., Csecsei K., Szeifert G.T. et al. Prenatal diagnosis of X-linked hydrocephalus without aqueductal stenosis // J. Med. Genet. 1987. V. 24. P. 207.
15. Russel D. His majesty's atonary office. London, 1949.
16. Поттер Э. Патологическая анатомия плодов, новорожденных и детей раннего возраста. М.: Медицина, 1971. С. 268–270.
17. Pilu G., Hobbins J. Sonography of fetal cerebrospinal anomalies // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. P. 321–330.
18. Snijders R.J.N., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y., L.: Parthenon Publ. Gr., 1996.
19. Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
20. Mercier A., Eurin D., Mercier P.Y., et al. Isolated mild fetal ventriculomegaly: a retrospective analysis of 26 cases // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 7. P. 589–595.
21. Wessels M.W., Los F.J., Wladimiroff J.W. Prenatal ultrasound findings and cases of trisomy 21 // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. Suppl. 1. A90.
22. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.
23. Arora A., Bannister S.M., Russell S. et al. Outcome and clinical course of prenatally diagnosed cerebral ventriculomegaly // Eur. J. Pediatr. Surg. 1998. V. 8. Suppl. 1. P. 63–64.
24. Pilu G., Falco P., Gabrielli S. et al. The clinical significance of fetal isolated cerebral borderline ventriculomegaly: report of 31 cases and review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 5. P. 320–326.
25. Pinzano R., Meir J., Natale R. et al. Fetal cerebral ventriculomegaly. An observational study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 70–71.
26. Levi S., Hyjazi Y., Scaaps J.-P. et al. Sensitivity and specificity of routine antenatal screening for congenital anomalies by ultrasound: The Belgian Multicentric Study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1991. V. 1. № 2. P. 102–110.
27. Papp Z., Toth-Pal E., Papp Cs. et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. № 5. P. 320–326.
28. Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 6. P. 567–576.
29. Carroll S.G.M., Porter H., Abdel-Fattah S. et al. Correlation of prenatal ultrasound diagnosis and pathologic findings in fetal brain abnormalities // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. № 2. P. 149–153.
30. Grandjean H., Larroque D., Levi S. and the Eurofetus Study Group. The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus Study // Am. J. Obstet. Gynecol. 2000. V. 181. № 2. P. 446–454.
31. Кусова С.О. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков центральной нервной системы: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2004.
32. Boekkooi P.F., McNeill P., Mullaart R. prognostic factors in the outcome of prenatally detected fetal hydrocephalus // 10th International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy Barcelona (Spain) June 19–21, 2000. P. 311.
33. Pretorius D.H., Davis K., Mancho-Johnson M.L. et al. Clinical course of fetal hydrocephalus: 40 cases // Am. J. Radiol. 1993. № 6. P. 512–517.
34. Rynnanen M., Kirkinen P., Serlo W. et al. Long-term prognosis in fetal hydrocephaly // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. Suppl. 1. P. 179.
35. Hudgins R.J., Edwards M.S., Goldstein R. et al. Natural history of fetal ventriculomegaly // Pediatrics. 1988. V. 82. P. 692–697.
36. Mahony B.S., Nyberg D.A., Hirsh J.H. et al. Mild idiopathic lateral cerebral ventricular dilation in utero: sonographic evaluation // Radiology. 1988. V. 169. P. 715–721.
37. Drugan A., Krause B., Canady A. et al. The natural history of prenatally diagnosed cerebral ventriculomegaly // JAMA. 1989. V. 261. P. 1785–1788.
38. Goldstein R.B., La Pidus A.S., Filly R.A. et al. Mild lateral cerebral ventricular dilation in utero: clinical significance and prognosis // Radiology. 1990. V. 176. P. 237–242.
39. Bromley B., Frigoletto F.D., Benacerraf B.R. Mild fetal lateral ventriculomegaly: clinical course and outcome // Am. J. Obstet. Gynecol. 1991. V. 164. P. 863–867.
40. Guillon B. Les dilatations ventriculaires cerebrales foetales isolees, moderees et non evolutives // Thesis, Universite Rene Descartes. Paris, France. 1991.
41. Alagrappan R., Browning P.D., Laorr A. et al. Distal lateral ventricular atrium: reevaluation of normal range // Radiology. 1994. V. 193. P. 405–408.
42. Gupta J.K., Bryce F.C., Lilford R.J. Management of apparently isolated fetal ventriculomegaly // Obstet. Gynecol. Surv. 1994. V. 49. № 10. P. 716–721.
43. Patel M.D., Filly A.L., Hersh D.R. et al. Isolated mild fetal cerebral ventriculomegaly: clinical course and outcome // Radiology. 1994. V. 192. P. 759–764.
44. Brown I.M., Bannister S.M., Rimmer S. et al. The outcome of infants diagnosed prenatally as having cerebral ventriculomegaly // J. Matern. Fetal. Invest. 1995. V. 5. P. 13–19.
45. Lipitz S., Yagel S., Malinger G. et al. Outcome of fetuses with isolated borderline unilateral ventriculomegaly diagnosed at mid-gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 12. P. 23–26.
46. Bloom S.L., Bloom D.D., Dellanebbia C. et al. The developmental outcome of children with antenatal mild isolated ventriculomegaly // Obstet. Gynecol. 1997. V. 90. P. 93–97.
47. Den Hollander N.S., Vinkesteyn A., Schmitz-van Splunder P. et al. Prenatally diagnosed fetal ventriculomegaly; prognosis and outcome // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 557–566.
48. Nisbet D., Cockell A., Chitty L., Rodeck C. Isolated mild ventriculomegaly: medicine unit // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 12. Suppl. 1. P. 121.
49. Robson S., McCormack K., Rankin J. Prenatally detected mild/moderate cerebral ventriculomegaly: associated anomalies and outcome. Northern Congenital Abnormality Survey Steering Group // Eur. J. Pediatr. Surg. 1998. V. 8. Suppl. 1. P. 70–71.
50. Vergani P., Locatelli A., Strobelt N. et al. Clinical outcome of mild fetal ventriculomegaly // Am. J. Obstet. Gynecol. 1998. V. 178. P. 218–222.

51. Beke A., Csabay L., Rigo J.Jr. et al. Follow-up studies of newborn-babies with congenital ventriculomegaly // *J. Perinat. Med.* 1999. V. 27. № 6. P. 495–505.
52. Senat M.V., Bernard J.P., Schwarzler P. et al. Prenatally diagnosis and follow-up of 14 cases of unilateral ventriculomegaly // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. P. 327–332.
53. Pinzano R., meir J., Natale R. et al. Fetal cerebral ventriculomegaly. An observational study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 70–71.
54. Graham E., Duhl A., Ural S. et al. The degree of antenatal ventriculomegaly is related to pediatric neurological morbidity // *J. Matern. Fetal Med.* 2001. V. 10. № 4. P. 258–263.
55. Masini L., De Santis M., Noia G. et al. Mild fetal ventriculomegaly: prenatal diagnosis and outcome in 185 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 372.
56. Gudmundsson S., Huhta J.C., Weiner S. et al. Cerebral doppler velocimetry and fetal hydrocephalus // *J. Matern. Fetal Invest.* 1991. V. 1. № 2. P. 79–82.

## СИНДРОМ ДЕНДИ – УОКЕРА

Синдром Денди – Уокера – это порок развития, возникающий в результате нарушений формирования ромбовидного мозга и характеризующийся наличием полной или частичной агенезии червя мозжечка, кистозным расширением IV желудочка и формированием кисты в области подпаутинного пространства задней черепной ямки [1].

Впервые синдром был описан в 1914 г. W. Dandy и K. Blackfun [2] в статье, посвященной изучению разных форм гидроцефалии, а через 7 лет, в 1921 г., увидела свет работа W. Dandy [3], в которой он анализировал методы диагностики и лечения этого порока. Спустя 21 год J. Taggart и A. Walker [4] предложили вариант хирургической коррекции описанной патологии. Только в 1954 г. фамилии двух ученых – W. Dandy и A. Walker – были объединены в названии одного синдрома. Это сделал С. Venda [5], который не согласился с теорией патогенеза синдрома, высказанной W. Dandy, но увековечил в названии имена первых исследователей.

Среди живорожденных детей частота встречаемости синдрома Денди – Уокера относительно невысока – 1 случай на 25 000–35 000 [6]. Среди детей с гидроцефалией синдром Денди – Уокера диагностируется значительно чаще – в 3,5–12% случаев [7, 8], при этом прогноз для жизни и здоровья зависит от многих факторов и варьирует от практически нормального постнатального развития новорожденного до тяжелой инвалидности и даже гибели ребенка.

Согласно результатам наших исследований, синдром Денди – Уокера за 5,5 лет работы был диагностирован пренатально в 14 случаях, что составило 0,038% от общего количества обследованных беременных или 0,4/1000 [9]. По данным обратной связи, достоверных сведений о недиагностированных случаях этой патологии не было получено.

Механизм формирования структур ЦНС в период эмбриогенеза, так же как и ультразвуковая анатомия головы плода и новорожденного хорошо известны, тем не менее, пренатальная диагностика синдрома Денди – Уокера продолжает вызывать значительные трудности, особенно в учреждениях I уровня. В нашем исследовании средний срок постановки диагноза был очень поздним и составил 28,2 нед (от 19 до 37 нед). Несмотря на то, что большинство беременных неоднократно проходили ультразвуковые исследования во II триместре в разных учреждениях Москвы, диагноз синдрома Денди – Уокера не был установлен. На I уровне

обследования правильный диагноз синдрома был поставлен только в 2 из 10 случаев, и пациентки были направлены в пренатальный центр для комплексного обследования и решения вопроса дальнейшей тактики ведения. В целом правильный диагноз до 24 нед удалось установить только в 5 (35,7%) наблюдениях. В работе В. Ulm и соавт. [10], анализирующей 28 случаев дородовой диагностики синдрома Денди – Уокера, этот показатель был несколько выше (50%), но также не удовлетворял авторов.

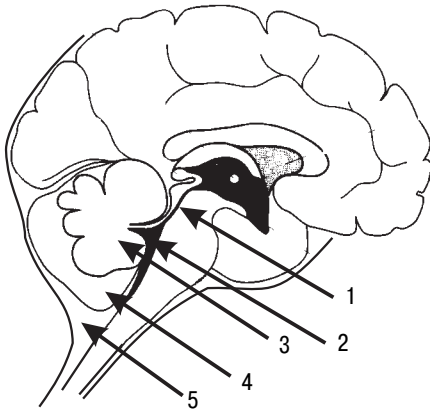
Для того, чтобы понять основополагающие моменты эхографической диагностики синдрома, а также проанализировать наиболее распространенные ошибки, следует коротко вспомнить основные этапы эмбрионального развития структур заднего мозга и его анатомию.

ЦНС начинает формироваться уже на 3-й неделе гестации из уплотненного участка эктодермы. На самых ранних сроках после закрытия нервной трубки в ее цефалическом конце формируются три расширения – передний, средний и задний первичные мозговые пузыри. Пузырь, расположенный ближе к каудальному концу, носит название rhombencephalon (задний или ромбовидный мозг). В дальнейшем из этого отдела формируется myelencephalon и metencephalon, последний дает начало варолиеву мосту и мозжечку.

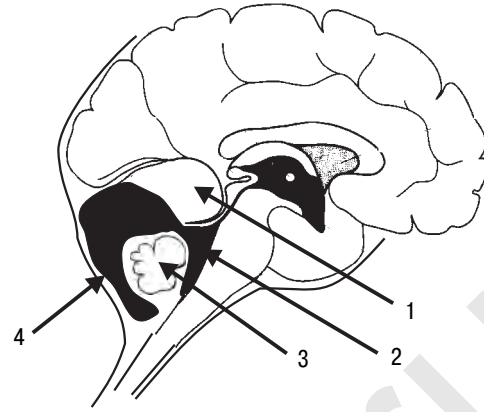
Мозжечок формируется из двух симметрично расположенных отделов нервной трубки (rhombic lips). Эти структуры растут навстречу друг другу от периферии к середине и, сливаясь, образуют мозжечковую пластину [11]. В месте их слияния в центре мозжечковой пластины к 12 нед возникает червь мозжечка, к которому примыкают два полушария мозжечка.

Кпереди от мозжечка располагается полость IV желудочка, который филогенетически является общей полостью rhombencephalon и сообщается с центральным каналом спинного мозга и полостью среднего мозгового пузыря – водопроводом. Дно IV желудочка выстлано сосудистой оболочкой и поначалу замкнуто. К 15–16 нед в области боковых карманов желудочка и в нижнем углу в эпителии образуются отверстия Люшки и Маженди, через которые открывается сообщение IV желудочка с подпаутинным пространством [12].

Подпаутинное пространство – это область между сосудистой и паутинной оболочками мозга.



**Рис. 12.44.** Схема строения головного мозга. 1 – водопровод; 2 – IV желудочек; 3 – червь мозжечка; 4 – полушария мозжечка; 5 – подпаутинное пространство (большая цистерна).



**Рис. 12.45.** Схема формирования порока Денди – Уокера. 1 – полушария мозжечка; 2 – расширенный IV желудочек; 3 – гипоплазированный червь мозжечка; 4 – киста в области большой цистерны.

Паутинная оболочка покрывает мозг, но не заходит в глубину борозд и углублений, за счет чего образуются карманы, носящие название цистерн головного мозга. Между задним краем мозжечка и продолговатым мозгом расположена самая большая цистерна головного мозга (рис. 12.44) [12].

При наличии дефекта червя мозжечка и увеличении по тем или иным причинам размеров IV желудочка создаются условия для пролабирования желудочка в подпаутинное пространство и формирования кисты в области большой цистерны (рис. 12.45). Этот комплекс изменений в структуре мозга и получил название синдрома Денди – Уокера. По международной классификации пороков развития ВОЗ этот синдром относится к порокам вентрикулярной системы и подпаутинного пространства [13], а по классификации W. De Myer – это порок, обусловленный нарушениями органогенеза [14]. В. Guidetti и соавт. [15] рассматривают синдром Денди – Уокера как третью форму гидроцефалии наряду со стенозом водопровода и открытой гидроцефалией.

Этиология и патогенез синдрома остаются до конца не ясными. Среди возможных причин его возникновения большинство исследователей называет тератогенное воздействие неблагоприятных факторов в ранние сроки беременности и возможную генетическую предрасположенность. Группа риска по развитию синдрома Денди – Уокера – это беременные старшей возрастной группы, пациентки с аналогичной патологией или другими пороками развития в анамнезе, а также матери, страдающие сахарным диабетом [16].

До настоящего времени сохраняется версия патогенеза, первоначально высказанная W. Dandy и K. Blackfan [2], о частичной или полной окклюзии отверстий Люшки и Маженди, вследствие чего из IV желудочка ухудшается отток спинномозговой жидкости. Не опровергнута теория E. Gardner и соавт. [17] о дисбалансе в продукции спинномозговой жидкости в желудочках мозга, приводящем к сдавлению червя мозжечка, его вторичной гипоплазии и постепенному

формированию кисты в области большой цистерны. Вполне вероятно и первичная агенезия червя мозжечка в связи с нарушением слияния rhombic lips на ранних стадиях органогенеза. Не исключено, что в разных случаях механизмы формирования этого порока отличаются, что приводит к возникновению разных форм синдрома.

Выделяют полную и неполную, а также закрытую и открытую формы синдрома Денди – Уокера [7, 14]. Полная форма характеризуется агенезией червя мозжечка, наличием явной коммуникации между IV желудочком и кистой в области большой цистерны (рис. 12.46–12.48). Как правило, ультразвуковая диагностика синдрома Денди – Уокера не вызывает затруднений в центрах пренатальной диагностики [18–20].

Неполная форма синдрома представляет собой частичную агенезию нижней части червя мозжечка, в связи с чем коммуникация IV желудочка с кистой большой цистерны прослеживается не на всем протяжении червя. Для уточнения ультразвукового диагноза неполной формы синдрома Денди – Уокера требуется проведение исследования структур мозжечка на разных уровнях, поскольку в стандартной плоскости сканирования целостность мозжечка может быть не нарушена (рис. 12.49).

Пренатальный диагноз неполной формы синдрома Денди – Уокера очень сложен. Ложноположительные результаты можно получить при некорректном исследовании анатомии задней черепной ямки, особенно в ранние сроки беременности, когда окончательное формирование червя мозжечка может еще не завершиться [21]. Во избежание диагностической ошибки при подозрении на патологию мозжечка следует проводить повторные ультразвуковые исследования задней черепной ямки после 18 нед строго в аксиальной плоскости. Прекрасный пример правильной тактики пренатального обследования при неполной форме синдрома Денди – Уокера приведен в публикации отечественных авторов [19]. В статье описывается случай



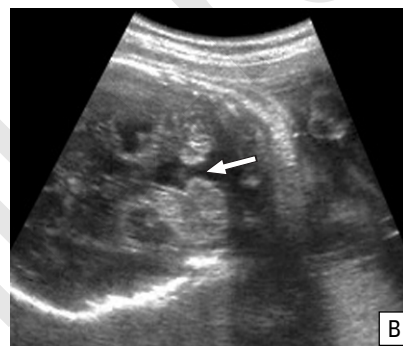
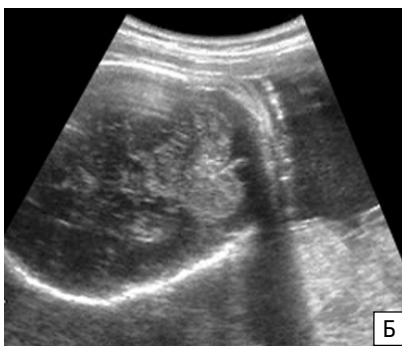
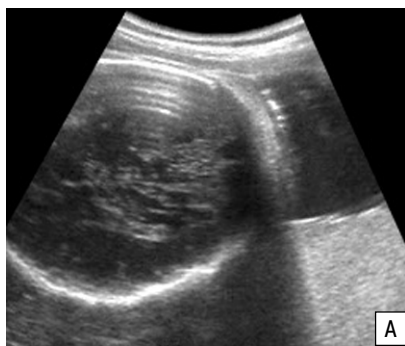
**Рис. 12.46.** Поперечное сечение головы плода при полной форме синдрома Денди – Уокера (стрелка).



**Рис. 12.47.** Поперечное сечение головы плода при полной форме синдрома Денди – Уокера (стрелка).



**Рис. 12.48.** Поперечное сечение головы плода при синдроме Денди – Уокера в сочетании с агенезией мозолистого тела.



**Рис. 12.49.** Поперечное сечение головы плода на различных уровнях при неполной форме синдрома Денди – Уокера. Отчетливо видно, что в стандартных плоскостях сканирования (А, Б) целостность мозжечка не нарушена, тогда как нижняя часть червя мозжечка (В) отсутствует (стрелка).

постепенного нарастания эхографических изменений от незначительного расширения большой цистерны при сохраненной структуре мозжечка в 18 нед до появления к 22 нед дефекта червя мозжечка в нижних отделах. Этапы развития патологического процесса в этом случае могут служить подтверждением теории патогенеза синдрома Денди – Уокера, высказанной Е. Gardner и соавт. [17], о которой упоминалось выше.

Помимо полной и неполной форм синдрома Денди – Уокера некоторые авторы выделяют закрытую и открытую формы в зависимости от наличия или отсутствия окклюзии отверстий Люшки и Маженди и, соответственно, сообщения желудочка с подпаутинным пространством. Для пренатальной диагностики эти формы не имеют клинического значения, поскольку в настоящее время отсутствуют методы дородовой оценки проходимости этих структур головного мозга.

На XIV Всемирном конгрессе врачей ультразвуковой диагностики в акушерстве и гинекологии (Стокгольм, 2004 г.) М. Bronshtein представил новую классификацию аномалий задней черепной ямки, основанную на патофизиологии, локализации и времени возникновения патологии у плода [22]. Автор предлагает выделять группу заболеваний с образованием напряженных кист (или кист с большим давлением внутри) в области задней черепной ямки (синдром Денди – Уокера и арахноидальные кисты этой

области), группу патологий червя мозжечка (частичное или полное его отсутствие), к которой относится неполная форма синдрома Денди – Уокера, и группу прочих аномалий развития структур задней черепной ямки. По нашему мнению, деление синдрома на полную и неполную формы является более обоснованным, хотя каждый врач имеет возможность использовать любую классификацию.

Как уже указывалось выше, неперенными условиями дородовой диагностики синдрома Денди – Уокера являются дефект червя мозжечка, увеличение IV желудочка и наличие кисты в области большой цистерны, сообщающейся с полостью IV желудочка. Визуализация червя мозжечка при трансабдоминальном эхографическом исследовании возможна уже с 15–16 нед в сагиттальной плоскости и с 20 нед – в горизонтальной [23]. Оценка большой цистерны, как и оценка мозжечка, в большинстве случаев не вызывает трудностей. Ее диаметр незначительно увеличивается с ростом срока беременности в среднем от 4–6 мм в 16 нед до 6–10 мм при доношенной беременности [24].

Визуализация IV желудочка требует значительного опыта. Следует помнить, что до 22 нед его размер не превышает 1 мм, что, несомненно, затрудняет оценку. В интервале 22–34 нед длина IV желудочка составляет в среднем 2 мм и к доношенной беременности увеличивается до 3–4 мм. Ширина желудочка не превышает 5 мм до 26–27

нед беременности и возрастает до 10 мм к сроку родов [23].

Вопрос о потенциальных сроках обнаружения синдрома Денди – Уокера носит спорный характер. По мнению многих исследователей, диагноз в большинстве случаев может быть установлен после 18–20 нед беременности. Однако в некоторых случаях пренатальная диагностика синдрома Денди – Уокера возможна в ранние сроки беременности. Согласно опубликованным данным, наиболее ранняя пренатальная диагностика аномалии Денди – Уокера была осуществлена при трансвагинальной эхографии в 12–14 нед беременности [10, 25–27].

Синдром Денди – Уокера часто сочетается с другими аномалиями головного мозга, а также с пороками развития органов и систем плода, которые в среднем диагностируются в 60–75% случаев [1, 14, 28, 29]. По данным литературы, самыми частыми сочетаниями являются комбинации с пороками сердца и расщелинами лица, а среди других аномалий мозга – с агенезией мозолистого тела, патологией извилин мозга и кистами сосудистых сплетений. Результаты наших исследований полностью совпадают с ранее опубликованными данными. В нашей серии только в 4 (28,6%) из 14 случаев синдром Денди – Уокера был изолированной патологией; в 10 (71,4%) – обнаружены различные сочетанные аномалии [9].

Увеличение размеров боковых и III желудочка расценивается большинством авторов, как одно из проявлений синдрома Денди – Уокера. В. Ulm и соавт. [10] показали, что частота вентрикуломегалии возрастает со сроком беременности: 1 (8,3%) наблюдение из 12 случаев ранней диагностики и 7 (58,3%) из 12 – при выявлении порока после 21 нед. В наших исследованиях такой закономерности не отмечено. Из 5 случаев ранней диагностики синдрома в 4 (80%) было констатировано наличие вентрикуломегалии. При позднем обращении пациенток увеличение размеров желудочков было зафиксировано в 5 из 9 (55,6%) наблюдений. Следует подчеркнуть, что все исследователи описывают случаи пренатальной диагностики синдрома Денди – Уокера без сопутствующих изменений размеров III и боковых желудочков. В наших исследованиях этот показатель составил 35,7% [9]. Очевиден вывод, что при каждом эхографическом исследовании следует обращать внимание не только на параметры боковых желудочков, но и на размеры большой цистерны, а также подробно изучать структуру мозжечка.

Синдром Денди – Уокера – одно из немногих патологических состояний плода, при котором пренатальное кариотипирование является абсолютным показанием. Частота ХА в этих случаях колеблется от 29 до 55% случаев, и спектр изменений представлен в подавляющем большинстве случаев грубыми абберациями (синдромы Эдвардса, Патау, триплоидии) [10, 29, 30]. В наблюдениях, представленных О.К. Русановой и соавт. [20], отмечен случай синдрома Денди – Уокера при трисомии 21. В нашем исследовании инвазивная диагностика была проведе-

на у 8 пациенток, при этом в 4 (50%) случаях (все с сочетанными пороками развития) выявлены ХА (триплоидия – 2, транслокационная форма синдрома Патау – 1, несбалансированная транслокация – 1). Интересно, что по данным Р. Снайдерс и К. Николаидес [24], частота ХА при увеличении размеров задней черепной ямки (в том числе и при синдроме Денди – Уокера) в среднем составляет 44% и чаще всего представлена трисомией 18. В наших исследованиях этот показатель был неожиданно высоким – 70%. Из 20 наблюдений с известным кариотипом (в том числе случаи синдрома Денди – Уокера), где переднезадний размер большой цистерны превышал нормативные значения у 14 плодов были диагностированы ХА (синдром Эдвардса – 8, синдром Патау – 1, триплоидия – 2, несбалансированные транслокации – 3).

Прогноз для жизни и здоровья при синдроме Денди – Уокера зависит от наличия сочетанных аномалий развития, ХА и срока диагностики. По данным литературы, показатели постнатальной заболеваемости и смертности выше в тех случаях, когда синдром диагностирован в пренатальном периоде, а не у новорожденного. Большинство авторов, имеющих данные о постнатальном развитии детей, страдающих синдромом Денди – Уокера, констатируют серьезные изменения в их неврологическом статусе, особенно в тех случаях, когда диагноз был поставлен пренатально [10, 31, 32].

Патологоанатомическая верификация пренатального диагноза синдрома Денди – Уокера является серьезной проблемой, поскольку в большинстве случаев аутопсии проводятся с нарушением правил исследования. Например, традиционное вскрытие головного мозга по методу Вирхова продольными разрезами не позволяет оценить истинную высоту и ширину измененных желудочков мозга и сопоставить их с данными эхографии. Более предпочтительна в этих случаях секция мозга по методу Фишера и Пашкевича (поперечными разрезами), которая требует длительной предварительной фиксации тканей [33].

Проведенный анализ позволяет, на наш взгляд, сделать несколько выводов, которые могут помочь врачу ультразвуковой диагностики в его повседневной работе [9].

Во-первых, синдром Денди – Уокера – это патология, которая может быть диагностирована в пренатальном периоде при проведении ультразвукового исследования во II триместре беременности. Успешность дородового выявления зависит от точности соблюдения методики эхографического исследования и тщательности оценки мозговых структур, в том числе анатомии мозжечка, размеров желудочков головного мозга и большой цистерны. Диагноз этого синдрома может быть поставлен при наличии всех компонентов: полного или частичного дефекта червя мозжечка, увеличения IV желудочка, наличия кисты в области большой цистерны, сообщающейся с полостью IV желудочка.

Во-вторых, в связи с высоким риском ХА при подтверждении диагноза или при подозрении на синдром

Денди – Уокера в комплекс пренатального обследования следует включать кариотипирование плода.

В-третьих, все случаи пренатальной диагностики синдрома Денди – Уокера и особенно случаи прерывания по медицинским показаниям требуют обя-

зательной качественной регистрации на доступных носителях (термопринтер, видеозапись и т.д.) в связи с невозможностью проведения адекватного патологоанатомического исследования в большинстве наблюдений.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Russ P., Pretorius D., Johnson M. Dandy – Walker syndrome: a review of 15 cases evaluated by prenatal sonography // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V. 161. P. 401–406.
- Dandy W., Blackfun K. Internal hydrocephalus: an experimental, clinical and pathological study // *Am. J. Dis. Child.* 1914. V. 8. P. 406.
- Dandy W. The diagnosis and treatment of hydrocephalus due to occlusion of the foramen of Magendie and Luschka // *Surg. Gynecol. Obstet.* 1921. V. 32. P. 112.
- Taggart J., Walker A. Congenital atresia of the foramen of Magendie and Luschka // *AMA Arch. Neurol. Psychiatr.* 1942. V. 48. P. 583.
- Benda C. Dandy – Walker syndrome or so-called atresia of the foramen Magendie // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 1954. V. 13. P. 14.
- Hirsch J., Pierre-Kahn A., Renier D. et al. The Dandy – Walker malformation: a review of 40 cases // *J. Neurosurg.* 1984. V. 61. P. 515–522.
- Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999.
- Попеску О. Синдромы в педиатрии. Бухарест: Медицинское издательство, 1977.
- Юдина Е.В., Медведев М.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. III. Синдром Денди – Уокера // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2000. Т. 8. № 4. С. 266–271.
- Ulm B., Ulm M., Deuttinger J., Bernaschek G. Dandy – Walker malformation diagnosed before 21 weeks of gestation: associated malformations and chromosomal abnormalities // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. P. 167–170.
- Sajder T. Langman's Medical Embryology. Williams and Wilkins, 1990.
- Привес М.Г., Лысенков Н.К., Бушкович В.И. Анатомия человека. М.: Медицина, 1968.
- Калмин О.В., Михайлов А.В., Степанов С.А., Лернер Л.А. Анатомия развития органов и частей тела человека / Справочное руководство. С.: Издательство Саратовского медицинского университета, 1999.
- Ватолин К.В. Ультразвуковая диагностика заболеваний головного мозга у детей. М.: Видар, 1995.
- Guidetti B., Guiffre R., Palma L. et al. Hydrocephalus in infancy and childhood // *Childs Brain.* 1976. V. 2. P. 209.
- Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994.
- Gardner E., O'Rahilly R., Prolo D. The Dandy – Walker and Arnold-Chiari malformations // *Arch. Neurol.* 1975. V. 32. P. 393.
- Бурденко Л.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Денди – Уокера // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 2. С. 85–86.
- Рябов И. И., Николаев Л.Т. Пренатальное ультразвуковое наблюдение синдрома Денди – Уокера в 18–22 нед беременности // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиат.* 2000. Т. 8. № 2. С. 155–157.
- Русанова О.К., Бунтова О.В., Булычева С.В. и др. Сочетанные хромосомные аномалии при синдроме Денди – Уокера: особенности пренатальной диагностики // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиат.* 2000. Т. 8. № 4. С. 272–275.
- Bromley B., Nadel A., Pauker S. et al. Closure of the cerebella vermis: evaluation with second trimester US // *Radiology.* 1994. V. 193. P. 761–763.
- Bronshtein M. A novel approach to classification of posterior fossa anomalies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 257.
- Воеводин С.М. Ультразвуковое исследование головного мозга и лица у плода // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. III том. М.: Видар, 1996.*
- Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997.
- Gembruch U., Baschat A.A., Reusche E. et al. First-trimester diagnosis of holoprosencephaly with a Dandy – Walker malformation by transvaginal ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. P. 619–622.
- D'Ottavio G., Meir Y.J., Rustico M.A. et al. Pilot screening for fetal malformations: possibilities and limits of transvaginal sonography // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. № 8. P. 575–580.
- Achiron R., Achiron A. Transvaginal ultrasonic assessment of the early fetal brain // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V. 1. P. 336–344.
- Chang M., Russell S., Callen P. et al. Sonographic detection of inferior vermian agenesis in Dandy – Walker malformations: prognostic implications // *Radiology.* 1994. V. 193. P. 765–770.
- Nyberg D., Mahony B., Hegge F. et al. Enlarged cisterna magna and th Dandy – Walker malformation: factors associated with chromosome anomalies // *Obstet. Gynecol.* 1991. V. 77. P. 436–442.
- Cornford E., Twining P. The Dandy – Walker syndrome: the value of antenatal diagnosis // *Clinic. Radiol.* 1992. V. 45. P. 172–174.
- Estroff J., Scott M., Benacerraf B. Dandy – Walker variant: prenatal sonographic features and clinical outcome // *Radiology.* 1992. V. 185. P. 755–758.
- Hirsh J., Pierre-Kahn A., Renier D. et al. The Dandy – Walker malformation. A review of 40 cases // *J. Neurosurg.* 1984. V. 61. P. 515–522.
- Хрущевский Э., Шпрель-Зейфридова Г. Секция трупов плодов и новорожденных. М.: Медгиз, 1962.

## АНЕВРИЗМА ВЕНЫ ГАЛЕНА

Вена Галена представляет собой крупный мозговой сосуд, проходящий сверху и сзади от зрительных бугров в субарахноидальном пространстве, известном под названием цистерны вены Галена. Оно соединяется с нижним сагитальным синусом, проходящим вдоль нижнего края серпа мозга, вместе с которым они образуют прямой синус. Под термином «аневризма вены Галена» подразумеваются различные сосудистые мальформации от множественных коммуникаций между системой большой мозговой вены и мозговыми сосудами системы сонных и вертебробазиллярных артерий до собственно аневризмы вены Галена.

Сосудистые мальформации головного мозга – это группа врожденных заболеваний, связанных с

нарушением развития сосудов мозга на различных этапах их эмбриогенеза. Артериовенозные мальформации представляют собой различной формы и величины «клубки», образованные вследствие беспорядочного переплетения патологических сосудов. Эти сосуды имеют разный диаметр, стенки их истончены и по своему строению отличны от артерий, и от вен; лишены характерных для артерий и вен слоев, представлены гиалиновыми и коллагеновыми волокнами [1]. Наиболее часто артериовенозные мальформации располагаются супратенториально (полушария головного мозга, область большой мозговой вены), реже – в задней черепной ямке.



Афферентными сосудами являются ветви магистральных сосудов мозга, они могут быть значительно расширены и извиты. Дренирующие вены также расширены и удлинены из-за развития патологических петель. Характерной особенностью строения сосудистых мальформаций является отсутствие в них капиллярной сети, что ведет к прямому шунтированию крови из артериального бассейна в систему поверхностных и глубоких вен. В связи с этим часть крови устремляется по пути наименьшего сопротивления, т.е. через артериовенозные мальформации и не принимает участия в кровоснабжении мозговой ткани. Артериовенозные мальформации отвлекают на себя значительную часть крови, поступающей в полшарие, что приводит к его анемизации и нарушению тканевого обмена.

Несмотря на то, что аневризма вены Галена встречается очень редко, на эту аномалию приходится 1/3 всех случаев артериовенозных мальформаций периода новорожденности и раннего детства. У мальчиков она встречается в 2 раза чаще [2].

При рождении у половины детей клиническая симптоматика отсутствует. У остальных 50% новорожденных имеются признаки сердечной недостаточности [3], которая является неблагоприятным прогностическим признаком. Гидроцефалия при рождении диагностируется редко, но в некоторых случаях она развивается спустя некоторое время. В более позднем возрасте могут возникнуть внутричерепные кровоизлияния и нарушения мозгового кровообращения, приводящие к ишемии.

Прогноз при аневризме вены Галена неблагоприятный – более чем в 90% случаев наступает смерть в неонатальном периоде и младенческом возрасте. Большие надежды возлагаются на эмболизацию артериовенозной мальформации (окклюзия как артериальной, так и венозной части) [4–6]. Несмотря на отдельные успешные клинические случаи оперативного лечения, преимущественно путем эмболизации, смертность остается высокой и составляет 78%, поэтому пренатальная диагностика аневризмы вены Галена имеет важное практическое значение [7].

С 1937 г., когда впервые Jg. Jaeger и соавт. [8] описали аневризму вены Галена, опубликовано более 300 описаний клинических наблюдений этой патологии, из них только около 50 случаев было диагностировано в пренатальном периоде, как правило в середине III триместра. При ультразвуковом исследовании плода аневризма вены Галена визуализируется в виде срединного гипэхогенного образования, расположенного над мозжечковым наметом. ЦДК значительно упрощает пренатальную диагностику аневризмы вены Галена (рис. 12.50, 12.51).

Основным диагностическим критерием аневризмы является турбулентный артериальный и венозный характер кровотока, обнаруживаемый в срединном гипэхогенном образовании [8]. Для уточнения диагноза после родов следует применять МРТ, которая дает возможность уточнить структуру сосудистого русла и выявить венозные дренажи. Дифференциальный диагноз необходи-

мо проводить со срединной арахноидальной кистой, порэнцефалией и межполушарной кистой, которая может образоваться при агенезии мозолистого тела.

Впервые о пренатальной ультразвуковой диагностике аневризмы вены Галена в 1983 г. сообщили J. Hirsch и соавт. [9] и K. Mao, J. Adams [10]. A. Reiter и соавт. [11] первыми в 1986 г. для дифференциальной диагностики аневризмы использовали доплерэхографию, а T. Nata и соавт. [12] – ЦДК в 1988 г.

В таблице 12.17 суммирован международный опыт пренатальной диагностики и перинатальных исходов 42 случаев аневризмы вены Галена. При этом отбирались только те наблюдения, в которых обязательно использовалась доплерэхография и были представлены полные клинические сведения.

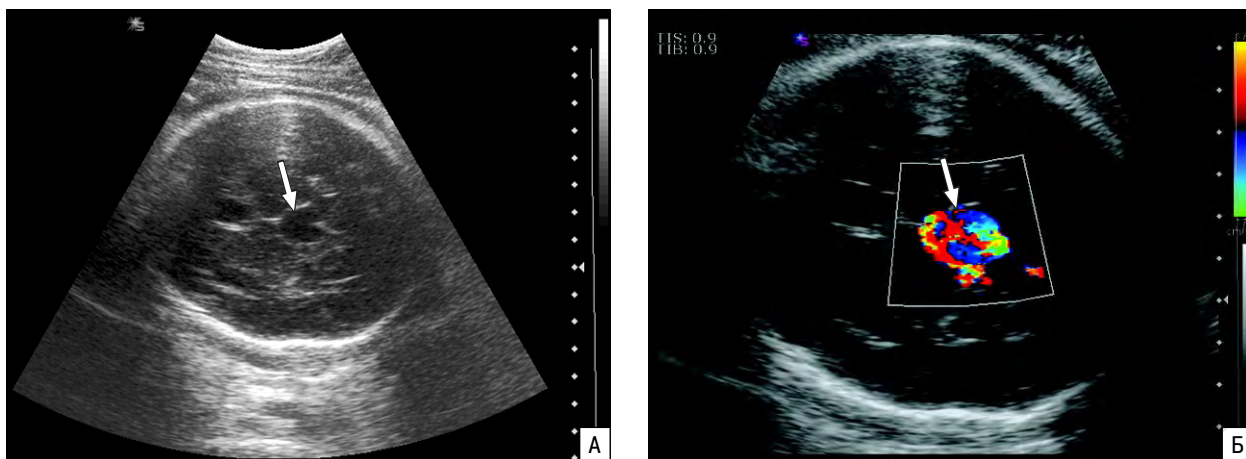
Как видно из данных таблицы, в большинстве наблюдений пренатальный диагноз аневризмы вены Галена был установлен только в III триместре беременности. Во многих из представленных наблюдений при исследовании структур головного мозга плода во II триместре беременности аневризма не была обнаружена.

Согласно суммарным данным литературы, среди сочетанных изменений, выявляемых у плодов с аневризмой вены Галена, кардиомегалия отмечена в 28 (66,7%) случаях, расширение сосудов шеи – в 11 (25,6%), вентрикуломегалия – в 13 (30,9%), неиммунная водянка – в 7 (16,2%) наблюдениях (рис. 12.52).

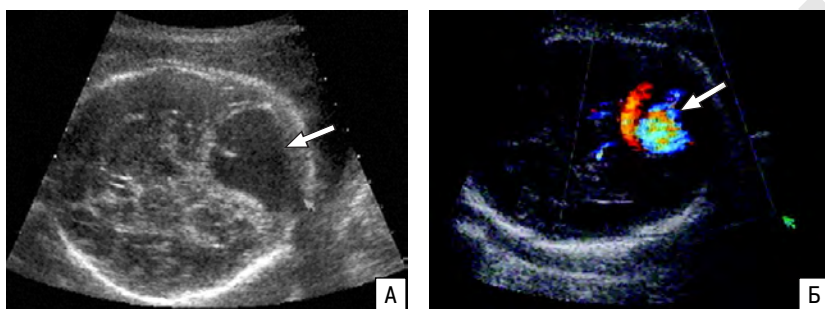
Часто возникающая кардиомегалия у плодов с аневризмой вены Галена является следствием увеличения сердечного выброса, а в случаях декомпенсации сердечной деятельности развивается водянка. При артериовенозных мальформациях имеет место постоянный сброс артериальной крови в венозную систему (феномен шунта), большая часть крови поступает по направлению к сердцу, вследствие чего сердцу приходится работать с повышенной нагрузкой. В сердечной мышце происходят процессы приспособления, выражающиеся в увеличении его мышечной массы. Вместе с тем отмечается увеличение всех отделов сердца. Постепенно развивается сердечная недостаточность. Быстрота и степень развития сердечной декомпенсации зависят в первую очередь от объема артериовенозного сброса крови.

Важное значение имеет калибр измененных сосудов и длительность существования аневризмы. Кроме того, постепенно формируются гемодинамические нарушения, связанные с затрудненным оттоком венозной крови дистальнее соустья и повышением венозного давления в районе пораженных сосудов. Они приводят к расширению вен, недостаточности венозных клапанов, застойно-трофическим нарушениям. Происхождение вентрикуломегалии связывают со сдавлением водопровода мозга расширенным сосудом или с повышением внутричерепного венозного давления.

Прогноз при аневризме вены Галена в большинстве случаев неблагоприятный, особенно в случаях сочетания с кардиомегалией, вентрикуломегалией и неиммунной водянкой. В исследованиях,



**Рис. 12.50.** Беременность 32 нед. Аневризма вены Галена (стрелка). Поперечное сечение головы плода. А – В-режим. Б – режим ЦДК.



**Рис. 12.51.** Беременность 31 нед. Аневризма вены Галена (стрелка) в проекции задней черепной ямки. А – В-режим. Б – режим ЦДК [35].

проведенных Н. Hoffman и соавт. [40] в конце 70-х – начале 80-х гг., смерть новорожденных с аневризмой вены Галена в детской больнице Торонто была зарегистрирована в 8 из 9 случаев. У выжившего ребенка отмечались выраженные неврологические

нарушения. Согласно данным I. Johnston и соавт. [7], полученным в середине 80-х гг. при анализе 80 историй болезни новорожденных с аневризмой вены Галена, летальные исходы были зафиксированы в 91,4% случаев. В последние годы в связи с проведением своевременной эмболизации перинатальные потери снизились. Проведенный нами суммарный анализ 42 опубликованных случаев пренатальной диагностики этой аномалии показал, что перинатальные потери или смерть в младенческом возрасте была отмечена в 29 (69%) наблюдениях. Современное развитие ультразвуковой техники позволяет врачу точно, хотя и не всегда своевременно, поставить пренатальный диагноз аневризмы вены Галена.

**Таблица 12.17.** Суммарные данные литературы о пренатальной диагностике аневризмы вены Галена с использованием доплерэхографии (дополненные данные [13])

Авторы	Срок беременности, нед	Сочетанные эхографические изменения	Перинатальные исходы
A. Reiter и соавт., 1986 [11]	34	Вентрикуломегалия, кардиомегалия, гепатомегалия, асцит, расширение сосудов шеи	Мертворождение
G. Rizzo и соавт., 1987 [4]	37		Ожидает эмболизации
T. Hata и соавт., 1988 [12]	32		Благоприятный
P. Jeanty и соавт., 1990 [5]	35	Кардиомегалия, расширение сосудов шеи	Неуспешная эмболизация, умер в 6 мес
C. Comstock, J. Kirk, 1991 [6]	34	Вентрикуломегалия, кардиомегалия, расширение сосудов шеи	Смерть в неонатальном периоде
	37	Вентрикуломегалия, кардиомегалия, расширение сосудов шеи	Смерть в неонатальном периоде
	37	Кардиомегалия, расширение сосудов шеи	Смерть в неонатальном периоде
	30	Расширение сосудов шеи	Смерть в неонатальном периоде
A. Evans, P. Twining, 1991 [14]	33	Кардиомегалия	Смерть через 2 дня после эмболизации
J. Ishimatsu и соавт., 1991 [15]	37	Кардиомегалия	Успешная эмболизация
S. Strauss и соавт., 1991 [16]	35	Кардиомегалия	Ожидает эмболизации

Авторы	Срок беременности, нед	Сочетанные эхографические изменения	Перинатальные исходы
V. Suma и соавт., 1991 [17]	33	Кардиомегалия	Успешная эмболизация
M. Yamaguchi и соавт., 1991 [18]	34		Смерть в неонатальном периоде
L. Worswick и соавт., 1992 [19]	29	Кардиомегалия, многоводие, подкожный отек, гидронефроз	Смерть в неонатальном периоде
M. Ballester и соавт., 1994 [20]	25	Кардиомегалия, водянка	Мертворождение
W. Lee и соавт., 1994 [21]	23	Вентрикуломегалия, кардиомегалия, расширение сосудов шеи, многоводие	Прерывание беременности
M. Doren и соавт., 1995 [22]	36		Успешная эмболизация
W. Sepulveda и соавт., 1995 [23]	35	Отсутствие левой руки, единственная артерия пуповины, задержка внутриутробного развития	Прерывание беременности
R. Mai и соавт., 1996 [24]	38	Кардиомегалия	Успешная эмболизация в 6 мес
R. Goelz и соавт., 1996 [25]	32	Вентрикуломегалия	Смерть в неонатальном периоде
	34	Вентрикуломегалия	Смерть в неонатальном периоде
G. Pihu и соавт., 1997 [26]	28	Вентрикуломегалия, повышение эхогенности оболочек головного мозга	Мертворождение
	34	Вентрикуломегалия, повышение эхогенности оболочек головного мозга, кардиомегалия, водянка	Смерть в возрасте 1 мес
	24	Вентрикуломегалия, повышение эхогенности оболочек головного мозга	Прерывание беременности
	26		Успешная эмболизация
Y. Yuval и соавт., 1997 [27]	38	Кардиомегалия	Эмболизация в 4 мес, в 6 мес – спастическая диплегия ног
	33	Вентрикуломегалия, кардиомегалия, расширение сосудов шеи	Смерть в неонатальном периоде
E.П. Затицян, С.М. Воеводин, 1997 [28]	33	Кардиомегалия, перикардиальный и плевральный выпот, гепатомегалия	Смерть в неонатальном периоде
	33	Кардиомегалия, перикардиальный и плевральный выпот, гепатомегалия	Смерть в неонатальном периоде
	33	Кардиомегалия	Благоприятный, в возрасте 8 мес физическое и умственное развитие соответствовало возрастной норме
M.В. Медведев и соавт., 1999 [13]	34	Кардиомегалия, асцит	Мертворождение
F. Bahlmann, 2000 [29]	32	Кардиомегалия	Успешная эмболизация
K. Heling и соавт., 2000 [30]	33	Кардиомегалия, расширение сосудов шеи	Смерть в возрасте 5 мес
T. Lee и соавт., 2000 [31]	33	Кардиомегалия	Успешная эмболизация
A. Olavarria, 2000 [32]	III триместр		Благоприятный, не оперирован, проводится динамическое наблюдение
Л.Е. Терегулова, Л.И. Баязитова, 2001 [33]	33	Кардиомегалия, водянка, расширение полых вен	Интранатальная гибель
R. Ximenes и соавт., 2001 [34]	25	Кардиомегалия, вентрикуломегалия, многоводие	Смерть в неонатальном периоде
С.Г. Ионова и соавт., 2002 [35]	31	Кардиомегалия, расширение сосудов шеи	Прерывание беременности
M.В. Медведев, 2002 [36]	32		Ожидает оперативного лечения
J. Hartung и соавт., 2003 [37]	22	Кардиомегалия, перикардиальный выпот, вентрикуломегалия	Прерывание беременности
В.Д. Дуболазов, 2003 [38]	31		Смерть в неонатальном периоде
И.В. Жуков, 2004 [39]	26	В 32 нед – кардиомегалия, вентрикуломегалия, расширение сосудов шеи	Прерывание беременности

Уверенность в диагнозе служит гарантией правильного постнатального прогноза. Прогресс в ангиологии и нейрохирургии дает надежду на улучшение исходов после операций новорожденным и вселя-

ет уверенность в то, что в скором времени при выявлении этой аномалии развития у плода мы сможем давать родителям более оптимистические рекомендации.



**Рис. 12.52.** Беременность 32 нед. Аневризма вены Галена (стрелка). А – поперечное сечение головы плода. Б – поперечное сечение грудной клетки плода (кардиомегалия). В – продольное сканирование плода (расширение вен шеи) [39].

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Лебедев В.В., Крылов В.В., Холодов С.А., Шелковский В.Н. Хирургия аневризм головного мозга в остром периоде кровоизлияния. М.: Медицина, 1996. С. 182–184.
2. Lond D.M., Selijeskoge E., Chous S., French L. Giant arteriovenous malformations in infancy and childhood // *J. Neurosurg.* 1974. V. 40. P. 304–312.
3. Moriarty J., Steinberg G. Surgical obliteration for vein of Galen malformation: a case report // *Surg. Neurol.* 1995. V. 44. P. 583–586.
4. Rizzo G., Arduini D., Colosimo C. et al. Abnormal fetal cerebral blood flow velocity waveforms as a sign of an aneurysm of the vein of Galen // *Fetal. Ther.* 1987. V. 2. P. 75–79.
5. Jeanty P., Kepple D., Roussis P., Shah D. In utero detection of cardiac failure from an aneurysm of the vein of Galen // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 163. P. 50–51.
6. Comstock C.H., Kirk J.S. Arteriovenous malformations. Locations and evaluation in the fetal brain // *J. Ultrasound Med.* 1991. V. 10. P. 361–365.
7. Johnston I., Whittle I., Besser M., Morgan W. Vein of Galen malformation: diagnosis and management // *Neurosurg.* 1987. V. 20. P. 747–758.
8. Jaeger Jr., Forbes R., Dandy W. Bilateral congenital cerebral arteriovenous communications aneurysm // *Transl. Am. Neurol. Ass.* 1937. V. 63. P. 1736.
9. Hirsch J.H., Cyr D., Eberhardt H., Zunkel D. Ultrasonographic diagnosis of an aneurysm of the vein of Galen in utero by duplex scanning // *J. Ultrasound Med.* 1983. V. 2. P. 231–233.
10. Mao K., Adams J. Antenatal diagnosis of intracranial arteriovenous fistula by ultrasonography. Case report // *Brit. J. Obstet. Gynaecol.* 1983. V. 90. P. 872–873.
11. Reiter A.A., Huhta J.C., Carpenter R.J. et al. Prenatal diagnosis of arteriovenous malformation of the vein of Galen // *J. Clin. Ultrasound.* 1986. V. 14. P. 623–628.
12. Hata T., Hata K., Senoh D. et al. Antenatal Doppler color flow mapping of arteriovenous malformation of the vein of Galen // *J. Cardiovasc. Ultrasonogr.* 1988. V. 7. P. 301–303.
13. Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 113–117.
14. Evans A.J., Twining P. Case report: In utero diagnosis of a vein of Galen aneurysm using colour flow Doppler // *Clin. Radiol.* 1991. V. 44. P. 281–282.
15. Ishimatsu J., Yoshimura O., Tetsuo M., Hamada T. Evaluation of an aneurysm of the vein of Galen in utero by pulsed and colour Doppler ultrasonography // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1991. V. 164. P. 743–744.
16. Strauss S., Weinraub Z., Goldberg M. Prenatal diagnosis of vein of Galen arteriovenous malformation by duplex sonography // *J. Perinat. Med.* 1991. V. 19. P. 227–230.
17. Suma V., Marini A., Saia O.S., Rigobello L. Vein of Galen aneurysm // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net)
18. Yamaguchi M., Kaneko M., Miyakawa I. et al. Prenatal diagnosis of the aneurysm of the vein of Galen by pulsed Doppler unit // *Amer. J. Perinatol.* 1991. V. 8. P. 244–246.
19. Worswick L., Lamont R.F., Thomas R., Gordon H. Prenatal ultrasonographic diagnosis of an aneurysm of the vein of Galen // *Brit. J. Radiol.* 1992. V. 65. P. 609–610.
20. Ballester M.J., Raga F., Serra-Serra V., Bonilla-Musoles F. Early prenatal diagnosis of an aminos aneurysm of the vein of Galen by color Doppler ultrasound // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1994. V. 73. P. 592–595.
21. Lee W., Kirk J.S., Pryde P. et al. Atypical presentation of fetal arteriovenous malformation // *J. Ultrasound Med.* 1994. V. 13. P. 645–647.
22. Doren M., Tercanli S., Holzgreve W. Prenatal sonographic diagnosis of a vein of Galen aneurysm: relevance of associated malformations for timing and mode of delivery // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. № 4. P. 287–289.
23. Sepulveda W., Platt C.C., Fisk N.M. Prenatal diagnosis of cerebral arteriovenous malformation using color Doppler ultrasonography: case report and review of the literature // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. № 4. P. 282–286.
24. Mai R., Rempen A., Kristen P. Prenatal diagnosis and prognosis of a vein of Galen aneurysm assessed by pulsed and color Doppler sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. № 3. P. 228–229.
25. Goelz R., Mielke G., Gonser M., Schoning M. Prenatal assessment of shunting blood flow in vein of Galen malformations // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. № 3. P. 210–212.
26. Pilu G., Falco A., Perolo F. et al. Differential diagnosis and outcome of fetal intracranial hypoechoic lesions: report of 21 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 4. P. 229–236.
27. Yuval Y., Lerner A., Lipitz S. et al. Prenatal diagnosis of vein of Galen aneurysmal malformation: report of two cases with proposal for prognostic indices // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. № 10. P. 972–977.
28. Затикин Е.П., Воеводин С.М. Пренатальная оценка функции сердца при аневризме в. Галени // *Вест. Рос. Асс. Акуш. Гинеко.* 1997. № 4. С. 7–10.
29. Bahlmann F. Three-dimensional color power angiography of an aneurysm of the vein of Galen // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 4. P. 341.
30. Heling K.S., Chaoui R., Bollmann R. Prenatal diagnosis of an aneurysm of the vein of Galen with three-dimensional color power angiography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 4. P. 333–336.
31. Lee T.H., Shih J.C., Peng S.S.F. et al. Prenatal depiction of angioarchitecture of an aneurysm of the vein of Galen with three-dimensional color power angiography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 4. P. 337–340.
32. Olavarria A.S. Vein of Galen aneurysm // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net)
33. Терегулова Л.Е., Баязитова Л.И. Случай пренатальной диагностики аневризмы большой мозговой вены Галена // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 3. С. 196–198.
34. Ximenes R., Ximenes D., Ximenes A. et al. Three-dimensional color power angiography of an aneurysm of the vein of Galen // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. Suppl. 1. P. 52.
35. Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Сидорова А.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика артериовенозной мальформации головного мозга // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 1. С. 62–64.
36. Медведев М.В. Пренатальная диагностика аневризмы вены Галена: клиническое наблюдение и обзор литературы // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 4. С. 284–290.

37. Hartung J., Heling K.S., Rake A. et al. Detection of an aneurysm of the vein of Galen following signs of cardiac overload in a 22-week old fetus // *Prenat. Diagn.* 2003. V. 23. № 11. P. 901–903.
38. Дуболазов В.Д. К вопросу о прогнозе в случае пренатальной диагностики аневризмы вены Галена // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 2. С. 155.
39. Жуков И.В. Пренатальная диагностика аневризмы большой мозговой вены (Галена) // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 203–204.
40. Hoffman H.J., Chuanf S., Hedrick E.B. et al. Aneurysms of the vein of Galen. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto // *J. Neurosurg.* 1982. V. 57. P. 316.

## АРАХНОИДАЛЬНЫЕ КИСТЫ

Арахноидальные кисты являются редкими anomalies развития головного мозга, на которые приходится около 1% от всех внутричерепных образований [1]. Они относятся к группе анэхогенных интракраниальных образований, включающей порэнцефалические кисты, аневризму вены Галена и некоторые другие аномалии, которые имеют сходные эхографические признаки, но разный постнатальный прогноз.

Арахноидальная киста – это экстрапаренхиматозное внутричерепное тонкостенное образование, которое исходит из арахноидальной оболочки и нередко представляет собой ее дубликатуру [2]. Наружная мембрана кисты фиксирована к твердой мозговой оболочке, а внутренняя контактирует с мягкой мозговой оболочкой [3]. Стенка кисты состоит из васкуляризированной коллагеновой мембраны, выстланной арахноидальными клетками. Отличительной особенностью арахноидальных кист является отсутствие глиальной или эпителиальной выстилки [4, 5].

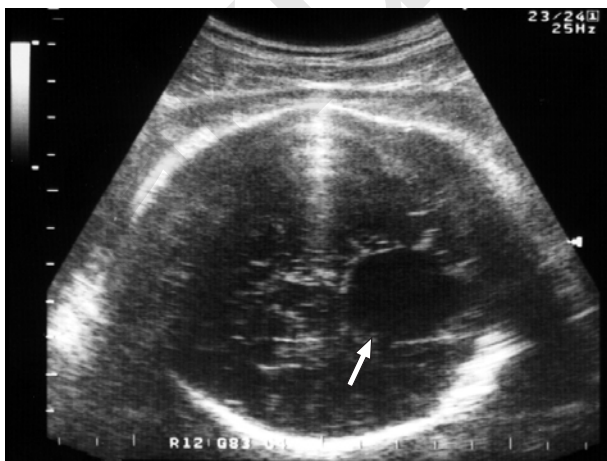
В специальной литературе нам удалось найти описание 34 случаев, включая 5 собственных наблюдений, пренатальной ультразвуковой диагностики арахноидальных кист (табл. 12.18) [6–22]. В нашей практике за период 1998–2000 гг. на 21 628 обследованных беременных удалось зарегистрировать 5 наблюдений, расцененных как арахноидальные кисты, что составило в среднем 1 случай на 4325 плодов [21]. Все пациентки были первородящими в возрасте до 25 лет. У всех беременных при ультразвуковом исследовании во II триместре патологии не было выявлено. Во всех наших наблюдениях диагноз арахно-

идальной кисты был установлен только в III триместре беременности, что объясняется особенностями внутриутробного развития этой патологии. При этом кисты имели округлую форму, анэхогенное содержимое и четкие наружные контуры (рис. 12.53, 12.54).

Несмотря на то, что первое упоминание об арахноидальной кисте относится еще к 1831 г. [цит. 2], до сих пор этиопатогенез этой аномалии остается до конца не изученным. В наших наблюдениях нам ни разу не удалось не только точно установить, но хотя бы предположить истинную причину возникновения арахноидальных кист.

Различают врожденные (первичные) и приобретенные (вторичные) арахноидальные кисты. Первичные являются результатом нарушения формирования паутинной оболочки или подпаутинного пространства и, вероятно, возникают в ранние сроки беременности. Вторичные кисты развиваются в результате воспалительного процесса мозговых оболочек (например, менингита), травмы или субарахноидального кровоизлияния [12, 18, 23, 24] и диагностируются в поздние сроки беременности или после рождения. Теории возникновения арахноидальных кист объясняют тот факт, что с помощью ультразвукового исследования эта патология может быть выявлена в разные сроки беременности, однако в подавляющем большинстве случаев диагноз ставится в III триместре беременности.

Важной особенностью арахноидальных кист является их расположение вне ткани головного мозга, поэтому, по мнению большинства исследователей, они не бывают соединены с такими структурами, как желудочки мозга. Все наши наблюдения также под-



**Рис. 12.53.** Беременность 34 нед. Поперечное сечение головы плода. Арахноидальная киста указана стрелкой.



**Рис. 12.54.** Беременность 33 нед. Поперечное сечение головы плода. Арахноидальная киста указана стрелкой.

твердили отсутствие связи кист с желудочковой системой. В зависимости от размера арахноидальная киста может несколько смещать или сдавливать подлежащие структуры мозга, но никогда не замещать собой часть коры головного мозга.

Наиболее частая локализация арахноидальных кист – поверхность мозга в области основных извилин (силвиевой, роландовой) и межполушарной щели. Наиболее часто (50–65%) арахноидальные кисты локализуются сбоку от средней линии в пределах передней и средней черепных ямок, в области цистерны четверохолмия – в 5–10%, в проекции задней ямки – в 5–10% случаев [15]. По данным В. Langer и соавт. [12], в проекции средней черепной ямки арахноидальные кисты отмечены в 46% случаев, в проекции задней ямки – в 35%, над турецким седлом – в 8%. Во всех наших наблюдениях киста располагалась в передних и средних отделах мозга.

Арахноидальные кисты, особенно кисты больших размеров, могут сопровождаться умеренной вентрикуломегалией [14]. В наших наблюдениях этот признак диагностирован у 2 из 5 плодов. Другие сочетанные аномалии встречаются достаточно редко. В литературе описаны отдельные случаи до- и послеродового

выявления у детей с арахноидальными кистами тетрады Фалло, отсутствия прозрачной перегородки, крестцово-копчиковой тератомы, агенезии мозолистого тела, аномалии Арнольда – Киари, нейрофиброматоза, артериовенозной мальформации, а также хромосомных аномалий (трисомия 18, несбалансированные транслокации) [14, 25–29]. В наших исследованиях экстракраниальные пороки развития были зарегистрированы лишь в 1 случае из 5 и представлены врожденным пороком сердца. В 2 случаях после рождения у детей были выявлены сопутствующие аномалии развития головного мозга, представленные гипоплазией мозжечка в сочетании с увеличением большой цистерны и гипоплазией одного полушария мозга, а также микрогирией в сочетании с гидроцефалией.

В пренатальном периоде арахноидальные кисты могут увеличиваться, не менять размеров или даже исчезать [18]. Маленькие кисты, как правило, не только не меняют размеров с увеличением срока беременности, но не сопровождаются нарастанием вентрикуломегалии и не имеют клинических симптомов после родов [14, 15, 30]. Маленькие арахноидальные кисты, не выявленные в родовом периоде или возникшие после родов, могут обнаруживаться слу-

**Таблица 12.18.** Суммарные данные литературы о пренатальной ультразвуковой диагностике и перинатальных исходах при арахноидальных кистах

Авторы	Срок беременности, нед	Данные эхографии	Перинатальные исходы
E. Diakoumakis и соавт., 1986 [6]	32	Киста расценена как гидроцефалия	Ребенок прооперирован, дальнейшее развитие не прослежено
J. McGahan и соавт., 1988 [7]	30	Образование в височно-теменной области	Данные не приведены
I. Meizner и соавт., 1988 [8]	32	Образование в височно-теменной области	Данные не приведены
I. Meizner и соавт., 1988 [8]	22	Изолированная киста в височно-теменной области	Ребенок не оперирован, дальнейшее развитие не прослежено
M. Sandler и соавт., 1988 [9]	32	Срединное образование в средней черепной ямке	Шунтирование кисты, нормальное развитие
N. Sanjoh и соавт., 1988 [10]	29	Супратенториальное образование	Ребенок не оперирован, судорожный синдром
S. Raman и соавт., 1991 [11]	24	Образование в височно-теменной области в сочетании с гидроцефалией	Ребенок прооперирован, умер в возрасте 2,5 мес
B. Langer и соавт., 1994 [12]	25	Изолированная киста в височно-теменной области	Ребенок прооперирован в возрасте 2 мес, нормальное развитие в 18 мес
B. Langer и соавт., 1994 [12]	32	Киста в сочетании с гидроцефалией	Ребенок прооперирован на 8-й день жизни, нормальное развитие в 18 мес
A. Estroff и соавт., 1995 [13]	16	Киста задней черепной ямки	Прерывание беременности
A. Estroff и соавт., 1995 [13]	28	Киста задней черепной ямки больших размеров в сочетании с умеренно выраженной вентрикуломегалией	Шунтирование кисты, нормальное развитие в 3 мес
G. Pihu и соавт., 1997 [14]	23, 32, 22	Кистозные образования больших размеров в передней трети М-эхо в сочетании с агенезией мозолистого тела	В одном случае прерывание беременности; в двух – шунтирование кисты, нормальное развитие в 6 и 9 лет
G. Pihu и соавт., 1997 [14]	28, 31	Кистозные образования больших размеров в задней трети М-эхо	Шунтирование кисты, нормальное развитие в 2 и 7 лет
G. Pihu и соавт., 1997 [14]	22	Кистозное образование небольших размеров, двойной выход правого желудочка, трисомия 18	Прерывание беременности
G. Pihu и соавт., 1997 [14]	34	Кистозное образование небольших размеров в сочетании с агенезией мозолистого тела	Ребенок не оперирован, задержка психомоторного развития в 4 года
P. Rafferty и соавт., 1998 [15]	33	Киста больших размеров латеральнее средней части М-эхо	Эндоскопическая фенестрация кисты в возрасте 1 дня жизни, нормальное развитие в 6 мес

Авторы	Срок беременности, нед	Данные эхографии	Перинатальные исходы
Ph. Barjot и соавт., 1999 [16]	29	Две кисты небольших размеров латеральнее зрительных бугров	Ребенок не оперирован, нормальное развитие в 2 года
F. Aletubi, K. Fung, 1999 [17]	37	Киста задней черепной ямки	Ребенок не оперирован, нормальное развитие в 2 года
S. Elbers, M. Furness, 1999 [18]	18,5	У одного плода из дихориальной диамниотической двойни киста больших размеров располагалась в верхней теменной области, смещала височные доли и сочеталась с вентрикуломегалией	К 30 нед киста уменьшилась в размерах, к 36 – полностью исчезла. При обследовании после родов – незначительное расширение субарахноидального пространства
B. Bromley и соавт., 2000 [19]	37	Киста больших размеров в области левой теменной доли	Ребенок не оперирован, задержка психомоторного развития
	28	Киста небольших размеров в области левой лобной доли	Киста шунтирована в неонатальном периоде, снижение зрения и задержка психомоторного развития в 4 года
A. Monteagudo и соавт., 2000 [20]	26	Данные не приведены	Прерывание беременности
	24	Данные не приведены	Киста шунтирована, нормальное развитие в 1 год
	31	Данные не приведены	При обследовании после родов дополнительно диагностирована гидроцефалия
M.B. Медведев, E.B. Юдина, 2001 [21]	33	Киста небольших размеров в области левой теменной доли	Ребенок не оперирован, задержка психомоторного развития в 2 года
	35	Киста небольших размеров в проекции передней черепной ямки	Ребенок не оперирован, в ходе обследования у новорожденной дополнительно была выявлена гипоплазия мозжечка, незначительное расширение большой цистерны и недоразвитие правого полушария. В 3 мес отмечалась умеренная неврологическая симптоматика, дальнейшее развитие не прослежено
	28	Киста небольших размеров в правой теменной области, вентрикуломегалия; гипоплазия дуги и коарктация аорты, фиброэластоз эндокарда левого желудочка	Ребенок умер в ходе нейрохирургической операции, проведенной на 15-е сутки жизни
	32	Киста в левой височно-теменной области, к 35 нед киста значительно увеличилась в размерах с макрокранией, определялась выраженная гипоплазия левого полушария	По желанию пациентки произведено досрочное родоразрешение в 36 нед с перфорацией головы плода
	31–32	Киста небольших размеров в правой теменной области	Ребенок не оперирован, неврологической симптоматики нет
W. Blaicher и соавт., 2001 [22]	39	Киста больших размеров в левой височной области	Ребенок не оперирован, нормальное развитие в 6 мес
	33	Срединное образование небольших размеров в сочетании с дисгенезией мозолистого тела и вентрикуломегалией	Ребенок не оперирован, в 5 мес отмечена умеренная неврологическая симптоматика

чайно при компьютерной томографии головного мозга у детей и взрослых [31]. По данным S. Robertson [32], в 0,5% случаев арахноидальные кисты небольших размеров являются случайными находками при патологоанатомических исследованиях.

По мнению многих авторов, приведенные факты дают возможность связать постнатальный прогноз именно с размерами образования. Очевидно, что интракраниальные образования больших размеров могут вызвать более существенные изменения в ЦНС, чем маленькие кисты. Появление больших арахноидальных кист может приводить к сдавлению подлежа-

щих тканей мозга, гидроцефалии и даже гипоплазии долей мозга [32]. По данным G. Pili и соавт. [14], при больших размерах кист в 3 из 4 случаев у новорожденных отмечались признаки внутричерепной гипертензии, потребовавшие постнатального шунтирования. Руководствуясь данными литературы, мы в одном из наших наблюдений расценили существенный рост кисты (с 40 до 70 мм в диаметре) как неблагоприятный прогностический признак. Отсутствие уверенности в своевременной специализированной хирургической помощи новорожденному в реальных условиях практического здравоохранения не позволило нам

прогнозировать благоприятный исход. Пациентка решила прервать беременность по медицинским показаниям, несмотря на то, что, по мнению некоторых авторов, своевременное лечение кист даже больших размеров в раннем детском возрасте способствует восстановлению функций головного мозга [33].

В настоящее время педиатры и невропатологи сходятся во мнении о том, что хирургическое лечение новорожденных с арахноидальными кистами должно проводиться при наличии неврологической симптоматики. Целесообразность постнатальных операций большим без клинических проявлений заболевания пока остается не доказанной. М. Caldereli и соавт. проанализировали 25 случаев хирургического лечения детей с арахноидальными кистами. В 17 наблюдениях заболевание протекало бессимптомно, 8 (32%) детей страдали незначительной или серьезной задержкой психомоторного развития. Авторы доказали, что клиническое течение заболевания не менялось в зависимости от проведения операции, а зависело от наличия сочетанных аномалий развития.

В литературе описаны случаи постнатального спонтанного регресса арахноидальных кист [33, 34]. Исчезновение кист было отмечено в интервале от 5 мес жизни до 10 лет [24, 35, 36]. Доказано, что спонтанное разрешение арахноидальных кист может происходить уже до родов. В 1999 г. S. Elbers и M. Furness [18] опубликовали клиническое наблюдение, описывающее полное исчезновение гигантской арахноидальной кисты в III триместре беременности.

Механизм исчезновения арахноидальных кист до конца не ясен. В настоящее время существует две теории их «рассасывания» [24, 37–40]. Согласно первой, оболочка кисты легко повреждается даже при незначительных травмах головы. Это может приводить к ее разрыву, формированию субдуральной гематомы, а также к образованию шунта между полостью кисты и межоболочечным пространством, где содержимое кисты постепенно всасывается. Возможно вторичное закрытие шунта [37, 38], при котором киста уменьшается в размерах, но не исчезает полностью.

Другая теория исчезновения арахноидальных кист основывается на существовании разницы в осмотическом давлении между субдуральным пространством и кистой. Перепад давления может привести к излитию содержимого кисты в субдуральное пространство и формированию клапана в ее наружной оболочке.

Очевидно, что пренатальное консультирование не должно основываться на существовании теоретической возможности исчезновения арахноидальной кисты в дородовом периоде. Прогнозирование исхода беременности прежде всего базируется на точном пренатальном диагнозе.

Ультразвуковое исследование позволяет легко выявлять анэхогенное интракраниальное образование, соответствующее критериям арахноидальной кисты (четкие границы, правильная округлая форма, отсутствие связи с желудочками мозга). Основная проблема заключается в проведении дифференциальной диагностики. Арахноидальные кисты необходимо отличать от кисты задней черепной ямки при синдроме Денди – Уокера, кист сосудистых сплете-

ний, межполушарной «кисты» при агенезии мозолистого тела, голопроэнцефалии, аневризмы вены Галена и порэнцефалии [41].

Арахноидальная киста, расположенная в проекции задней черепной ямки, имеет схожую эхографическую картину с кистой, возникающей при синдроме Денди – Уокера. Дифференциальный диагноз в этих случаях основывается на оценке анатомии мозжечка: дефект червя мозжечка позволяет исключить наличие арахноидальной кисты.

Кисты сосудистых сплетений, как правило, имеют небольшие размеры, визуализируются в проекции боковых желудочков и обнаруживаются преимущественно до 26 нед. В подавляющем большинстве случаев диагноз кисты сосудистого сплетения не вызывает трудностей в связи с достаточно высокой частотой встречаемости и характерной локализацией.

Как уже указывалось выше, арахноидальные кисты могут располагаться над срединными структурами мозга. В исследованиях G. Pulu и соавт. [14] в 5 из 7 случаев образование локализовалось именно по средней линии, что затрудняло постановку диагноза и требовало тщательного изучения анатомии мозолистого тела.

Агенезия мозолистого тела редко сочетается с арахноидальными кистами. В большинстве случаев эта патология является самостоятельной и иногда при ультразвуковом исследовании проявляет себя срединной межполушарной кистой. Это кистозное образование представляет собой смещенный и расширенный III желудочек, который легко можно принять за истинное интракраниальное новообразование. Эхографические признаки этого феномена схожи с арахноидальной кистой, поэтому необходимо помнить о других симптомах агенезии мозолистого тела: каплеобразной форме боковых желудочков, отсутствии изображения полости прозрачной перегородки, а также о возможном аномальном расположении передней мозговой артерии, идентифицируемой благодаря режиму ЦДК.

Алобарная голопроэнцефалия характеризуется наличием единственного желудочка неправильной формы, отсутствием серпа мозга и межполушарной борозды, неразделившимися зрительными буграми.

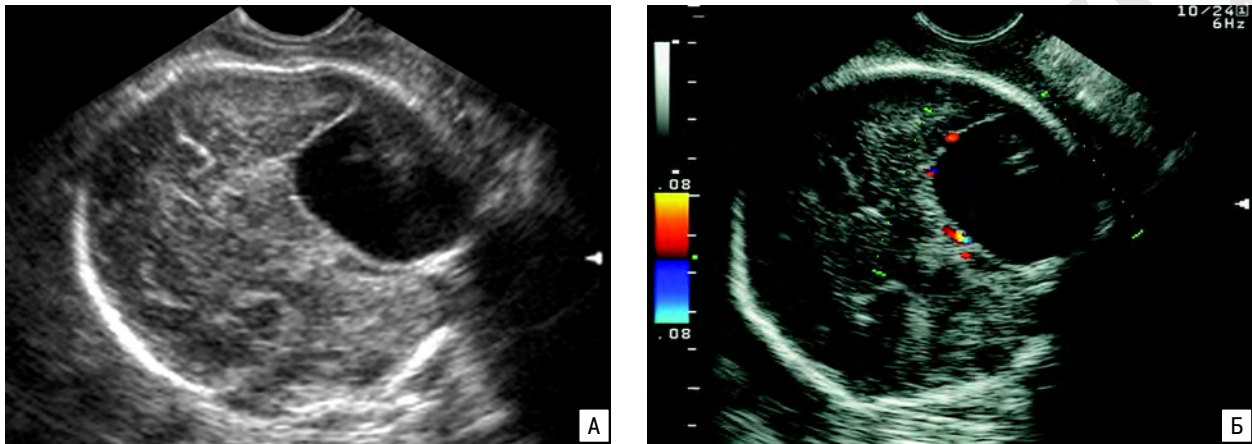
Аневризма вены Галена является результатом артериовенозной аномалии и эхографически проявляется срединным кистозным образованием, расположенным супратенториально. Арахноидальную кисту легко дифференцировать с аневризмой вены Галена. При использовании ЦДК (рис. 12.55, 12.56) в аневризме регистрируются турбулентные потоки крови и арахноидальная киста не окрашивается [41].

Наиболее труден дифференциальный диагноз арахноидальных и порэнцефалических кист. Несмотря на схожий патогенез (инфекционное поражение, ишемия в результате тромбоза, кровоизлияние), природа этих аномалий различна. Порэнцефалическая киста характеризуется образованием кистозной полости в толще мозговой ткани в связи с расплавлением и лизисом пораженного участка. Причиной нарушения кровообращения в головном мозге при порэнцефалии





**Рис. 12.55.** Беременность 32 нед. Арахноидальная киста. А – поперечное сечение головы плода при трансабдоминальном сканировании. Б – трансвагинальное сканирование. В – трансвагинальное сканирование с использованием ЦДК. Отчетливо видно отсутствие сосудистого генеза образования.



**Рис. 12.56.** Арахноидальная киста. А – трансвагинальное сканирование. Б – трансвагинальное сканирование с использованием ЦДК. Отчетливо видно отсутствие сосудистого генеза образования.

может быть тромбоцитопения, фето-фетальный трансфузионный синдром или тяжелое инфекционное поражение мозга (цитомегаловирус, токсоплазмоз) [42]. Основной отличительной особенностью порэнцефалической кисты является «исчезновение» участка мозга, что и обуславливает существенно худший прогноз, чем при арахноидальной кисте.

Самый тяжелый вариант порэнцефалической кисты – шизэнцефалия, то есть образование «ходов» и «расщелин» в парietальных или височных долях, соединяющих кисту через всю толщу коры головного мозга с мозговыми оболочками. Порэнцефалия часто сочетается с микроцефалией, макрокранией и гидроцефалией. Дополнительными дифференциальными критериями в большинстве наблюдений является связь порэнцефалической кисты с боковыми желудочками головного мозга, более частое сочетание с вентрикуломегалией и смещение М-эхо головного мозга, что нетипично для арахноидальных кист. Присутствие кровяных пристеночных сгустков может быть отмечено как при арахноидальной кисте, так и при порэнцефалии.

Несмотря на то, что разница в механизмах образования порэнцефалических и арахноидальных кист очевидна, эхографические критерии очень схожи. Низкое расположение головы плода в III триместре беременности и ограниченная двигательная активность плода не всегда позволяют оценить

образование во всех плоскостях и соотнести его расположение с другими структурами мозга. Даже трансвагинальное исследование при головном предлежании плода не всегда дает возможность однозначно определить локализацию образования и утверждать, что киста располагается вне мозговой ткани, что является патогномичным признаком для арахноидальной кисты. Окончательный диагноз, к сожалению, в некоторых случаях может быть поставлен только на основании постнатального обследования. В одном из наших наблюдений, несмотря на очевидные эхографические признаки арахноидальной кисты, окончательный диагноз (порэнцефалия) был поставлен только патологоанатомом.

Трудность проведения дифференциального диагноза при наличии анэхогенного образования в структуре головного мозга доказывает пример, приведенный S. Elbers и M. Furness [43]. При консультации эхограмм, на которых была изображена большая арахноидальная киста в сочетании с вентрикуломегалией, 5 независимых экспертов предположили наличие в данном случае не только этой патологии, но и аномалии вены Галена, порэнцефалической кисты, шизэнцефалии, кистозной тератомы, астроцитомы, глиоэпендимальной кисты, кровоизлияния в паренхиму. Несмотря на разницу во мнениях по поводу окончательного диагноза, все пять специалистов оценили прогноз как благоприятный. Никто не предпо-

жил возможность пренатального исчезновения образования. Три эксперта сочли, что наилучшим вариантом будет постнатальное шунтирование, четвертый предложил пренатальное шунтирование, пятый – консервативное ведение. Интересно, что, несмотря на гигантские размеры кисты, никто из экспертов не предложил пациентке прерывание беременности по медицинским показаниям.

При выявлении в головном мозге образования похожего на арахноидальную кисту следует помнить и о такой редкой патологии, как аномалия развития синуса твердой мозговой оболочки. По данным A. Lawin-O'Vriën и соавт. [44], этот порок является разновидностью артериовенозной мальформации и часто располагается в проекции задней черепной ямки. Дифференцировать арахноидальную кисту и аномалию развития синуса твердой мозговой оболочки позволяет ЦДК, а также пре- или постнатальная МРТ [45]. Очевидно, что установление точного дородового диагноза в этих ситуациях может повлиять на тактику ведения новорожденного.

В последние годы резко возрос интерес к проведению пренатальной МРТ в случаях диагностики у плода пороков развития ЦНС. Об успешном применении МРТ при подозрении на наличие у плода арахноидальной кисты уже сообщили многие авторы [2, 22, 44]. Все они обращают внимание на то, что МРТ позволяет не только уточнить диагноз, но и заранее планировать постнатальное ведение, поскольку дает исчерпывающую информацию о локализации и распространенности патологического процесса.

Подводя итог сказанному, можно сделать несколько весьма очевидных выводов [21]. Данные мировой литературы свидетельствуют о том, что в целом при небольших размерах образования, отсутствии сочетанных аномалий развития и нормальном кариотипе прогноз для жизни и здоровья при арахноидальных кистах может быть благоприятным.

Ультразвуковое исследование является надежным методом диагностики интракраниальных анэхогенных образований, в том числе и арахноидальных кист. Констатировать наличие кисты в головном мозге не сложно. Следует помнить, что в силу особенностей этиопатогенеза большинство из них выявляет-

ся в III триместре беременности, т.е. поздняя диагностика арахноидальных кист является не диагностической ошибкой, а поздней манифестацией этой аномалии развития.

Основная трудность заключается в проведении дифференциального диагноза, особенно между арахноидальной и порэнцефалической кистами. Эти нозологические формы имеют сходные эхографические признаки, но разный постнатальный прогноз.

Собственный опыт работы позволяет констатировать тот факт, что в условиях практического здравоохранения возможность точно диагностировать арахноидальную кисту в пренатальном периоде с помощью эхографии весьма ограничена. Отсутствие уверенности в правильности определения нозологической формы заболевания не дает возможности врачу проводить пренатальное консультирование в полном объеме. Более того, даже в тех случаях, когда диагноз арахноидальной кисты точно установлен, постнатальный прогноз остается неясным в связи с отсутствием жестких пренатальных критериев формирования группы риска по развитию задержки психомоторного развития у новорожденных. Следует учитывать также и тот факт, что своевременная и квалифицированная постнатальная помощь не всегда доступна в практическом здравоохранении, что, несомненно, снижает эффективность лечения.

Не следует забывать, что в случаях прерывания беременности по медицинским показаниям патологоанатомическая верификация диагноза может отсутствовать, что делает необходимым обязательную регистрацию пренатальных изменений на доступных носителях (термобумага, видеозапись и т.д.).

По нашему мнению, пренатальное консультирование пациенток с анэхогенными интракраниальными образованиями у плода, в том числе и с арахноидальными кистами, следует проводить с большой осторожностью, воздерживаясь от однозначных рекомендаций. Окончательное решение о пролонгировании или прерывании беременности должна принимать семья, основываясь на информации, предоставляемой врачом и полученной в ходе пренатального обследования.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Raffel C., McCombe J.G. Arachnoid cysts // *Pediatric Neurosurgery* / Ed. Cheek W.R. Philadelphia: W.B. Saunders, 1994. P. 104–110.
- Spalova I., Belsan T., Cihar M. et al. Arachnoid cysts: prenatal diagnosis and management // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 289.
- Starkmann S.P., Brown T.C., Linell E.A. Cerebral arachnoid cysts // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 1958. V. 17. P. 484–500.
- Raussell D., Rubenstein L. Arachnoidal cysts / *Pathology of tumours of the nervous system* // Eds. Russell D., Rubenstein L. London: Edward Arnold, 1989. P. 708–710.
- Naidich T., McLone D., Radkowski M. Intracranial arachnoid cyst // *Pediatr. Neurol.* 1985. V. 12. P. 112–122.
- Diakoumakis E.E., Weinburg B., Mollin J. Prenatal sonographic diagnosis of a suprasellar arachnoid cyst // *J. Ultrasound Med.* 1986. V. 5. P. 529–530.
- McGanan J.P., Ellis W., Lindford K. et al. Congenital cerebrospinal fluid containing intracranial abnormalities: a sonographic classification // *J. Clin. Ultrasound.* 1988. V. 16. P. 531–544.
- Meizner I., Barti Y., Tadmor R., Katz M. In utero ultrasonic detection of fetal arachnoid cyst // *J. Clin. Ultrasound.* 1988. V. 16. P. 506–509.
- Sandler M.A., Madrazo B.L., Rigo P.M. et al. Ultrasound case of the day: bilateral arachnoid cyst, diagnosed in utero // *Radiographics.* 1988. V. 8. P. 358–361.
- Sanjoh N., Oda T., Boku M. et al. A case of prenatal ultrasonographic diagnosis intracranial arachnoid cyst // *Acta Obstet. Gynaec. (Japan).* 1988. V. 40. P. 255–258.
- Raman S., Rachagan S.P., Lin C.T. Prenatal diagnosis of a posterior fossa cyst // *J. Clin. Ultrasound.* 1991. V. 19. P. 434–437.
- Langer B., Haddad J., Favre R. et al. Fetal arachnoid cyst: report of two cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. № 1. P. 68–72.
- Estroff A., Parod R.B., Barnes P.D. et al. Posterior fossa arachnoid cyst: an in utero mimicker of Dandy-Walker malformation // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. № 10. P. 787–790.
- Pilu G., Falco P., Perolo F. et al. Differential diagnosis and outcome of fetal intracranial hypoechoic lesions: report of 21 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. P. 229–236.

15. Rafferty P.G., Britton J., Penna L., Ville Y. Prenatal diagnosis of a large fetal arachnoid cyst // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. № 5. P. 358–361.
16. Barjot Ph., von Theobald P., Refahi N. et al. Diagnosis of arachnoid cysts on prenatal ultrasound // *Fetal Diagn. Ther.* 1999. V. 14. № 5. P. 306–309.
17. Aletubi F.A., Fung K.F.K. Neurodevelopmental outcome after antenatal diagnosis of posterior fossa abnormalities // *J. Ultrasound Med.* 1999. V. 18. № 10. P. 683–689.
18. Elbers S.E., Furness M.E. Resolution of presumed arachnoid cyst in utero // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. P. 353–355.
19. Bromley B., Krishnamoorthy K.S., Benacerraf B.R. Aicardi syndrome: prenatal sonographic findings. A report of two cases // *Prenat. Diagn.* 2000. V. 20. № 4. P. 344–346.
20. Monteagudo A., Timor-Tritsch I.E., Mayberry P. Three-dimensional transvaginal neurosonography of the fetal brain: «navigating» in the volume scan // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 4. P. 307–313.
21. Медведев М.В., Юдина Е.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. V. Арахноидальные кисты // *Ультразвук. Диагн. Диагн. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 2. С. 90–99.
22. Blaicher W., Prayer D., Kuhle S. et al. Combined prenatal ultrasound and magnetic resonance imaging in two fetuses with suspected arachnoid cysts // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 2. P. 166–168.
23. Raiker A., Feinso M. Gradual resolution of an arachnoid cyst after spontaneous rupture into subdural space // *J. Neurosurg.* 1995. V. 83. P. 1085–1086.
24. Wester K., Gilhus N., Hugdahl K., Larsen J. Spontaneous disappearance of an arachnoid cyst in the middle intracranial fossa // *Neurology.* 1991. V. 41. P. 1524–1526.
25. Menezes A., Bell W., Perret G. Arachnoid cysts in children // *Arch. Neurol.* 1980. V. 37. P. 168–172.
26. Galassi E., Tognetti F., Frank F. et al. Infratentorial arachnoid cysts // *J. Neurosurg.* 1985. V. 63. P. 210–217.
27. Jones R., Warnock T., Nayanar V., Gupta J. Suprasellar arachnoid cysts: management by cyst wall resection // *Neurosurg.* 1989. V. 25. P. 554.
28. Pascual-Castroviejo I., Roche M., Bermejo A., Blazquez M. Primary intracranial arachnoida cysts // *Child's Nerv. Syst.* 1991. V. 7. P. 257.
29. Hogge A., Schnatterly P., Ferguson J. Early prenatal diagnosis of an intratentorial arachnoid cyst: association with an unbalanced translocation // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. P. 186–188.
30. Hassan J., Sepulveda W., Teixeira J., Cox P. Gliopendymal and arachnoid cyst: unusual causes of early ventriculomegaly in utero // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. P. 729–733.
31. Eustace S., Toland J., Stack J. CT and MRI of arachnoid cyst with complicating intracystic and subdural haemorrhage // *J. Comput. Assis. Tomogr.* 1992. V. 16. P. 995–997.
32. Robertson S.J., Wolpert S.M., Runge V.M. MR imaging of middle cranial fossa arachnoid cysts: temporal lobe agenesis syndrome revisited // *Am. J. Nucl. Radiol.* 1989. V. 10. P. 1997–2016.
33. Flodmark O. Neuroradiology of selected disorders of the meninges, calvarium and venous sinuses // *Am. J. Nucl. Radiol.* 1992. V. 13. P. 483–491.
34. Raiker A., Feinso M. Gradual resolution of an arachnoid cyst after spontaneous rupture into subdural space // *J. Neurosurg.* 1995. V. 83. P. 1085–1086.
35. Wester K., Gilhus N., Hugdahl K., Larsen J. Spontaneous disappearance of an arachnoid cyst in the middle intracranial fossa // *Neurology.* 1991. V. 41. P. 1524–1526.
36. Raiker A., Feinso M. Gradual resolution of an arachnoid cyst after spontaneous rupture into subdural space // *J. Neurosurg.* 1995. V. 83. P. 1085–1086.
37. Parsch C., Krauss J., Hofmann E. et al. Arachnoid cyst associated with subdural haematomas and hygromas: analysis of 16 cases, long-term follow-up, and review of the literature // *Neurosurgery* 1997. V. 40. P. 483–490.
38. Mori T., Fujimoto M., Sakae K. et al. Disappearance of arachnoid cysts after head injury // *Neurosurgery.* 1995. V. 36. P. 938–941.
39. DeRecondo A., Merran S. Arachnoid cyst in the middle cranial fossa, disclosed by bleeding // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1996. V. 61. P. 444.
40. Weber R., Voit T., Lenard H. Spontaneous regression of a temporal arachnoid cyst // *Child's Nerv. Syst.* 1991. V. 7. P. 414–415.
41. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 28–33.
42. Singer D. Infection of fetuses and neonates // *Textbook of fetal and perinatal pathology* / Eds. Wigglesworth J., Singer D. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 2000. P. 525–591.
43. Elbers S.E., Furness M.E. Diagnosis of arachnoid cysts // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. P. 365–366.
44. Lawin-O'Brien A., Pasquini L., Rutherford M., Kumar S. Fetal dural sinus malformation mimicking an arachnoid cyst // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 369.
45. Papadimitriou A., Chionis A., Grypeou M. In utero detection of dural sinus dysformation in 32-week embryo using color Doppler imaging following by automatic resolution 3 months after birth and before operation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 369.

## ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ

Внутричерепное кровоизлияние – это редкое и тяжелое осложнение пренатального периода. Оно может возникнуть в любом отделе головного мозга плода. Описаны внутримозговые, паренхиматозные, субарахноидальные, субдуральные и внутримозжечковые кровоизлияния. Частота внутричерепных кровоизлияний у плода неизвестна.

Внутричерепные кровоизлияния у плода могут возникать на фоне аллоиммунной и аутоиммунной тромбоцитопений, врожденных коагулопатий, тяжелых обменных нарушений у матери (например, на фоне панкреатита), приступов эпилепсии, при отслойке плаценты, внутриутробном инфицировании, на фоне приема некоторых лекарственных препаратов, а также у плодов с тяжелыми формами задержки внутриутробного развития и при гибели одного плода из монохориальной двойни [1–5]. Субдуральные гематомы в большинстве случаев являются результатом травмы матери [6], а внутричерепные кровоизлияния – следствием острой внутриутробной гипоксии, которая нередко развивается при задержке внутриутробного развития плода [7]. В не-

которых случаях причину внутриутробных внутричерепных кровоизлияний установить не удается, даже при детальном комплексном обследовании матери и плода [8].

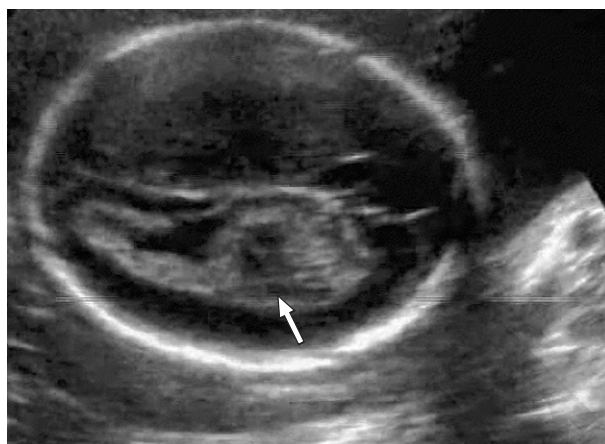
До сих пор неизвестно, имеют ли антенатальные кровоизлияния механизм развития, сходный с кровоизлияниями у новорожденных, когда процесс начинается в герминогенном матриксе и распространяется в желудочки и паренхиму мозга, или возникает на фоне других процессов.

Эхографическая картина кровоизлияний в желудочки или паренхиму головного мозга плода характеризуется появлением объемного образования высокой эхогенности, представляющего собой кровяные сгустки (рис. 12.57). Иногда в центре гиперэхогенного образования содержится гипоэхогенный компонент (рис. 12.58). Все описанные случаи ультразвуковой диагностики внутричерепных кровоизлияний у плода преимущественно относятся к началу III триместра беременности (табл. 12.19).

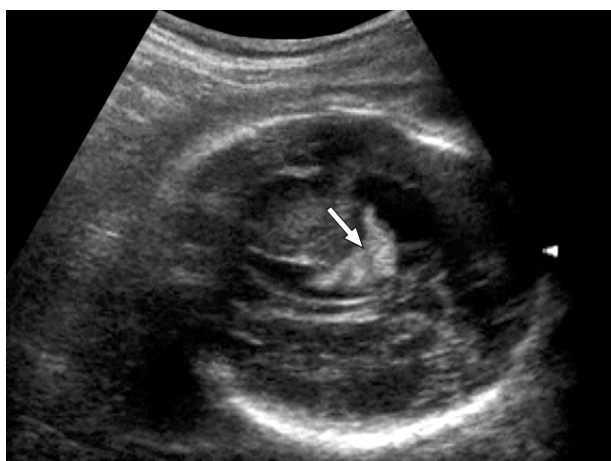
В большинстве случаев внутричерепные кровоизлияния затрагивают область боковых желудочков



**Рис. 12.57.** Беременность 26 нед. Кровоизлияние в паренхиму головного мозга (стрелка).



**Рис. 12.58.** Беременность 22 нед. Внутрижелудочковое кровоизлияние (стрелка).



**Рис. 12.59.** Беременность 27 нед. Внутрижелудочковое кровоизлияние (стрелка).



**Рис. 12.60.** Беременность 28 нед. Кровоизлияние в область мозжечка (стрелка).

(рис. 12.59) вследствие чего формируется вентрикуломегалия (чаще односторонняя). Результатом кровоизлияния в паренхиму мозга может быть образование порэнцефалической кисты. Кровоизлияния в область мозжечка визуализируются в виде гиперэхогенного образования в проекции задней черепной ямки (рис. 12.60) и также могут сопровождаться развитием вентрикуломегалии. Субдуральные гематомы определяются как экзогенные образования между корой мозга и сводом черепа, при этом кора может деформироваться.

При кровоизлияниях помимо изменений в различных структурах мозга у плода могут появляться другие эхографические признаки. Массивные кровопотери приводят к анемии и, как следствие, – к сердечной недостаточности и неиммунной водянке. Поскольку неиммунная водянка является полиэтиологическим состоянием, во всех случаях ее пренатального выявления следует внимательно изучать структуры мозга для исключения кровоизлияний.

Важное значение для прогнозирования постнатального развития новорожденного при внутричерепных кровоизлияниях имеет точное установление

локализации, источника кровотечения и его причины. Определенную помощь может оказать трансвагинальное ультразвуковое исследование и МРТ. В неонатальном периоде уточнить источник кровоизлияния также можно с помощью МРТ [38, 39].

При подозрении на наличие у плода внутричерепного кровоизлияния лабораторное обследование должно включать тесты на аллоиммунную тромбоцитопению и другие заболевания крови. Например, J. Stupin и соавт. [40] недавно сообщили еще об одном случае удачной пренатальной тромбоцитопении. У плода 23-летней первородящей пациентки при ультразвуковом исследовании в 33 нед было выявлено гиперэхогенное образование в левой парietальной области, расцененное как кровоизлияние. Количество тромбоцитов у матери было нормальным, но при дальнейших исследованиях было подтверждено наличие в сыворотке матери НРА-антител. Родоразрешение произведено в 34 нед через естественные родовые пути. Помимо образования в головном мозге у новорожденного были выявлены петехиальные кровоизлияния и сниженное количество тромбоцитов. После переливания тромбоцитарой

**Таблица 12.19.** Суммарные данные литературы о пренатальной ультразвуковой диагностике и перинатальных исходах при внутричерепных кровоизлияниях

Авторы	Срок беременности, нед	Тип кровоизлияния	Перинатальные исходы
M. Kim, M. Elyaderani, 1982 [9]	28	ИВК	Внутриутробная гибель
S. Bondurant и соавт., 1984 [2]	26	ПК/СДК	Внутриутробная гибель
T. Gunn и соавт., 1985 [10]	36	СДК	Ребенок жив
W. Hanigan и соавт., 1985 [11]	31	СДК	Ребенок жив
M. Mintz и соавт., 1985 [12]	29	ПВК	Внутриутробная гибель
F. Mateos и соавт., 1987 [13]	32	СДК	Смерть в неонатальном периоде
C. DeSousa и соавт., 1988 [14]	35	СДК	Смерть в возрасте 7 мес
K. Fogarty и соавт., 1989 [15]	28	ИВК	Ребенок жив
R. Jennett и соавт., 1990 [16]	35	ИВК	Смерть в неонатальном периоде
A. Ben-Chetrit и соавт., 1991 [17]	30	СДК	Прерывание беременности
S. Rotmensch и соавт., 1991 [18]	32	СДК	Смерть в неонатальном периоде
R. Achiron и соавт., 1993 [19]	26	ИВК	Внутриутробная гибель
	27	ИВК	Внутриутробная гибель
	29	ПВК	Ребенок жив
I. Kawabata и соавт., 1993 [20]	35	СДК	Мертворождение
O. Sibony и соавт., 1993 [21]	28	ПК	Прерывание беременности
M. Anderson, J. McGahan, 1994 [22]	21	ПК	Прерывание беременности
E. Dellinger и соавт., 1994 [23]	19	СДК	Прерывание беременности
V. Catanzarite и соавт., 1995 [24]	28	ИВК, СЭК	Внутриутробная гибель
I. Reiss и соавт., 1996 [25]	23	ПВК	Ребенок жив
S. Sohda и соавт., 1996 [26]	37	СДК	Ребенок жив
O.E. Озерова и соавт., 1997 [27]	38	ИВК	Ребенок жив
C. Fusch и соавт., 1997 [28]	33	ИВК	Ребенок жив, задержка психомоторного развития в 11 мес
S. Guerriero и соавт., 1997 [29]	26	ИВК/ПК	Прерывание беременности
T. Barozzino и соавт., 1998 [30]	30	СДК	Ребенок жив
M. Saito и соавт., 1998 [31]	Не указан	ИВК, ПК	Прерывание беременности
Y. Vial и соавт., 1998 [32]	21–33	СДК	Прерывание беременности
		СДК	Ребенок жив
		ИВК	Ребенок жив
		ИВК	Ребенок жив
		ИВК	Ребенок жив
		ИВК	Ребенок жив
		ИВК	Ребенок жив
		ИВК	Прерывание беременности
		ИВК	Внутриутробная гибель
P. Green и соавт., 1999 [33]	32	СДК	Ребенок жив
M. Lafont и соавт., 1999 [34]	31	СДК	Ребенок жив
M. De Spirlet и соавт., 2000 [35]	33	СДК	Смерть в неонатальном периоде
U. Felderhoff-Muser и соавт., 2001 [8]	39	ПВК	Смерть в возрасте 5 нед
F. Strigni и соавт., 2001 [36]	34	СЭК	Ребенок жив
	28	ПК	Внутриутробная гибель
	33	ИВК	Ребенок жив
	17	ПК	Прерывание беременности
	38	ИВК	Ребенок жив
S. Meagner и соавт., 2002 [37]	21	СДК	Ребенок жив
Собственные наблюдения	34–35	СДК	Смерть в неонатальном периоде
	33	ИВК	Ребенок жив, задержка психомоторного развития в 14 мес

*Примечание.* ПК – паренхиматозные кровоизлияния; ПВК – перивентрикулярные кровоизлияния; СДК – субдуральные кровоизлияния; ИВК – интравентрикулярные кровоизлияния; СЭК – субэпендемальные кровоизлияния.

массы и соответствующей корригирующей терапии никаких клинических проявлений тромбоцитопении у ребенка больше не было отмечено.

По нашему мнению, значение этого клинического наблюдения не только в успешном лечении заболевания крови у новорожденного, но и в том, что в данной семье был намечен план ведения при следующей беременности, включающий кордоцентез с целью пренатального исследования крови плода.

Особенно следует подчеркнуть роль пренатальной эхографии в диагностике внутричерепных кро-

воизлияний у плодов, относящихся к группе риска. Интересные данные были представлены G. Püli и соавт. [41], которые изучили традиционную группу риска по внутричерепным кровоизлияниям. Они обследовали плоды с задержкой внутриутробного развития и с реверсными или нулевыми значениями диастолического кровотока в артерии пуповины, плоды с неиммунной водянкой, плоды после переливания крови в связи с групповыми и резус-конфликтами и выжившие плоды из монохориальной двойни – всего 47 наблюдений. С помощью пренатальной эхографии

удалось выявить 10 внутричерепных кровоизлияний, включающих паренхиматозные и перивентрикулярные, внутрижелудочковые, а также порэнцефалию, как следствие кровоизлияния. Во всех случаях пренатальный диагноз был подтвержден после родов. В тех наблюдениях, когда динамическая ультразвуковая картина оставалась нормальной, после родов также никаких изменений не было выявлено.

Этот опыт свидетельствует о большом значении пренатальной эхографии в выявлении внутричерепных кровоизлияний и подчеркивает важность прицельного изучения структур головного мозга у плодов из группы риска.

Акушерская тактика при внутричерепных кровоизлияниях зависит от конкретной клинической картины. Например, при появлении признаков неиммунной водянки необходимо решать вопрос о пренатальном переливании крови плоду с целью лечения вторичной анемии.

При подозрении на внутричерепное кровоизлияние дифференциальный диагноз следует проводить с небольшими артериовенозными аномалиями сосудов головного мозга и внутричерепными опухолями. Главную роль в этой клинической ситуации играет ЦДК, при котором сосудистый генез артериовенозной аномалии становится очевидным.

В большинстве случаев внутричерепные кровоизлияния, появившиеся внутриутробно, приводят к неблагоприятным перинатальным исходам. Анализ опубликованных в литературе случаев показывает, что выживаемость новорожденных составила только 47,8% (22 из 47 случаев). Из 22 выживших детей у 11 (50%) наблюдались выраженные нарушения в неонатальном периоде и у 8 – в отдаленном периоде (задержка психомоторного развития, атрофия зрительного нерва, гемипарез, спастическая диплегия и квадролегия).

S. Yagel и соавт. [42] считают, что помощь при составлении прогноза по выживаемости и качеству жизни при пренатальных внутричерепных кровоизлияниях может оказать оценка степени выраженности патологического процесса. В их исследованиях из 32 плодов с внутричерепными кровоизлияниями выжили 13 (40,6%). Из них у 4 были диагностированы небольшие по размеру кровоизлияния или кровоизлияния с субдуральным расположением. Все четверо живы (41 месяц контроля) и развиваются нормально. У остальных 9 в дородовом периоде были диагностированы обширные кровоизлияния различных

локализаций. Один ребенок умер через 2 мес, остальные дети имеют тяжелые неврологические нарушения.

Помимо локализации кровоизлияния, его объема и присоединения вторичных осложнений (анемия, водянка), к другим факторам, которые могут оказать определенную помощь в прогнозировании постнатального развития ребенка, относятся данные доплерографии. Некоторые авторы изучали характер кровотока в средней мозговой артерии плода при наличии внутричерепного кровоизлияния. К неблагоприятным прогностическим признакам относят обнаружение реверсных значений диастолического кровотока. Например, в наблюдении, представленном M. De Spirlet и соавт. [35], субдуральное кровоизлияние было диагностировано у плода с задержкой внутриутробного развития в 33 нед беременности. В средней мозговой артерии были зарегистрированы реверсные значения диастолического кровотока. Ребенок умер в неонатальном периоде.

В одном из наших наблюдений у плода с асимметричной формой задержки внутриутробного развития и хронической внутриутробной гипоксией (по данным компьютерной кардиотокографии) также было диагностировано субдуральное кровоизлияние в 34–35 нед беременности. При доплеровском исследовании были обнаружены патологические кривые скоростей кровотока в артерии пуповины и реверсные значения диастолического кровотока в средней мозговой артерии. В интересах плода было осуществлено досрочное родоразрешение, однако, несмотря на проведение всего комплекса необходимых лечебных мероприятий, ребенок умер на 2-е сутки.

Последствия внутричерепных кровоизлияний у плода разнообразны и зависят от выраженности процесса и причин его вызвавших. У 90% пациентов с субдуральными и паренхиматозными кровоизлияниями развиваются неврологические нарушения, сохраняющиеся до конца жизни [39]. Такие же последствия наступают при порэнцефалии. Локализация и размеры кровоизлияния определяют выраженность неврологических нарушений, которые могут проявляться как слабыми гемипарезами, так и тяжелыми тетрапарезами и выраженной задержкой умственного развития [43]. Точный прогноз постнатального развития ребенка с пренатально выявленным внутричерепным кровоизлиянием невозможен в связи с тем, что слишком много факторов влияют на конечный результат.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Minkoff H., Schaffer R., Delker I., Grunebaum A. Diagnosis of intracranial hemorrhage in utero after a maternal seizure // *Obstet. Gynecol.* 1985. V. 65. P. 22–24.
- Bondurant S., Boenig F., Fleischer A., Machin J. Antepartum diagnosis of fetal intracranial hemorrhage by ultrasound // *Obstet. Gynecol.* 1984. V. 63. P. 25–27.
- Gunn T., Mok P., Becroft D. Subdural hemorrhage in utero // *Pediatrics.* 1985. V. 76. P. 605–610.
- Fogarty K., Cohen H., Haller J. Sonography of fetal intracranial hemorrhage: unusual causes and a review of the literature // *J. Clin. Ultrasound.* 1989. V. 17. P. 366–370.
- Pilu G., Perolo A., Ghi T. et al. Vascular insult to the fetal brain // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 256.
- Hadi H., Finley J., Mallette J., Strickland D. Prenatal diagnosis of cerebellar hemorrhage: medicolegal implications // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1994. V. 170. P. 1392–1395.
- Comstock C.H., Chervenak F.A. Transabdominal sonography of the fetal forebrain // *Ultrasound and Fetal Brain* / Ed. Chervenak F.A., Kurjak A., Comstock C.H. Carnforth, UK: Parthenon Publish. Gr., 1995. P. 43–82.
- Felderhoff-Muser U., Brauer M., Bührer C. et al. Familial recurrence of spontaneous fetal intracranial hemorrhage:

- ultrasonographic diagnosis and postnatal magnetic resonance fetonance imaging // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 3. P. 248–251.
9. Kim M.S., Elyaderani M. Sonographic diagnosis of cerebrotentorial hemorrhage in utero // *Radiology.* 1982. V. 142. P. 479–480.
  10. Gunn T.R., Mok P.M., Becroff D.M.O. Subdural hemorrhage in utero // *Pediatrics.* 1985. V. 76. P. 605–610.
  11. Hanigan W.C., Ali M.B., Cusack T.L. et al. Diagnosis of subdural hemorrhage in utero // *J. Neurosurg.* 1985. V. 63. P. 977–979.
  12. Mintz M., Arger P., Coleman B. In utero sonographic diagnosis of intracerebral hemorrhage // *J. Ultrasound Med.* 1985. V. 4. P. 375–376.
  13. Mateos F., Estaban J., Ramos J.T. et al. Fetal subdural hematoma: diagnosis in utero // *Pediatr. Neurosci.* 1987. V. 13. P. 125–128.
  14. DeSousa C., Clark T., Brandshaw A. Antenatally diagnosed subdural hemorrhage in congenital Factor X deficiency // *Arch. Dis. Child.* 1988. V. 63. P. 1168–1174.
  15. Fogarty K., Cohen H.L., Haller J.O. Sonography of fetal intracranial hemorrhage: unusual causes and a review of the literature // *J. Clin. Ultrasound.* 1989. V. 17. P. 366–370.
  16. Jennett R.S., Dully W.J.R., Tarby T.J. et al. Prenatal diagnosis of intracerebellar hemorrhage: case report // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 161. P. 1472–1475.
  17. Ben-Chetrit A., Anteby E., Lavy Y. et al. Increased middle cerebral artery blood flow impedance in fetal subdural hematoma // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V. 1. P. 357–358.
  18. Rotmensch S., Grannum P.A., Nores J.A. et al. In utero diagnosis and management of fetal subdural hematoma // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1991. V. 164. P. 1246–1248.
  19. Achiron R., Pinchas O.H., Reichman B. et al. Fetal intracranial hemorrhage: clinical significance of in utero ultrasonographic diagnosis // *Brit. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 100. P. 995–999.
  20. Kawabata I., Imai A., Tamaya T. Antenatal subdural hemorrhage causing fetal death before labour // *Int. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 43. P. 57–60.
  21. Sibony O., Fondacci C., Oury J.F. et al. In utero fetal cerebral intraparenchymal hemorrhage associated with an abnormal cerebral Doppler // *Fetal. Diagn. Ther.* 1993. V. 8. P. 126–128.
  22. Anderson M.W., McGahan J.P. Sonographic detection of an in utero intracranial hemorrhage in the second trimester // *J. Ultrasound Med.* 1994. V. 13. P. 315–318.
  23. Dellinger E., Wheeler T.C. Subdural hematoma // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net). 1994.
  24. Catanzarite V.A., Schrimmer D.B., Maida C., Mendoza A. Prenatal sonographic diagnosis of intracranial hemorrhage: report of a case with a sinusoidal fetal heart rate tracing, and review of the literature // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. P. 229–235.
  25. Reissl., Gortner L., Moller J. et al. Fetal intracranial hemorrhage in the second trimester: diagnosis by sonography and magnetic resonance imaging // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. P. 49–51.
  26. Sohda S., Hamada H., Trakanami Y., Kubo T. Prenatal diagnosis of fetal subdural hematomas // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1996. V. 103. P. 89–90.
  27. Озерова О.Е., Буркова А.С., Евтеева Н.В. и др. Пренатальная эхографическая диагностика внутрижелудочкового кровоизлияния // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 3. С. 77–83.
  28. Fusch C., Ozdoba C., Kuhn P. et al. Perinatal ultrasonography and magnetic resonance imaging findings in congenital hydrocephalus associated with fetal intraventricular hemorrhage // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1997. V. 177. № 3. P. 512–518.
  29. Guerriero S., Ajossa S., Mais V. et al. Color Doppler energy imaging in the diagnosis of fetal intracranial hemorrhage in the second trimester // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 3. P. 205–208.
  30. Barozzino T., Sgro M., Toi A. et al. Fetal bilateral subdural haemorrhages. Prenatal diagnosis and spontaneous resolution by time of delivery // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 5. P. 496–503.
  31. Saito M., Porto F.A.C., Saito M. et al. The antenatal diagnosis of intracranial haemorrhage // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. Suppl. 1. P. 90.
  32. Vial Y., Beurret-Lepori N., Maillard C., Hohlfeld P. Prenatal diagnosis of intracranial hemorrhage: clinical significance of prenatal diagnosis and follow-up // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. Suppl. 1. P. 124.
  33. Green P.M., Wilson H., Romaniuk C. et al. Idiopathic intracranial haemorrhage in the fetus // *Fetal Diagn. Ther.* 1999. V. 14. № 5. P. 275–278.
  34. Lafont M., Lamarque M., Daussac E. Favorable outcome of a subdural hematoma diagnosed in utero // *Arch. Pediatr.* 1999. V. 6. № 9. P. 962–965.
  35. De Spirlet M., Goffinet F., Philippe H.J. et al. Prenatal diagnosis of a subdural hematoma associated with reverse flow in the middle cerebral artery: case report and literature review // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 1. P. 72–76.
  36. Srtigni F.A.L., Cioni G., Canapicchi R. et al. Fetal intracranial hemorrhage: is minor maternal trauma a possible pathogenetic factor? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 4. P. 335–342.
  37. Meagner S.E., Walker S.P., Choong S. Mid-trimester fetal subdural hemorrhage: prenatal diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 3. P. 296–298.
  38. Sohda S., Hamada H., Takanami Y., Kubo T. Prenatal diagnosis of fetal subdural hematomas // *Brit. J. Obstet. Gynecol.* 1996. V. 103. P. 89–90.
  39. Volpe J. Intracranial hemorrhage: periventricular-intraventricular hemorrhage of the premature infant // *Neurology of the newborn* / Ed. Volpe J. 3rd ed. Philadelphia: Saunders, 1995.
  40. Stupin J., Henrich W., Tiemann C. et al. Prenatal diagnosed alloimmune thrombocytopenia. A case report // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 370.
  41. Pilu G., Falco A., Perolo F. et al. Differential diagnosis and outcome of fetal intracranial hypoechoic lesions: report of 21 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. № 4. P. 229–236.
  42. Yagel S., Eichalal U., Porat S. et al. Intracranial hemorrhagic and ischemic lesions of the fetal brain – an observational study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 373.
  43. Vergani P., Strobelt N., Locatelli A. et al. Clinical significance of fetal intracranial hemorrhage // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1996. V. 175. P. 536–543.

## ВНУТРИЧЕРЕПНЫЕ ОПУХОЛИ

Врожденные внутримозговые опухоли встречаются достаточно редко. Трудно оценить частоту встречаемости врожденных новообразований головного мозга, поскольку в ряде случаев они бывают бессимптомными и начинают проявляться поздно – в детском, подростковом возрасте или даже у взрослых. У детей опухоли головного мозга составляют 0,5–1,9% от всех опухолей и в 26–50% случаев представлены тератомами [1–3]. В среднем частота врожденных внутримозговых опухолей составляет 0,34 случая на 1000 000 живорожденных [2].

К настоящему времени описано более 50 случаев пренатальной диагностики внутримозговых опухолей (табл. 12.20). Анализ опубликованных наблюдений свидетельствует, что наиболее часто отмечаются тератомы (58,8%), реже встречаются опухоли

нейроэпителиальной природы (9,8%), липомы (9,8%) и краниофарингиомы (7,8%). Среди других опухолей в 2 случаях были обнаружены недифференцированные злокачественные опухоли, еще в 2 – папилломы сосудистого сплетения, а также саркома, хористомы и гемангиома (по 1 наблюдению).

Помимо перечисленных разновидностей опухолей в клинической практике заслуживают внимания случаи диагностики папилломы сосудистого сплетения. Папиллома встречается с частотой 0,6% в структуре всех опухолей мозга у взрослых и в 3% у детей. Важным диагностическим критерием папилломы является асимметрия формы и размеров сосудистых сплетений, поскольку аномалия обычно бывает односторонней. Кроме того, следует обращать внимание на обнаружение в венечном и сагит-

**Таблица 12.20.** Суммарные данные литературы о пренатальной диагностике и перинатальных исходах при внутричерепных опухолях

Авторы	Срок беременности, нед	Эхографическая структура опухоли	Сочетанные эхографические находки	Перинатальные исходы	Вид опухоли
N. Hoff, I. Mackay, 1980 [4]	28	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, многоводие	Смерть в неонатальном периоде	Злокачественная тератома
M. Crade, 1982 [5]	Накануне родов	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
P. Kirkinen и соавт., 1982 [6]	32	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Многоводие	Мертворождение	Тератома
V. Paes и соавт., 1982 [7]	32	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гидроцефалия	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
H. Vinters и соавт., 1982 [8]	30	Солидная с множественными кистозными включениями	Макроцефалия, многоводие, плацентомегалия	Мертворождение	Тератома
K. Gadwood, C. Reynes, 1983 [9]	31	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
T. Shawker, R. Schwartz, 1983 [10]	25	Кистозное с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, многоводие	Мертворождение	Неидентифицированная злокачественная опухоль
M. van Vliet и соавт., 1983 [11]	32	Сложное строение	Макроцефалия, гидроцефалия	Мертворождение	Саркома
F. Hecht и соавт., 1984 [12]	31	Сложное строение	Макроцефалия, многоводие	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
F. Chervenak и соавт., 1985 [13]	Не указан	Сложное строение	Макроцефалия, гидроцефалия, многоводие	Смерть в неонатальном периоде	Доброкачественная незрелая тератома
S. Lipman и соавт., 1985 [1]	30	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гидроцефалия	Мертворождение	Незрелая тератома
	36	Сложное строение	Макроцефалия, гидроцефалия, плацентомегалия	Смерть в неонатальном периоде	Незрелая кистозная тератома
	20	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Многоводие, водянка	Прерывание беременности	Незрелая тератома
G. Riboni и соавт., 1985 [14]	33	Солидная со смещением большого серповидного отростка влево	Макроцефалия, гидроцефалия, водянка, многоводие	Смерть в неонатальном периоде	Глиобластома
S. Rostad и соавт., 1985 [15]	36	Сложное строение	Гидроцефалия, многоводие	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
K. Mueller и соавт., 1986 [16]	31	Кистозная, многокамерная	Гидроцефалия	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
J. Snyder и соавт., 1986 [17]	35	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, многоводие	Смерть в неонатальном периоде	Краниофарингиома
M. Alvarez и соавт., 1987 [18]	34	Сложное строение	Макроцефалия, гидроцефалия	Смерть в неонатальном периоде	Глиобластома
	30	Солидная	Гидроцефалия	Задержка умственного развития после резекции 80% головного мозга	Глиома
R. Christensen и соавт., 1987 [19]	40	Солидная	–	Благоприятный	Липома мозолистого тела
S. Richards, 1987 [20]	24	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, многоводие	Прерывание беременности	Тератома
O. Ferreira и соавт., 1988 [21]	21	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гидроцефалия	Прерывание беременности	Тератома
N. Roosen и соавт., 1988 [22]	Накануне родов	Гиперэхогенная	Макроцефалия, гидроцефалия	Оперирован в возрасте 1 мес, развитие близко к нормальному	Анапластическая астроцитома
G. Daita и соавт., 1989 [23]	28	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гидроцефалия	Мертворождение	Злокачественная тератома
G. Mulligan, P. Meier, 1989 [24]	37	Гиперэхогенная	Гидроцефалия, агенезия мозолистого тела	Благоприятный	Липома



Авторы	Срок беременности, нед	Эхографическая структура опухоли	Сочетанные эхографические находки	Перинатальные исходы	Вид опухоли
G. Mulligan, P. Meier, 1989 [24]	35	Гиперэхогенная	Агенезия мозолистого тела	Благоприятный	Липома
W. Bailey и соавт., 1990 [25]	27	Преимущественно солидная	Гидроцефалия, многоводие	Смерть в возрасте 2 мес	Краниофарингиома
L. Dolkart и соавт., 1990 [26]	33	Сложное строение	Макроцефалия, гидроцефалия, многоводие	Смерть в возрасте 35 дней	Тератома
S. Oi и соавт., 1990 [27]	29	Сложное строение	Макроцефалия, гидроцефалия	Задержка психомоторного развития после субтотальной резекции и химиотерапии	Злокачественная тератома
M. Wienk и соавт., 1990 [28]	30	Сложное строение	Гидроцефалия, многоводие	Мертворождение	Тератома
T. Saiga и соавт., 1991 [29]	21	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гидроцефалия, гепатомегалия	Мертворождение	Тератома
S. Schwartz и соавт., 1992 [30]	17	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гепатомегалия, множественные аномалии конечностей, многоводие	Прерывание беременности	Тератома
J. Ferreira и соавт., 1993 [31]	37	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гидроцефалия	Задержка психомоторного развития после тотальной резекции	Тератома
D. Sherer и соавт., 1993 [32]	31	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гепатомегалия, водянка, многоводие	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
P. Vanlieferinghen и соавт., 1993 [33]	37	Кистозная	Гидроцефалия	Задержка психомоторного развития после шунтирования	Тератома
	30	Солидная	Гидроцефалия	Прерывание беременности	Гемангиома
S. Heckel и соавт., 1995 [34]	30	Солидная с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гидроцефалия	Прерывание беременности	Анапластическая астроцитома
N. Kueltuersay и соавт., 1995 [35]	29	Сложное строение	Макроцефалия	Смерть в возрасте 14 нед	Краниофарингиома
L. Naudin ten Cate и соавт., 1995 [36]	30	Солидная с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гидроцефалия	Мертворождение	Тератома
C.M. Воеводин, 1996 [37]	26	Солидная	Не указаны	Прерывание беременности	Краниофарингиома
M. Bork и соавт., 1996 [38]	26	Солидная	Гидроцефалия, частичная агенезия мозолистого тела	Благоприятный	Липома
	37	Солидная	–	Благоприятный	Липома
G. Sancho-Leza и соавт., 1997 [39]	32	Кистозно-солидная	Не указаны	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
A. Alagarraп и соавт., 1998 [40]	25	Сложное строение с нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия, гепатомегалия	Смерть в неонатальном периоде	Незрелая тератома
P. Vodecs и соавт., 1998 [41]	28	Кистозно-солидная	Макроцефалия	Мертворождение	Злокачественная тератома
M. Kamitomo и соавт., 1998 [42]	33	Гиперэхогенная	Макроцефалия, гидроцефалия, кардиомегалия	Смерть в неонатальном периоде	Глиобластома
Собственное наблюдение, 1999 [43]	23	Кистозно-солидная	Гидроцефалия	Прерывание беременности	Хористома

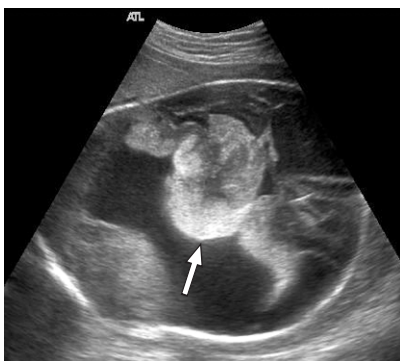
Авторы	Срок беременности, нед	Эхографическая структура опухоли	Сочетанные эхографические находки	Перинатальные исходы	Вид опухоли
V. Pinto и соавт., 1999 [44]	35	Солидно-кистозная	Макроцефалия, гидроцефалия	Смерть в неонатальном периоде	Незрелая тератома
D. Schlembach и соавт., 1999 [45]	39	Сложное строение	Макроцефалия, гидроцефалия	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
	30	Сложное строение с полным нарушением внутричерепной архитектоники	Макроцефалия	Смерть в неонатальном периоде	Тератома
В.П. Миченко, 2000 [46]	25	Солидная	Гидроцефалия, микроцефалия, аномальное расположение ушных раковин	Прерывание беременности	Папиллома сосудистого сплетения
A. Leins и соавт., 2001 [47]	33	Сложное строение	Макроцефалия, гидроцефалия	Мертворождение	Недифференцированная глиальная опухоль с большими зонами некроза

тальном сечении экзогенных образований, примыкающих к нормальному сосудистому сплетению. В.П. Миченко [46] представил описание пренатальной ультразвуковой диагностики папилломы сосудистого сплетения в 25 нед беременности. При ультразвуковом исследовании головного мозга плода было отмечено симметричное расширение боковых желудочков до 22 мм. В области преддверия левого бокового желудочка определялось гиперэхогенное образование размером 15,3х6,8х6,3 мм с четким ровным контуром в виде вытянутой капли на тонком основании (рис. 12.61). При легком покачивании головы плода образование совершало маятникообразные движения, сопровождающиеся отрывом мелких частиц, которые в виде взвеси перемещались в просвете желудочка. Кроме этого, были диагностированы микроцефалия и аномальное расположение ушных раковин. По желанию пациентки беременность была прервана в 26–27 нед. Результаты патологоанатомического исследования подтвердили предположение врачей ультразвуковой диагностики о наличии у плода папилломы сосудистого сплетения.

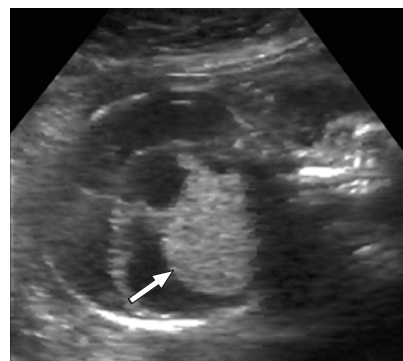
Пренатальный диагноз внутричерепных опухолей обычно не вызывает трудностей. Опухоль головного мозга у плода должна быть заподозрена при обнаружении массивных поражений, кистозных или солидных образований или при изменении размеров и формы внутричерепных структур (рис. 12.62). Опухоли мозга нередко сопровождаются полным нарушением внутричерепной архитектоники. В половине случаев врожденные опухоли головного мозга имеют сложное строение с кистозными полостями и участками кальцификации (рис. 12.63). Несмотря на то, что при ультразвуковом исследовании можно выявить внутричерепные опухоли, этот метод не позволяет дифференцировать их гистологические разновидности. Анализ опубликованных наблюдений свидетельствует, что любая внутричерепная опухоль, включая астроцитому, глиобластому, краниофарингиому, нейробластому и др., может иметь схожую с тератомой эхографическую картину (рис. 12.64). Только липомы во всех описанных наблюдениях имели одинаковую гиперэхогенную структуру (рис. 12.65).



**Рис. 12.61.** Беременность 25 нед. Папилломы сосудистого сплетения (стрелка) [46].



**Рис. 12.62.** Поперечное сечение головы плода. Опухоль головного мозга (стрелка).



**Рис. 12.63.** Поперечное сечение головы плода. Тератома головного мозга (стрелка).

При внутричерепных опухолях больших размеров могут развиваться некротические процессы внутри образования и в окружающих тканях головного мозга, что нередко приводит к гидроанэнцефалии [48]. В одном из наших наблюдений в 23 нед беременности была диагностирована гидроанэнцефалия. Попытка установить причину патологии головного мозга привела к обнаружению опухоли правого носового хода, которая при последующем гистологическом исследовании оказалась хористой и была представлена фиброзной тканью с включениями участков атипичной эпендимомы.

Иногда внутричерепные опухоли могут приводить к обструктивной гидроцефалии, возникающей в результате нарушения нормального тока спинномозговой жидкости в желудочковой системе. Согласно опубликованным данным, гидроцефалия развивается более чем в половине (60,8%) представленных случаев.

Размеры головы плода при внутричерепных опухолях зависят не только от формирования гидроцефалии, но и от темпов роста опухоли. Большие размеры образования могут приводить к макроцефалии (62,7%).

Еще одним осложнением является возникновение водянки плода, которая бывает связана с сердечной недостаточностью, развивающейся как следствие артериовенозного шунтирования.

В подавляющем большинстве опубликованных наблюдений внутричерепные опухоли были диагностированы в ходе ультразвукового исследования в конце II – начале III триместра беременности, хотя



**Рис. 12.64.** Поперечное сечение головы плода в начале III триместра беременности. Краниофарингиома (стрелка).



**Рис. 12.65.** Поперечное сечение головы. Липома мозолистого тела (стрелки).

сообщалось о пренатальной диагностике внутричерепной тератомы ранее 20 нед [49].

Прогноз при внутричерепных опухолях зависит от многих факторов, в том числе, от их гистологического типа, размеров и локализации и наличия вторичных осложнений (водянка, гидроцефалия и т.д.). В 80,4% всех описанных наблюдений были отмечены перинатальные потери, поэтому большинство специалистов оценивают прогноз при врожденных опухолях головного мозга как неблагоприятный. Из 10 выживших детей в 4 (40%) случаях отмечены выраженные нарушения психомоторного и интеллектуального развития, а у одного ребенка нарушение развития речи.

В случае поздней диагностики внутричерепной опухоли и присоединившейся макроцефалии пациентку целесообразно родоразрешать с применением цефалоцентаза. В связи с высокими показателями неонатальной смертности родоразрешение путем операции кесарева сечения не показано.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Lipman S.P., Pretorius D.H., Rumack C.M., Manco-Johnson M.L. Fetal intracranial teratoma: US diagnosis of three cases and a review of the literature // Radiology. 1985. V. 157. P. 491–494.
- Jooma R., Kendall B.E., Hyward R.D. Intracranial tumors in neonates: a report of seventeen cases // Surg. Neurol. 1984. V. 21. P. 165–170.
- Wakai S., Arai T., Nagai M. Congenital brain tumors // Surg. Neurol. 1984. V. 21. P. 597–609.
- Hoff N.R., Mackay I.M. Prenatal ultrasound diagnosis of intracranial teratoma // J. Clin. Ultrasound. 1980. V. 8. P. 247–249.
- Crade M. Ultrasound demonstration in utero of an intracranial teratoma // J. Am. Med. Assoc. 1982. V. 247. P. 1173.
- Kirkinen P., Suramo I., Jouppila P., Herva R. Combined use of ultrasound and computed tomography in the evaluation of fetal intracranial abnormality // J. Perinat. Med. 1982. V. 10. P. 257–265.
- Paes B.A., De Sa D.J., Hunter D.J., Pirani M. Benign intracranial teratoma – prenatal diagnosis influencing early delivery // Am. J. Obstet. Gynecol. 1982. V. 143. P. 600–601.
- Vinters H.V., Murphy J., Wittman B., Norman M.G. Intracranial teratoma: antenatal diagnosis at 31 weeks of gestation by ultrasound // Acta Neuropathol. 1982. V. 58. P. 233–236.
- Gadwood K.A., Reynes C.J. Use of ultrasound in evaluating the large fetal head. Intracranial teratoma // Ill. Med. J. 1983. V. 164. P. 196–198.
- Shawker T.H., Schwartz R.M. Ultrasound appearance of a malignant fetal brain tumor // J. Clin. Ultrasound. 1983. V. 11. P. 35–36.
- Van Vliet M.A., Bravenboer B., Kock H.C., Teepe J.L. Congenital meningeal sarcoma – a case report // J. Perinat. Med. 1983. V. 11. P. 249–254.
- Hecht F., Grix A.Jr., Hecht B.K. et al. Direct prenatal chromosome diagnosis of a malignancy // Cancer Genet. Cytogenet. 1984. V. 11. P. 107–111.
- Chervenak F.A., Isaacson G., Touloukian R. et al. Diagnosis and management of fetal teratomas // Obstet. Gynecol. 1985. V. 66. P. 666–671.
- Riboni G., De Simoni M., Leopardi O., Molla R. Ultrasound appearance of a glioblastoma in 33-week fetus in utero // J. Clin. Ultrasound. 1985. V. 13. P. 345–346.
- Rostad S., Kleinschmidt-DeMasters B.K., Manchester D.K. Two massive congenital intracranial immature teratomas with neck extension // Teratology. 1985. V. 32. P. 163–169.
- Mueller K., Kivit J.C., Terinde R. Primary intracranial teratoma. Prenatal sonographic diagnosis, clinical aspects and neuropathology // Monatsschr. Kinderheilkd. 1986. V. 134. P. 550–553.
- Snyder J.L., Lustig-Gillman I., Milio L. et al. Antenatal ultrasound diagnosis of an intracranial neoplasm // J. Clin. Ultrasound. 1986. V. 14. P. 304–306.
- Alvarez M., Chitkara U., Lynch L. et al. Prenatal diagnosis of fetal brain tumors // Fetal Ther. 1987. V. 2. P. 203–208.
- Christensen R.A., Pinckney L., Higgins S., Miller K.E. Sonographic diagnosis of lipoma of the corpus callosum // J. Ultrasound Med. 1987. V. 6. P. 449–451.

20. Richards S.R. Ultrasonic diagnosis of intracranial teratoma in utero. A case report and literature review // J. Reprod. Med. 1987. V. 32. P. 73–75.
21. Ferreira O., Morvan J., Cleophas J.P. Prenatal diagnosis of intracranial teratoma: apropos of a case // J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. 1988. V. 17. P. 1075–1080.
22. Roosen N., Deckert M., Nicola N. et al. Congenital anaplastic astrocytoma with favorable prognosis, Case report // J. Neurosurg. 1988. V. 69. P. 604–609.
23. Daita G., Yonemasu Y., Ishikawa M. et al. Intracranial malignant teratoma diagnosed in a fetus – case report // Neurol. Med. Chir. 1989. V. 29. P. 1026–1029.
24. Mulligan G., Meier P. Lipoma and agenesis of the corpus callosum with associated choroid plexus lipomas. In utero diagnosis // J. Ultrasound Med. 1989. V. 8. P. 583–588.
25. Bailey W., Freidenberg G.R., James H.E. et al. Prenatal diagnosis of a craniopharyngioma using ultrasonography and magnetic resonance imaging // Prenat. Diagn. 1990. V. 10. P. 623–629.
26. Dolkart L., Ferreira O., Morvan J. et al. Prenatal diagnosis of intracranial teratoma // Prenat. Diagn. 1990. V. 10. P. 125–127.
27. Oi S., Tamaki N., Kondo T. et al. Massive congenital intracranial teratoma diagnosed in utero // Child's Nerv. Syst. 1990. V. 6. P. 459–461.
28. Wienk M.A., van Geijn H.P., Copray F.J., Brons J.T. Prenatal diagnosis of fetal tumors by ultrasonography // Obstet. Gynecol. Surv. 1990. V. 45. P. 639–653.
29. Saiga T., Osasa H., Hatayama H. et al. The origin of extragonadal teratoma: case report of an immature teratoma occurring in a prenatal brain // Pediatr. Pathol. 1991. V. 11. P. 759–770.
30. Schwartz S., Raffel L.J., Sun C.C., Waters E. An unusual mosaic karyotype detected through prenatal diagnosis with duplication of 1q and 19p and associated teratomadevelopment // Teratology. 1992. V. 46. P. 399–404.
31. Ferreira J., Eviatar L., Schneider S., Grossman R. Prenatal diagnosis of intracranial teratoma // Pediatr. Neurosurg. 1993. V. 19. P. 84–88.
32. Sherer D.M., Abramowicz J.S., Eggers P.C. et al. Prenatal ultrasonographic diagnosis of intracranial teratoma and massive craniomegaly with associated high output failure // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1993. V. 168. P. 97–99.
33. Vanlieferinghen P., Lemery D., Sevely A. et al. Prenatal diagnosis of congenital cerebral tumors. Apropos of three cases // Arch. Fr. Pediatr. 1993. V. 50. P. 39–41.
34. Heckel S., Favre R., Gasser B., Christmann D. Prenatal diagnosis of a congenital astrocytoma: a case report and literature review // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. P. 63–66.
35. Kueltuersay N., Gelal F., Mutluer S. et al. Antenatally diagnosed neonatal craniopharyngioma // J. Perinatol. 1995. V. 15. P. 426–428.
36. Naudin ten Cate L., Vermeij-Keers C., Smit D.A. et al. Intracranial teratoma with multiple fetuses: pre- and postnatal appearance // Hum. Pathol. 1995. V. 26. P. 804–807.
37. Воеводин С.М. Ультразвуковое исследование головного мозга и лица у плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В. и Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 89–118.
38. Bork M.D., Smeltzer J.S., Egan J.F. et al. Prenatal diagnosis of intracranial lipoma associated with agenesis of the corpus callosum // Obstet. Gynecol. 1996. V. 87. P. 845–848.
39. Sancho-Leza G., Marin J.M., Morales P., Saracibar N. A case of intracranial teratoma prenatally diagnosed // 7th World Congress on Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. A. 1.
40. Alagappan A., Shattuck K.E., Rowe T., Hawkins H. Massive intracranial immature teratoma with extracranial extension into oral cavity, nose, and neck // Fetal Diagn. Ther. 1998. V. 13. № 5. P. 321–324.
41. Bodecs P., Nagy M., Kocsis Gy. Prenatal diagnosis of intracranial teratoma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 12. Suppl. 1. P. 113.
42. Kamitomo M., Sameshima H., Uetsuhara K. et al. Fetal glioblastoma: rapid growth during the third trimester // Fetal Diagn. Ther. 1998. V. 13. № 6. P. 339–342.
43. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999.
44. Pinto V., Meo F., Loidjice L., D'Addario V. Prenatal sonographic imaging of an immature intracranial teratoma // Fetal Diagn. Ther. 1999. V. 14. № 4. P. 220–222.
45. Schlembach D., Bornemann A., Rupprecht T., Beinder E. Fetal intracranial tumors detected by ultrasound: a report of two cases and review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 6. P. 407–418.
46. Миченко В.П. Случай пренатальной диагностики папилломы сосудистого сплетения бокового желудочка головного мозга // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2000. Т. 8. № 4. С. 309–310.
47. Leins A.M., Kainer F., Weis S. Sonography and neuropathology of a congenital brain tumor: report of a rare incident // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 3. P. 245–247.
48. Belfar H.L., Kuller J.A., Hill L.M., Kislack S. Evolving fetal hydranencephaly mimicking intracranial neoplasm // J. Ultrasound Med. 1991. V. 10. P. 231–233.
49. DiGiovanni L.M., Sheikh Z. Prenatal diagnosis, clinical significance and management of fetal intracranial teratoma: a case report and review of the literature // Amer. J. Perinatol. 1994. V. 11. P. 420–422.

## КИСТЫ СОСУДИСТОГО СПЛЕТЕНИЯ

Кисты сосудистого сплетения (КСС) – это кистозные структуры, расположенные в сосудистых сплетениях боковых желудочков. Они могут быть единичными, множественными, односторонними и двусторонними и определяются при ультразвуковом исследовании в виде анэхогенных округлых образований с четкими контурами в сосудистом сплетении боковых желудочков головного мозга (рис. 12.66).

КСС возникают между 13 и 18 нед, когда в сосудистой оболочке появляется сетчатая структура, свободное пространство в которой заполняется жидкостью, что при эхографии воспринимается как эхонегативное округлое образование («киста»). По мере изменения стромального компонента в структуре сосудистых сплетений к 26–28 нед, пространства между сосудистыми ворсинками уменьшаются, «кисты» «исчезают».

Частота встречаемости КСС варьирует от 0,18 до 3,64% [1–7], что объясняется отличиями в сроках проведения эхографических исследований, а также разными подходами к формированию потока паци-

енток (скрининговый, смешанный, беременные высокого риска). По данным R. Sharony [8], частота встречаемости КСС в группе высокого генетического риска в 3 раза выше, чем при скрининговых исследованиях.

Средний срок выявления КСС не превышает 19–20 нед. При обследовании пациенток после 20 нед частота встречаемости КСС резко уменьшается в связи с их постепенным исчезновением. L. Guariglia и соавт. [9] в своих исследованиях отметили исчезновение КСС к концу II триместра в 96,0% наблюдений, R. Snijders и K. Nicolaidis [10] – в 90%.

Изучение КСС показало, что эти образования могут быть проявлением ХА, однако КСС относятся к «мягким» эхографическим признакам хромосомных дефектов, поскольку они могут диагностироваться при нормально развивающихся беременностях, заканчивающихся рождением здоровых детей. Данные литературы по частоте ХА при КСС очень противоречивы: от 0 до 33% (табл. 12.21).

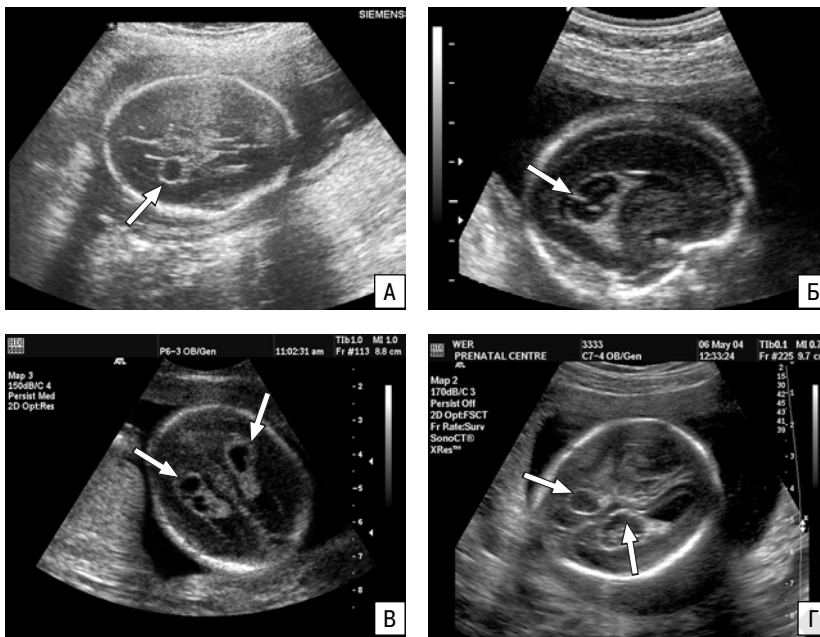


Рис. 12.66. Односторонние (А, Б) и двусторонние (В, Г) КСС (стрелки).

В исследованиях последних лет средняя частота ХА при КСС составляла 5,2–6,2% [1, 18]. Было доказано, что этот показатель не зависит от количества обнаруженных кист, их размеров и расположения (односторонние, двусторонние). Основным фактором, влияющим на частоту ХА при КСС, является наличие сочетанных эхографических изменений, поэтому наибольшие показатели средней частоты встречаемости ХА (20–33%) были получены в тех клиниках, в которых в основном обследовались пациентки, относящиеся к группе высокого генетического риска. При изолированных КСС частота ХА в среднем составляет 1,4% (0–3,5%), при сочетанных – 50% (25–100%).

Частота ХА при наличии изолированных КСС меняется в зависимости от возраста пациентки. Иссле-

дования J. Tan и соавт. [18] продемонстрировали, что риск ХА при изолированных КСС в возрасте до 30 лет существенно ниже (0,37%), чем после 30 лет (2,3%). Аналогичные данные были приведены в работах L. Guariglia, P. Rosati [9] и R. Sniijders, K. Nicolaidides [10], где авторы рекомендовали учитывать возраст пациентки при формировании показаний к пренатальному кариотипированию при выявлении изолированной КСС.

Большое значение для решения вопроса о риске ХА при наличии изолированных КСС имеет срок проведения ультразвуковых исследований. По данным D. Nyberg и соавт. [19], в целом у плодов с трисомией 18 в 83% случаев были выявлены различные эхографические изменения, в том числе и КСС. По данным этих авторов, основные эхографические находки были обнаружены в сроке более 22 нед. При проведении эхографического обследования в интервале от 14 до 20 нед в 34% случаев эхографические отклонения не были отмечены, либо были диагностированы лишь изолированные КСС.

При формировании показаний к пренатальному кариотипированию при наличии КСС следует учитывать количество сочетанных эхографических отклонений у плода. По данным R. Sniijders и K. Nicolaidides [10], чем больше эхографических находок зарегистрировано у плода, тем выше вероятность ХА, особенно трисомии 18 (табл. 12.22).

Основной цитогенетической находкой при исследовании кариотипа плода с КСС является синдром Эдвардса: от 47 до 81% (в среднем 65%) всех ХА [8, 10]. Другие ХА у плодов с КСС встречаются реже: синдром Дауна – в среднем 8%, синдром Патау – 2%.

При изучении эхографических проявлений синдрома Эдвардса у плода было доказано, что во II триместре беременности КСС при этой ХА встречаются в 43–50% случаев [8, 10]. В целом риск трисомии 18 при КСС составляет 5,3%, риск трисомии 21 – только 0,3%. При изолированных КСС величина этих показателей составляет, по данным литературы, соответственно 1,33% и 0,79%.

Таким образом, по мнению большинства авторов, КСС являются несомненным эхографическим маркером ХА плода. По данным обзора литературы, включающего как ретроспективные, так и проспективные работы [8], из 6 авторских коллективов, изучавших изолированные КСС в течение нескольких лет,

Таблица 12.21. Частота ХА у плодов с КСС

Авторы	Общая частота ХА при КСС, %	Частота ХА при изолированных КСС, %	Частота ХА при сочетанных КСС, %
U. Chitkara и соавт., 1988 [4]	2,4	0	25
B. Venacerraf и соавт., 1989 [11]	0	0	–
L. Chan и соавт., 1989 [2]	0	0	–
J. Thorpe-Beeston и соавт., 1990 [12]	24,1	0	58,8
P. Twining и соавт., 1991 [13]	10,5	0	66,7
D. Chinn и соавт., 1991 [3]	2,6	0	50
L. Platt и соавт., 1991 [6]	5,6	0	100
M. Perpignano и соавт., 1992 [5]	6,9	3,5	100
K. Zerres и соавт., 1992 [14]	20	0	45,5
K. Nicolaidides и соавт., 1992 [15]	28	2,0	4,8
M. Porto и соавт., 1993 [7]	9,5	3,3	100
M. Oettinger и соавт., 1993 [16]	14,3	0	100
S. Walkinshaw, 1994 [17]	33	2,9	0
T. Brown и соавт., 1999 [1]	5,2	2,2	–
J. Tan и соавт., 2001 [18]	6,2	1,4	56,8

**Таблица 12.22.** Частота ХА (в %) в зависимости от количества эхографических отклонений у плода [10]

Сочетанные аномалии	Трисомия 18	Нормальный кариотип
0	2,6	81,6
1	5,3	13,9
2 и более	92,1	4,5

4 пришли к выводу, что кариотипирование при этих эхографических находках не показано, 2 – что кариотип показан даже при изолированных КСС, поскольку в этих случаях риск ХА несколько возрастает. Единогласно все 14 центров сделали вывод об обязательном инвазивном вмешательстве при сочетании КСС с другой эхографической патологией. Следовательно, обнаружение КСС у плода требует подробной оценки наличия других факторов риска для решения вопроса о целесообразности проведения пренатального кариотипирования.

В наших исследованиях КСС были выявлены у 103 плодов в сроки от 16 до 26 нед (средний срок диагностики – 19,6 нед). Частота обнаружения КСС в пренатальном периоде составила 0,32% (103/32 116), а среди пациенток со всеми эхографическими маркерами ХА – 6,3% (103/1635) [20].

Выявление КСС до 20 нед было зарегистрировано нами в 59,5%, в 20–24 нед – у 35,4% плодов, после 24 – только у 5,1%. Односторонние КСС были диагностированы в 51,5% случаев, двусторонние – в 48,5% наблюдений.

Изолированные КСС были выявлены в 64 (62,1%) случаях, сочетанные – в 39 (37,9%) (табл. 12.23). В целом, по нашим данным, из 103 случаев диагностированных КСС в 90 (87,4%) беременности закончились рождением живых детей. Во всех 64 случаях изолированных КСС дети родились в срок без пороков развития, стигм дисэмбриогенеза, ХА и признаков нарушения неврологического статуса.

Следует отметить, что к началу III триместра беременности подавляющее большинство (63 (98,4%) из 64), КСС исчезли. Единственный случай кисты, сохранившейся после рождения, также завершился срочными родами без осложнений. Никаких неврологических

нарушений у новорожденного не было выявлено. При ультразвуковом исследовании ребенка в постнатальном периоде подтверждено наличие КСС не больших размеров.

В наших исследованиях доля благоприятных исходов беременностей при сочетанных КСС была существенно меньше (26 (66,7%) из 39), чем при изолированных, поскольку 12 из 39 беременностей были прерваны по медицинским показаниям в связи с наличием тяжелой врожденной и наследственной патологии у плода (пороков развития и/или ХА), в одном наблюдении произошла антенатальная гибель, то есть частота потерь беременностей составила 33,3%.

В группе сочетанных КСС удалось диагностировать различные эхографические изменения, в том числе другие аномалии и ВПР ЦНС – 20,5%, изменения лица и шеи – 25,6%, пороки сердца и/или гиперэхогенный фокус в желудочках сердца – 25,6%, патологию конечностей – 20,5%.

Данные о кариотипе получены во всех 103 случаях КСС у плода, было выявлено 9 ХА (синдром Эдвардса – 7, синдром Дауна – 2). При изолированных КСС аномалии хромосом не были диагностированы. При наличии сочетанных изменений ХА выявлены в 23,1% (9/39) случаев. В целом частота ХА при КСС составила 8,7% (9/103).

При анализе возрастного фактора оказалось, что при наличии у плода КСС частота ХА у пациенток старшей возрастной группы составила 15,4% (4/26), а у пациенток в возрасте менее 35 лет – 6,5%. В группе сочетанных изменений разницы в частоте ХА между пациентками старшего (более 35 лет) и младшего возраста практически не было.

При изучении эхографических изменений в группе плодов с пренатально диагностированными ХА частота КСС составила 7,4% (10/135). При синдроме Дауна КСС были зарегистрированы в 5,7% (3/53) случаев, при синдроме Эдвардса – в 20,6% (7/34). При синдромах Патау и Тернера, триплоидиях и других ХА этот эхографический признак не был обнаружен.

Приведенные данные доказывают, что в отсутствие аномалий хромосом КСС могут быть расценены как доброкачественные изменения, не влияющие на прогноз для жизни и здоровья. КСС явля-

**Таблица 12.23.** КСС: количество наблюдений, ХА, исходы беременностей [20]

Исход беременности	Изолированные КСС		Сочетанные КСС		Всего
	сведения о кариотипе / ХА		сведения о кариотипе / ХА		
	пренатальное кариотипирование	обратная связь	пренатальное кариотипирование	обратная связь	
Роды живым плодом	0	64	0	26	90
Перинатальные потери	0	0	0	1	1
Прерывание беременности по медицинским показаниям	0	0	12	0	12
Всего	0	64	12	27	103
	64/0		39/9		

ется показанием к тщательной оценке анатомии плода. При отсутствии изменений в других органах и системах прогноз абсолютно благоприятный. В тех случаях, когда у плода обнаруживаются какие-либо

пороки развития или другие эхографические признаки ХА, показано пренатальное кариотипирование, от результатов которого зависит дальнейшая тактика ведения.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Brown T., Kliever M.A., Hertzberg B.S. et al. A role for maternal serum screening in detecting chromosomal abnormalities in fetuses with choroid plexus cysts: a prospective multicentre study // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 5. P. 405–410.
2. Chan L., Hixon J.L., Laifer S.A. et al. A sonographic and karyotypic study of second trimester fetal choroid plexus cysts // *Obstet. Gynecol.* 1989. V. 73. P. 703–705.
3. Chinn D.H., Miller E.L., Worthy L.M., Towers C.V. Sonographically detected fetal choroid plexus cysts: frequency and association with aneuploidy // *J. Ultrasound Med.* 1991. V. 10. P. 255–258.
4. Chitkara U., Congswell C., Norton K. et al. Choroid plexus cysts in the fetus: a benign anatomic variant or pathologic entity? Report of 41 cases and review of the literature // *Obstet. Gynecol.* 1988. V. 72. P. 185–189.
5. Perpignano M., Cohen H., Klein V. et al. Fetal choroid plexus cysts: beware the smaller cyst // *Radiol.* 1992. V. 182. P. 715–717.
6. Platt L.D., Carlson D.E., Medearis A.L., Walla C.A. Fetal choroid plexus cysts in the second trimester of pregnancy: a cause of concern // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1991. V. 164. P. 1652–1656.
7. Porto M., Murata Y., Warneke L.A. et al. Fetal choroid plexus cysts: an independent risk factor for chromosomal abnormalities // *J. Clin. Ultrasound.* 1993. V. 21. P. 103–108.
8. Sharony R. Fetal choroid plexus cysts – is a genetic evaluation indicated? // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. P. 519–524.
9. Guariglia L., Rosati P. Prevalence and Significance of Isolated fetal choroid plexus cysts detected in early pregnancy by transvaginal sonography in women of advanced maternal age // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. P. 128–131.
10. Snijders R.J.N., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y., L.: Parthenon Publ. Gr., 1996.
11. Benacerraf B.R., Laboda L.A. Cyst of the fetal choroid plexus: a normal variant // *Obstet. Gynecol.* 1989. V. 160. P. 319–321.
12. Thorpe-Beeston J.G., Gosden C.M., Nicolaides K.H. Choroid plexus cysts and chromosomal defects // *Br. J. Radiol.* 1990. V. 63. P. 783–786.
13. Twining P., Zuccollo J., Clewes J., Swallow J. Fetal choroid plexus cysts: a prospective study and review of literature // *Br. J. Radiol.* 1991. V. 64. P. 98–102.
14. Zerres K., Schuler H., Gembruch U. et al. Chromosomal findings in fetuses with prenatally diagnosed cysts of the choroid plexus // *Hum. Genet.* 1992. V. 89. P. 301–304.
15. Nicolaides K., Snijders R., Gosden C. et al. Ultrasonographically detectable markers of fetal chromosomal abnormalities // *Lancet.* 1992. V. 340. P. 704–707.
16. Oettinger M., Odeh M., Korenblum R., Marcovits J. Antenatal diagnosis of choroid plexus cyst: suggested management // *Obstet. Gynecol. Surv.* 1993. V. 48. P. 635–639.
17. Walklinshaw S. Fetal choroid plexus cysts: are we there yet? // *Prenat. Diagn.* 2000. V. 20. P. 657–662.
18. Tan J.V.K., Woo B.H., Ueo G.S. Choroid plexus cyst revisited – the KK Hospital experience abnormalities // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. Suppl. 1. P. 55.
19. Nyberg D., Kramer D., Resta R. et al. Prenatal sonographic findings of trisomy 18: review of 47 cases // *J. Ultrasound Med.* 1993. V. 2. P. 103.
20. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.

## SPINA BIFIDA

Пороки развития спинного мозга и позвоночного столба – это многочисленная группа пороков развития, возникающих в результате врожденного незаращения позвоночного столба (*Spina bifida*; Sb) и представленных в виде нескольких форм [1, 2].

I. Рахишизис (*Rhachischisis*) – расщелина позвоночника, точнее, отсутствие дорсальных концов дуг позвонков с образованием дефекта мозговых оболочек и мягких тканей. Спинной мозг в области дефекта лежит открыто, то есть лишен кожного и оболочечного покрова (рис. 12.67). Этот порок часто сочетается с анэнцефалией или инициэнцефалией [2].

II. *Spina bifida aperta* – это открытая спинномозговая грыжа, характеризующаяся дефектом отростков позвонков и мягких тканей. В большинстве случаев она бывает представлена кистозным образованием – *spina bifida cystica* (рис. 12.68), при которой в результате незаращения позвоночного столба возникает выпячивание мозговых оболочек (менингоцеле), оболочек и корешков спинномозговых нервов (менинго-радикулоцеле), оболочек вместе с веществом спинного мозга (менингомиелоцеле). Наиболее часто дефект локализуется в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, но может образовываться в поясничной и грудно-поясничной области [1–3].

III. *Spina bifida occulta* – это расщелина позвоночника без образования грыжевого выпячивания.

Костный дефект, как правило, небольшой и закрыт кожей (рис. 12.69).

Несмотря на многообразие этиологических факторов, известны только два варианта патогенеза спинномозговой грыжи. В основе первого лежит нарушение процесса закрытия каудальной нейропоры, в основе второго – вторичное расщепление уже сформированной нервной трубки в результате нарушения баланса между продукцией и реабсорбцией цереброспинальной жидкости в эмбриональном периоде [4].

Частота встречаемости различных форм Sb, по данным разных авторов, существенно различается. Например, в исследованиях Р. Ромеро и соавт. [5], Sb *occulta* составляла 15%, а по результатам А.М. Стыгара [6] – 38%. Частота Sb зависит от расовых и популяционных особенностей (табл. 12.24). Заметное колебание частоты Sb отмечается и в различных регионах России (табл. 12.25), что можно объяснить не только популяционными особенностями, но и полнотой сбора данных, а также использованием различных методик обработки результатов. Например, в РСО-Алания проводился учет всех форм Sb как среди новорожденных, так и среди плодов, что не соответствует популяционной частоте.

Доля Sb среди всех пороков невралной трубки достигает 50% [17]. В исследованиях, проведенных в

1998–2000 гг. в ЦПД № 27 г. Москвы и в ГУ РЦПСИР г. Владикавказа, доля Sb среди пороков невральной трубки составила 44,8%, а среди всех диагностированных пороков ЦНС – 23,6% [18]. Соотношения полов при спинномозговой грыже составляет 1:1,8 (ж:м) [13].

Изолированная Sb относится к мультифакториальным заболеваниям, что подтверждается одной из самых больших серий исследования пороков невральной трубки, проведенных учеными из Канады [19]. Анализ структуры этиологических факторов пороков невральной трубки, в том числе и Sb, среди 212 плодов показал, что основным является мультифакториальный тип наследования (табл. 12.26).

В последнее десятилетие во многих странах мира выявлены генетические факторы риска по развитию дефектов невральной трубки в целом и спинномозговой грыжи в частности. Обнаружено, что генетический полиморфизм метилентетрагидрофолат-редуктазы (MTHFR), метионинсинтетазы, мутации гена *FRα*, уровень фолатов в эритроцитах связаны с риском развития этих пороков [20–22]. Выявление взаимосвязи возможного типа мутации и уровня поражения позвоночника проведено в США [20]. Исследования проводились среди больных индивидов и их родителей. Пациенты с локализацией дефекта в верхних отделах позвоночника и их матери оказались

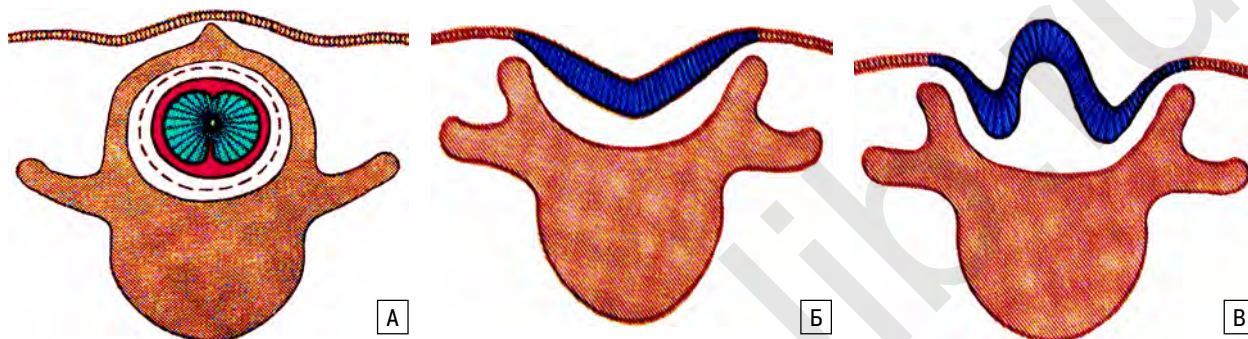


Рис. 12.67. Схематическое изображение поперечного сечения позвоночника в норме (А) и при вариантах рахизидизиса (Б, В).

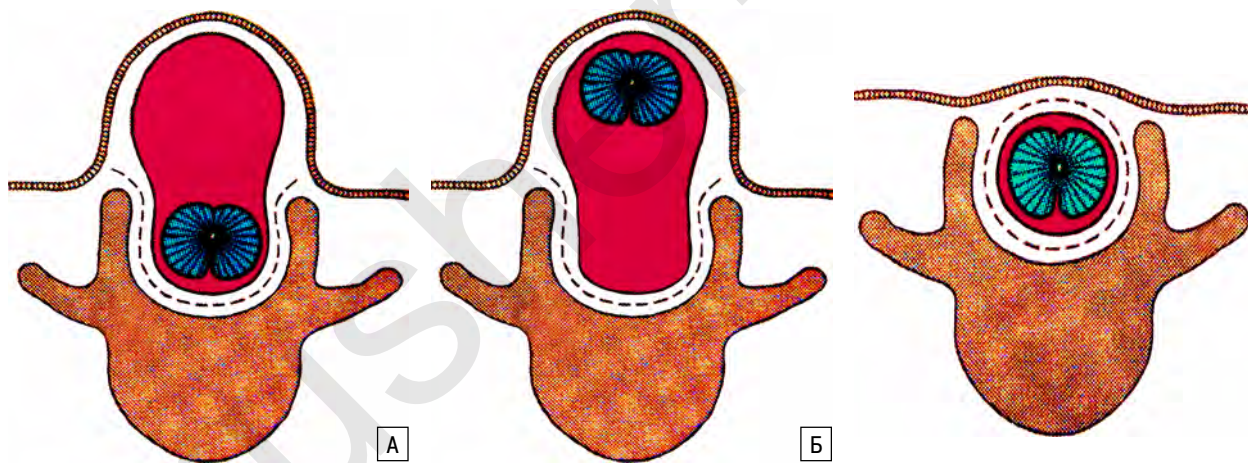


Рис. 12.68. Схематическое изображение поперечного сечения позвоночника при менингоцеле (А) и менингомиелоцеле (Б).

Рис. 12.69. Схематическое изображение поперечного сечения позвоночника при Sb occulta.



Рис. 12.70. Сагиттальная плоскость сканирования позвоночника плода при Sb (стрелка). А – В-режим. Б – трехмерное изображение.

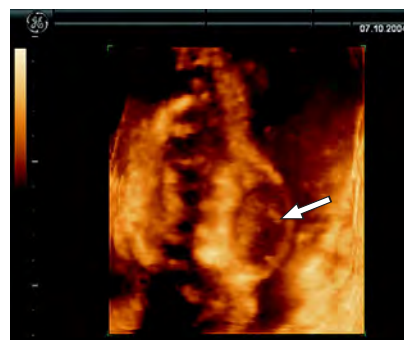


Рис. 12.71. Фронтальная плоскость сканирования при Sb (стрелка).



**Таблица 12.24.** Частота Sb на 10 000 новорожденных [7–11]

Страна	Частота
Австралия	7,0
Канада	9,2
Франция	3,5
Чехословакия	4,0
Дания	3,8
Англия	9,9
Финляндия	1,8
Венгрия	9,1
Израиль	4,8
Италия	3,8
Япония	2,8
Мексика	15,9
Новая Зеландия	9,3
Северная Ирландия	17,5
Норвегия	5,1
Китай	3,7
Южная Америка	6,5
Испания	4,5
Швеция	5,1
США	5,0
Аргентина	18,3

гомозиготны по аллелю C677T MTHFR, что указывает на значительную роль генетических факторов риска. Кроме того, это исследование подтверждает ранее опубликованные предположения о возможной роли импринтинга при Sb [23].

Sb может быть изолированной патологией, однако в этих случаях нередко развивается вторичная гидроцефалия в связи с нарушением оттока спинномозговой жидкости. В наших исследованиях плоды со вторичной гидроцефалией при наличии Sb составили 44,2% [18].

Sb может сопровождаться другими пороками развития ЦНС: анэнцефалией, черепно-мозговыми грыжами, инцистиацией, диастематомиелией, сколиозом, полимикрогирией [2, 3, 5, 24–26]. Как уже указывалось выше, наиболее часто Sb сочетается с аномалиями развития продолговатого мозга, то есть с синдромом Арнольда – Киари [27].

В свою очередь, при анэнцефалии Sb обнаруживается в 17–40,5% случаев [18, 28, 29], при гидроцефалии – в 61,3% наблюдений [30], при синдроме

**Таблица 12.25.** Частота Sb в регионах Российской Федерации на 10 000 рождений

Авторы	Регион	Sb
В.П. Пузырев и соавт., 1997 [12]	Курская область	3,4
Е.А. Кириллова и соавт., 2000 [13]	Москва	10,05
Я.А. Лещенко и соавт., 2001 [14]	Ангарск	5,0
Ф.К. Лагуева и соавт., 2002 [15]	РСО – Алания	16,15
Н.С. Демикова, 2003 [16]	Брянская область	7,0
	Волгоградская область	6,0
	Иркутская область	1,0
	Краснодарский край	6,0
	Нижегородская область	12,0
	Башкортостан	8,0
	Свердловская область	9,0
	Томск	7,3

**Таблица 12.26.** Этиологические факторы пороков развития невральнoй трубки

Этиологический фактор	Количество плодов	%
Мультифакториальный тип наследования	185	88
Хромосомные аномалии	13	6
Двойня	7	3
Прием антиэпилептических препаратов	2	1
Диабет у матери	2	1
Заболевания с менделевским типом наследования (синдром Меккеля – Грубера)	1	0,5

Арнольда – Киари – до 95% [27, 31], при амелии – в 7,5%, при пре- и постакилярных дефектах конечностей – в 3,2% [32].

Среди других пороков, сочетающихся со Sb, следует отметить анальную атрезию, омфалоцеле, добавочную почку, деформацию стоп [2–8], аномалии ребер и пороки сердца [33]. Sb сочетается с более чем 40 синдромами множественных пороков развития [34, 35] и входит в состав ассоциаций пороков развития таких, как SHISIS, OEIS, синдром каудальной регрессии [36].

Sb может быть составляющей различных ХА. В целом, аномалия кариотипа отмечается у каждого десятого плода с менингомиелоцеле, варьируя от 5,9 до 17% [19, 37–39]. Основной ХА, в состав которой входит Sb, является трисомия 18.

R. Nickel и K. Magenis [40] опубликовали данные о том, что дефекты невральнoй трубки могут быть частью клинической картины делеции 22q11. При сочетании кист сосудистых сплетений со Sb в 2% выявляется трисомия 18 [41], а при сочетании Sb с единственной артерией пуповины аномальный кариотип отмечен в 23% случаев [42]. При трисомии 18 в 10,7% отмечается менингомиелоцеле [43].

Ультразвуковая оценка позвоночника плода для пренатальной диагностики Sb осуществляется во фронтальной, сагиттальной и поперечной плоскостях (рис. 12.70–12.72). Основным диагностическим критерием Sb является нарушение целостности позвонков, описанное многими авторами [23, 44–46]. Наиболее удобной для диагностики Sb считается фронтальная плоскость сканирования [23, 47, 48], когда возможна визуализация отсутствия задних дуг позвонков, кожи и мышц над дефектом. Сагиттальная плоскость используется для оценки изгибов позвоночника, служащих косвенным признаком Sb и для оценки обширности поражения [48]. При использовании горизонтальной плоскости сканирования для диагностики Sb характерно расщепление наружных линий, связанных с расхождением латеральных отростков [23].

К причинам, затрудняющим пренатальное ультразвуковое выявление Sb можно отнести задний вид ягодичного предлежания, маловодие и многоводие, тесное соприкосновение спинки плода с плацентой [44, 45]. В наших исследо-



**Рис. 12.72.** Поперечное сечение плода в норме (А) и при *Sb occulta* (Б).

ваниях при проведении эхографии в 4 (9,3%) из 55 наблюдений *Sb* сопровождалась многоводием, в 2,3% – маловодием.

Выявляемость *Sb* при пренатальной эхографии варьирует по данным разных исследователей, от 47,1 до 87,3%, составляя в среднем 69,4% (табл. 12.27).

На точность пренатальной эхографии оказывают влияние многие факторы. По нашему мнению, основным из них является опыт и квалификация врача ультразвуковой диагностики. В Северном регионе Англии группой врачей были проведены исследования выявляемости пороков нервной трубки за 12-летний период (1984–1996 гг.) [17]. За это время отмечено увеличение количества прерванных беременностей и снижение числа новорожденных со *Sb*, что было связано с улучшением качества пренатальной диагностики. Чувствительность эхографии увеличилась с 60% в 1984–1990 гг. до 85% в 1991–1996 гг. ( $P < 0,05$ ). Примерно такие же данные приведены в исследованиях S. Levi и соавт. [45, 46]. С 1984 по 1989 г. общая выявляемость открытой *Sb* составила 77%, а в 1990–1992 гг. возросла до 82%. В ГУ РЦПСИР г. Владикавказа выявляемость *Sb* начинающим врачом составила только 58,5%. Через два года работы точность диагностики *Sb* достигла 100% [18].

Другим фактором, который следует учитывать при дородовом выявлении *Sb*, является срок проведения ультразвукового исследования. Однако мультицентровое исследование, проведенное в Бельгии, установило, что срок беременности не оказывает существенного влияния на качество диагностики *Sb* независимо от опыта врачей. По данным этого исследования, выявляемость *Sb* в ранние сроки (до 22 нед) за

период 1984–1989 гг. составила 40%, за период 1990–1992 гг. – 44% [46]. В Германии при проведении рутинного ультразвукового исследования средний срок диагностики изолированной *Sb* составил 26,6 нед (21–34 нед), при сочетании *Sb* с гидроцефалией – 24,5 нед (21–34 нед) [31]. Средний срок диагностики *Sb* в исследованиях, проведенных в Москве и во Владикавказе на II уровне, составил 25,9 нед [18]. До 24 нед было диагностировано 38,2% патологии, что сопоставимо с приведенными данными других исследователей. Следует заметить, что в России поздние сроки диагностики врожденной патологии связаны с отсутствием ультразвуковых скрининговых исследований в I триместре беременности и поздним направлением пациенток в региональные ЦПД.

Следующим фактором, влияющим на пренатальную диагностику *Sb*, является наличие сочетанной патологии: вентрикуломегалии/гидроцефалии и анэнцефалии плода. Согласно суммарным данным, приведенным в таблице 12.28, чувствительность пренатальной эхографии при сочетанной *Sb* оказалась выше, чем при изолированной форме порока.

Дифференциальный диагноз *Sb* крестцового отдела позвоночника в первую очередь следует проводить с крестцово-копчиковой тератомой (ККТ). ККТ представляет собой образование, локализующееся в пресакральной области плода и исходящее из узла Хенсена или объединения каудальных клеток.

Морфологически различают зрелые, незрелые и злокачественные тератомы. Солидная структура более характерна для злокачественных тератом, кистозная – для зрелых и незрелых тератом: 72% и 62% соответственно [58].

**Таблица 12.27.** Точность пренатальной ультразвуковой диагностики *Sb*

Авторы	Вид исследования	Точность
S. Levi и соавт., 1995 [46]	Бельгийское мультицентровое исследование	9/11 (82%)
A. Toi и соавт., 1997 [49]	Скрининговое ультразвуковое исследование	41/87 (47,1%)
E. Zimmer и соавт., 1997 [50]	Скрининговое ультразвуковое исследование	17/21 (80,9%)
P. Boyd и соавт., 2000 [51]	Мультицентровое европейское исследование	171/252 (67,9%)
H. Grandjean и соавт., 2000 [52]	Мультицентровое европейское исследование	146/181 (80,7%)
Собственные данные, 2004 [18]	ЦПД № 27, Москва и ГУ РЦПСИР, Владикавказ	48/55 (87,3%)
E. Garne и соавт., 2005 [53]	Мультицентровое европейское исследование	405/599 (67,6%)

**Таблица 12.28.** Пренатальная диагностика Sb в сочетании с вентрикуломегалией

Авторы	Вид исследований	Вид порока	Чувствительность, %
L. Allen и соавт., 1982 [54]	Группа высокого риска	–	87
P. Persson и соавт., 1983 [55]	Скрининг	–	40
C. Roberts и соавт., 1983 [56]	Группа высокого риска	–	30
P. Ромеро и соавт., 1994 [5]	Группа высокого риска	–	94
S. Levi и соавт., 1991 [45]	Скрининг	–	77,7
Z. Papp и соавт., 1995 [57]	Скрининг	Изолированный, с гидроцефалией	75 100
A. Queisser-Luft и соавт., 1998 [31]	Скрининг	Изолированный, с гидроцефалией	50 54,5
C. Isaksen и соавт., 1998 [33]	Скрининг	Изолированный, с гидроцефалией	83 95
H. Grandjean и соавт., 2000 [52]	Скрининг	Изолированный, с гидроцефалией	66,3 94,6
C.O. Кусова, 2004 [18]	Селективное исследование (ГУ РЦПСИР, Владикавказ) Смешанный прием (ЦПД № 27, Москва)	С гидроцефалией, с анэнцефалией С гидроцефалией, с анэнцефалией	88,9 100 90,9 80,0

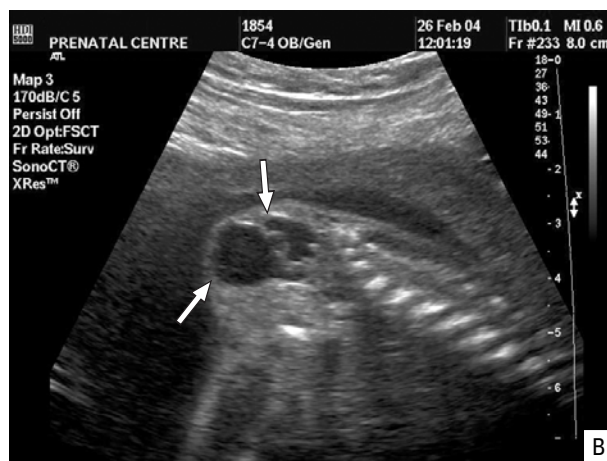
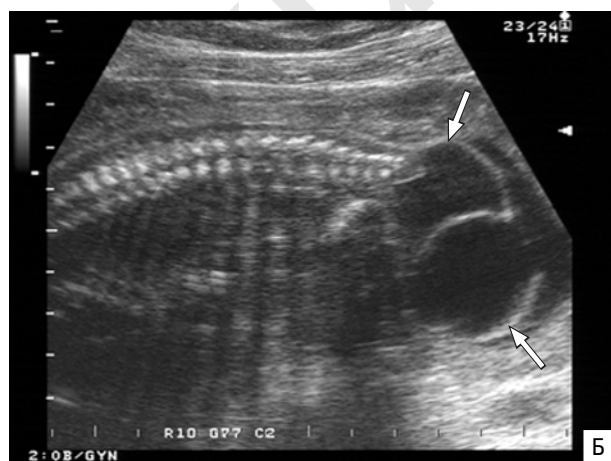
Согласно классификации Американской академии педиатрии, выделяются 4 типа ККТ. К I типу относятся опухоли, расположенные снаружи от позвоночника и не имеющие внутреннего пресакрального компонента. Ко II типу – опухоли с незначительным

пресакральным компонентом, располагающиеся большей частью снаружи от позвоночника. К III типу – опухоли, имеющие как внутренний, так и наружный компонент. IV тип ККТ – это пресакральная опухоль без наружного компонента. До 80% ККТ относятся к I и II типам [59].

При ультразвуковом исследовании плода опухоль имеет анэхогенную, гиперэхогенную или смешанную структуру (рис. 12.73). Пренатальная эхографическая диагностика ККТ, относящихся к I–III типам, как правило, не вызывает трудностей.

При дифференциальной диагностике ККТ и Sb следует детально оценить позвоночник плода, который при ККТ не вовлекается в патологический процесс. Дополнительную роль может оказать ЦДК, так как при ККТ в солидном компоненте часто регистрируется внутриопухолевый кровоток. В наших исследованиях чувствительность пренатальной эхографии при ККТ составила 100% [60].

Тактика ведения беременной при обнаружении Sb зависит от многих факторов: величины дефекта, места его локализации, а также от возможного соче-



**Рис. 12.73.** Продольное сканирование позвоночника при ККТ (стрелки). Отчетливо видно преимущественно солидное (А) и кистозное (Б, В) строение опухоли.

тания с другими пороками развития. При сочетании Sb с другими пороками рекомендуется пренатальное кариотипирование [19, 40]. Дефекты невральнй трубки могут быть частью клинической картины делеции 22q11, поэтому в случаях сочетания дефектов невральнй трубки с пороками сердца, расщелиной неба, пороками лица, входящими в вело-кардио-фациальный синдром и синдром Ди-Джорджи, рекомендуется проведение кариотипирования [40].

Помощь в определении прогноза и постнатальной тактики ведения при наличии у плода Sb могут оказать современные ультразвуковые технологии, в частности исследования с помощью 3D и 4D. По мнению некоторых специалистов [61], опытный специалист может диагностировать дефекты позвоночного столба как с помощью обычной эхографии, так и с использованием 3/4D, однако современные технологии дают возможность точно определить топикю дефекта, его протяженность и характер, что дает дополнительную информацию для пренатальной консультации нейрохирургов, что важно для составления прогноза.

Sb является пороком, теоретически совместимым с жизнью, однако прогноз по качеству жизни ребенка очень неоднозначен и зависит от многих факторов. При изолированной Sb до первого года жизни доживают 0,11/1000 (т.е. 84,6%), выживаемость через 7 лет составляет только 40% [62]. Согласно данным С. Peralta и соавт. [38], из 34 наблюдений Sb перинатальные потери отмечены в 38% случаев. Среди 21 новорожденного в возрасте до 1 года у 33% отмечались неврологические расстройства, в возрасте от 1 до 3 лет – у 43%. У всех детей старше 2–3 лет отмечены тяжелые нарушения функции сфинктеров. В 71% наблюдений выявлены нарушения нейромоторного развития. Задержка умственного развития отмечена у 4 (19%) детей, при этом во всех этих случаях Sb сопровождалась гидроцефалией.

В нашей стране перинатальные потери при Sb были изучены специалистами из Нижнего Новгорода, по данным которых они составили 7,7% [63]. Операции были проведены в 57,7% случаев. Остальные были расценены как неоперабельные. В этой группе была отмечена более высокая локализация дефек-

та, больший процент ликвореи и нарушения функции тазовых органов.

В настоящее время в мире разработаны методы пренатального оперативного лечения Sb со вскрытием полости матки. Хорошо известен опыт американских врачей под руководством J. Bruner, которые на II Международном конгрессе по медицине плода (Лиссабон, 2003 г.) сообщили об успешном лечении 171 плода с этим пороком. Перед оперативным лечением семья проходила тщательное обследование и комплексное консультирование. Оперативное вмешательство проводили в основном во II триместре. Авторы отмечают, что исход операции во многом зависит от уровня поражения спинного мозга, протяженности дефекта, наличия сопутствующих изменений в головном мозге (выраженность вентрикуломегалии) и срока беременности. Чем ниже расположен дефект и раньше проведено лечение (до 25 нед), тем меньше случаев нарастания гидроцефалии в послеродовом периоде и лучше прогноз для психомоторного развития детей. Потери плодов после оперативного лечения не превысили 3% [64].

В России, к сожалению, такая тактика ведения этих больных в настоящее время невозможна и в случаях пренатальной диагностики Sb семье приходится выбирать между прерыванием беременности по медицинским показаниям и попыткой постнатальной хирургической коррекции порока. Очевидно, что пренатальное консультирование семьи при дородовом выявлении Sb – процесс сложный, требующий от врача высокой квалификации и хорошего владения статистическими данными. Родителям необходимо предоставлять полную информацию о возможностях лечения ребенка и отдаленном прогнозе для здоровья, поскольку от этого зависит их решение о тактике ведения беременности.

После рождения ребенка со Sb и при планировании следующей беременности традиционно рекомендуется медико-генетическая консультация семьи и проведение прекоцепционной профилактики фолевой кислотой, хотя не все авторы отмечают существенное влияние применения фолевой кислоты для снижения дефектов невральнй трубки [65].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Воронов В.Г., Хачатрян В.А. Исторический очерк о спинномозговой грыже // Нейрохирургия и неврология детского возраста. 2002. № 1. С. 9–17.
2. Красовский Е.Б. Уродства центральной нервной системы. М.: МОНИАГ. 1964. С. 14–114.
3. Лазюк Г.И. Тератология человека. М.: Медицина. 1991.
4. Валькович Э.И. Общая медицинская эмбриология. СПб.: ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2003. С. 157–158.
5. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 45–54.
6. Стыгар А.М. Ультразвуковая диагностика врожденной патологии позвоночника плода // Тезисы докладов III съезда врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии / Ультразвук. Диагн. 1996. № 3. С. 64.
7. DeSesso J.M., Scialli A.R., Holson J.F. Apparent liability of neural tube closure in laboratory animals and humans // Am. J. Med. Genet. 1999. V. 87. № 2. P. 143–162.
8. Ermini M., Uranga A., Campana H., Lopez-Camelo J.S. Birth prevalence rates of 8 selected congenital anomalies at the Italian Hospital Maternity of La Plata County // 10th International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy Barcelona (Spain) June 19–21, 2000. P. 362.
9. Castilla E.E., Lopez-Camelo J.S., Campana H. Altitude as a risk factor for congenital anomalies // Amer. J. Med. Genet. 1999. V. 86. № 1. P. 9–14.
10. Lemire R.J., Beckwith J.B., Warkany J. Anencephaly. N.Y.: Raven, 1978. P. 271.
11. ICBDMs. Congenital malformations worldwide. Amsterdam: Elsevier Science, 1991. P. 220.
12. Пузырев В.П., Чурносков М.И., Кириленко А.И. // Рос. Вестн. Перинатол. Пед. 1997. № 4. С. 18–23.
13. Кириллова Е.А., Никифорова О.К., Жученко Н.А. и др. Мониторинг врожденных пороков развития у новорожденных // Рос. Вестн. Перинатол. Пед. 2000. № 1. С. 18–19.

14. Лещенко Я.А., Мыльникова И.В., Маркелова Л.Г. и др. Мониторинг врожденных пороков развития у новорожденных в крупном промышленном городе // Педиатрия. 2001. № 3. С. 77–81.
15. Лагуева Ф.К., Кусова С.О., Цидаева Т.И., Овсянникова И.И. Первые результаты работы по организации медико-генетической службы и мониторинга врожденных пороков развития в республике Северная Осетия – Алания // Пренат. Диагн. 2002. № 2. С. 114–116.
16. Демикова Н.С. Мониторинг врожденных пороков развития и его значение в изучении их эпидемиологии // Рос. Вестн. Перинатол. Педиат. 2003. № 4. С. 13–17.
17. Rankin J., Glinianaia S., Broun R., Renwick M. The changing prevalence of neural tube defects: a population-based study in the north of England, 1984–96 // Paediatr. Perinat. Epidemiol. 2000. V. 14. № 2. P. 104–110.
18. Кусова С.О. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков центральной нервной системы: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2004.
19. Kennedy D., Chitayat D., Winsor E.J.T. et al. Prenatally diagnosed neural tube defects: ultrasound, chromosome, and autopsy or postnatal findings in 212 cases // Am. J. Med. Genet. 1998. V. 77. № 4. P. 317–321.
20. Volcik K.A., Blanton S.H., Tyerman G.H. et al. Methylenetetrahydrofolate reductase and spina bifida: evaluation of level of defect and maternal genotypic risk in hispanics // Am. J. Med. Genet. 2000. V. 95. № 1. P. 21–27.
21. De Marco P., Moroni A., Merello E. et al. Folate pathway gene alterations in patients with neural tube defects // Am. J. Med. Genet. 2000. V. 95. № 3. P. 215–223.
22. Christensen B., Arbour L., Tran P. et al. Genetic polymorphisms methylenetetrahydrofolate reductase and methionine synthase? Folate levels in red blood cells? And risk of neural tube defects // Am. J. Med. Genet. 1999. V. 84. № 2. P. 151–157.
23. Chatkupt S., Lucek P.R., Koenigsberger M.R., Johnson G. Parental sex effect in spina bifida: a role for genomic imprinting? // Amer. J. Med. Genet. 1992. V. 44. P. 508–512.
24. Williams R.A., Barth R.A. In utero sonographic appearance of diastematomyelia // Am. J. Roentgenol. 1985. V. 144. P. 87–88.
25. Caspi B., Gorbacz S., Appelman Z. et al. Antenatal diagnosis of diastematomyelia // J. Clin. Ultrasound 1990. V. 18. P. 721–725.
26. Boulot P., Ferran J.L., Charlier C. et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia // Pediatr. Radiol. 1993. V. 23. P. 67–68.
27. Воеводин С.М. Эхографическая диагностика порока Арнольда – Киари у плода // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 1995. № 1. С. 48–58.
28. Frezal J., Kelley J., Guillemot M.L. et al. Anencephaly in France // Am. J. Hum. Genet. 1964. V. 16. P. 336.
29. Giroud A. Anencephaly / Handbook of Clinical Neurology // Eds. Vinken G.W., Bruyn P.W. Amsterdam: Elsevier / North Holland Biomedical Press, 1977. V. 30. P. 173–208.
30. Ibrahimoglu L., Yuksel A., Yildirim A., Demiroren T. Associated abnormalities with hydrocephalic fetuses // Prenat. Diagn. 1992. V. 12. Suppl.
31. Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 6. P. 567–576.
32. Rosano A., Botto L.B., Olney R.S. et al. Limb defects associated with major congenital anomalies: clinical and epidemiological study from the international clearinghouse for birth defects monitoring systems // Am. J. Med. Genet. 2000. V. 93. № 2. P. 110–116.
33. Isaksen C.V., Eik-Nes S.H., Blaas H.-G., Norp S.H. Comparison of prenatal ultrasound and postmortem findings in fetuses and infants with central nervous system anomalies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. № 4. P. 246–253.
34. Jones K. Smith's recognizable patterns of human malformations. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 1997.
35. Danks D., Bankier A. POSSUM – pictures of standard syndromes and undiagnosed malformations. Version 4.5. Melbourne. Australia: Computer Power, 1997.
36. Reihls T., Schiesser M., Tercanli S. et al. Prenatal diagnosis of anomalies of the caudal fetal trunk: bladder exstrophy and OEIS complex // Ultrasound Obstet Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 113–114.
37. Babcook C.J., Goldstein R.V., Filly R.A. Prenatally detected fetal myelomeningocele: is karyotype analysis warranted? // Radiology. 1995. V. 194. P. 491–494.
38. Peralta C.F., Bunduki V., Miyadahira S. et al. Prenatal ultrasound findings and post natal outcome in 34 cases of spina bifida aperta with complete neurological follow up // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. Suppl. 1. P. 158.
39. Woo H.H.H., Lo L., Tse Y., Tang L.C.H. XX-agonadism with multiple congenital anomalies // Ultrasound Obstet Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 112–113.
40. Nickel R.E., Magenis K.E. Neural tube defects and deletions of 22q11 // Am. J. Med. Genet. 1996. V. 66. P. 25–27.
41. Снайдерс Р. Дж. М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар. 1997. С. 94.
42. Nyberg D.A., Shepard T., Mack L.A. et al. Significance of single umbilical artery in fetuses with central nervous system malformations // J. Ultrasound Med. 1998. V. 7. P. 265–273.
43. Юдина Е.В. Трисомия 18: анализ 28 случаев пренатальной диагностики // Пренат. Диагн. 2002. № 1. С. 35–42.
44. Веропотвелян Н.П. Типичные ошибки и особенности пренатальной ультразвуковой диагностики различных аномалий вентрикулярной системы мозга // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 1993. № 3. С. 122–132.
45. Levi S., Hyjazi Y., Schaaps J.-P. et al. Sensitivity and specificity of routine antenatal screening for congenital anomalies by ultrasound: The Belgian Multicentric Study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1991. V. 1. № 2. P. 102–110.
46. Levi S., Schaaps J.P., De Havay P. et al. End-result of routine ultrasound screening for congenital anomalies: The Belgian Multicentric Study 1984–92 // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 6. P. 366–371.
47. Campbell S. Early prenatal diagnosis of neural tube defects by ultrasound // Clin. Obstet. Gynecol. 1977. V. 20. P. 351.
48. Pilu G., Romero R., Rizzo N. et al. Prenatal diagnosis of cerebrospinal anomalies / The principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology // Eds. Fleischer A., Romero R., Manning F. et al. Appleton and Lange, 1991. P. 211–218.
49. Toi A., Chitayat D., Blaser S. et al. Characteristics of spina bifida lesions missed on fetal ultrasound // 7th World Congress of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Washington. 1997. P. A 21.
50. Zimmer E.Z., Avraham Z., Sujoy P. et al. // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 7. P. 623–628.
51. Boyd P.A., De Walle, Tenconi R. et al. Evaluation of the prenatal diagnosis of neural tube defects by fetal ultrasonographic examination in different centres across // 10th International Conference on Prenatal Diagnosis and Therapy Barcelona (Spain) June 19–21, 2000. P. 263.
52. Grandjean H., Larroque D., Levi S. and the Eurofetus Study Group. The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus Study // Am. J. Obstet. Gynecol. 2000. V. 181. № 2. P. 446–454.
53. Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
54. Allen L.C., Dran T.A., Miskin M. et al. Ultrasound and amniotic fluid alpha-fetoprotein in the prenatal diagnosis of spina bifida // Obstet. Gynec. 1982. V. 60. P. 169.
55. Persson P.H., Kullander S., Gennser G. et al. Screening for fetal malformations using ultrasound and measurements of alpha-fetoprotein in maternal serum // Br. Med. J. 1983. V. 286. P. 747.
56. Roberts C.J., Hibbard B.M., Roberts E.E. et al. Diagnostic effectiveness of ultrasound in detection of neural tube defect. The South Wales experience of 2509 scans (1977–1982) in high-risk mothers // Lancet. 1983. V. 2. P. 1068.
57. Papp Z., Toth-Pal E., Papp C. et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // Ultrasound Obstet Gynecol. 1995. V. 6. № 5. P. 320–326.
58. Valdiserri R.O., Yunis E.J. Sacrococcygeal teratomas: A review of 68 cases // Cancer. 1981. Vol. 48. P. 217.
59. Flake A.W. Fetal sacrococcygeal teratoma // Semin. Pediatr. Surg. 1993. Vol. 2. P. 113–120.
60. Медведев М.В., Юдина Е.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. II. Крестцово-копчиковая тератома // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 2000. Т. 8. № 3. С. 177–182.
61. Centini G., Kenanidis A., Rosignoli L. et al. The use of 3–4D ultrasound improves the diagnosis of spinal dysraphism // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 331.
62. Lorber J. Results of treatment of myelomeningocele // Dev. Med. Child Neurol. 1971. V. 13. P. 279.
63. Гусева О.И., Земляникин В.В., Иванченко О.А. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития: Spina bifida // Пренат. Диагн. 2002. № 3. С. 234.

64. Bruner J., Tulipan N., Dabrowiak M. et al. Upper level of the spina bifida defect: how good are we? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 6. P. 612–617.

65. Kadir R.A., Whitlow B., Brockband E. et al. Neural tube defects and periconceptional folic acid in England and Wales // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. Suppl. 1. P. 96.

## ДИАСТЕМАТОМИЕЛИЯ

Диастематомиелию принято считать редкой самостоятельной нозологической формой дизрафий позвоночного столба [1]. Характерной особенностью этого порока развития является полное или частичное сагиттальное разделение позвоночного канала костной или фибрознохрящевой перегородкой на две части с расщеплением спинного мозга [2]. В результате сегментарного удвоения позвоночного канала формируются два полуканала. Каждый полуканал включает в себя центральный канал и по одной группе вентральных и дорзальных нервных пуч-

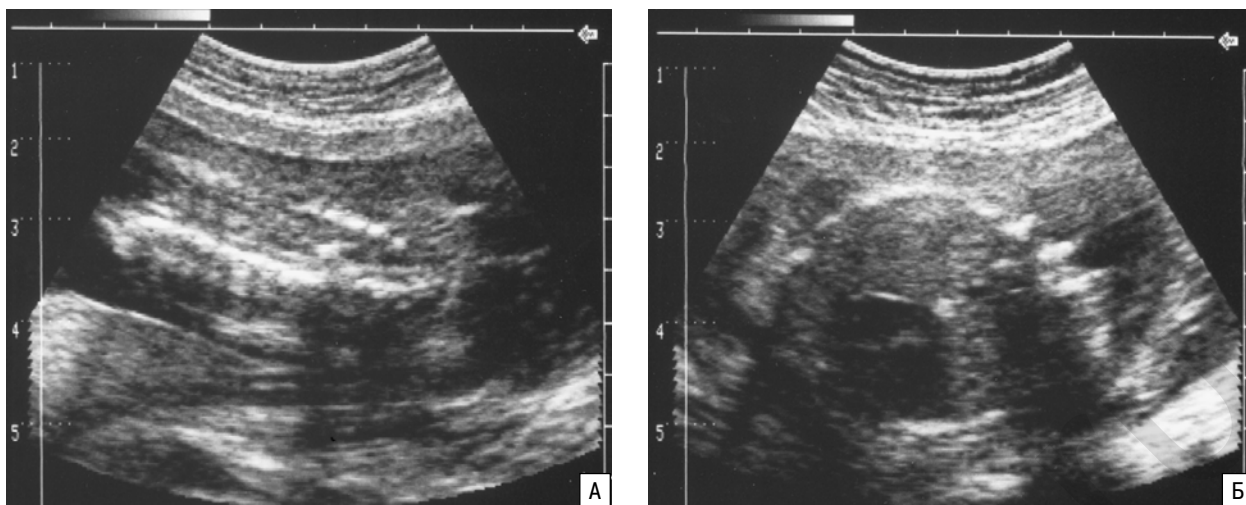
ков. В 82% случаев порока перегородка локализуется между T1 и L5 [3]. Девочки поражаются чаще мальчиков (77,7–85%) [4, 5].

Среди сочетанных пороков наиболее часто отмечаются кожные признаки дизэмбриогенеза, располагающиеся на уровне дефекта [4], а также сочетанные пороки развития позвоночника и спинного мозга: кифосколиоз, расщепленные или бабочкообразные позвонки, полупозвонки, Sb [2]. Согласно данным патологоанатомического исследования умерших детей и взрослых, сочетание ди-

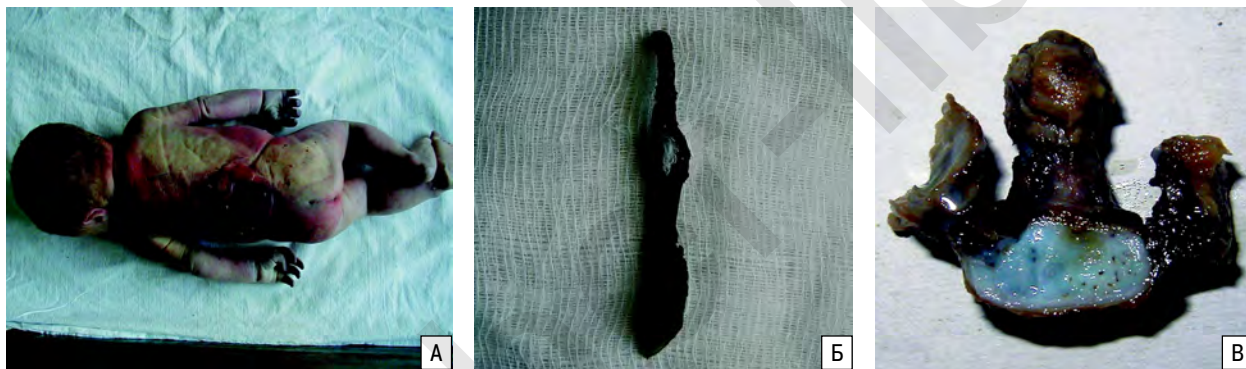
**Таблица 12.29.** Пренатальная ультразвуковая диагностика диастематомиелии

Авторы	Срок беременности, нед	Данные эхографии	Исход беременности, дополнительные находки
R. Williams, R. Barth, 1985 [7]	23	Sb	ПМП, живорожденный, короткие бабочкообразные позвонки, ребенок прооперирован
R. Winter и соавт., 1989 [8]	15		Новорожденный, бабочкообразные позвонки, полупозвонки, ассимптоматично
	20		ПМП
	16		ПМП
	18		ПМП
B. Caspi и соавт., 1990 [10]	19	Sb	ПМП
A. Pachi и соавт., 1992 [11]	20	Сколиоз	ПМП
P. Boulot и соавт., 1993 [12]	33	Sb, кифоз	ПМП
N. Anderson и соавт., 1994 [9]	18		ПМП
	–		Смерть плода в 25 нед
	–		Новорожденный, оперирован
	–		Новорожденный, СО
	19	Sb	ПМП
W. Supelveda и соавт., 1997 [13]	21		Новорожденный, СО
	21		Новорожденный, СО
L. Allen, R. Silverman, 2000 [14]	28	Дезорганизация позвонков	КС, новорожденный, оперирован
	17	Нарушение строения позвоночника	Новорожденный, оперирован в 5 лет
Собственные наблюдения	27	Порок	ПМП, удвоение центрального канала спинного мозга с гидромиелией, менингоградикулоцеле, амиелия
	21	Арнольда – Киари Порок	ПМП, правосторонняя косолапость
	34	Арнольда – Киари Порок	ПМП, гидромиелия, амиелия
	24	Арнольда – Киари Порок	ПМП
	29	Арнольда – Киари, кифосколиоз, двусторонняя пиелэктазия, многоводие	ПМП, гипоплазия дужек позвонков, сросшиеся тела позвонков, гипоплазия правой половины расщепленного спинного мозга
	21	Порок Арнольда – Киари, сколиоз Порок	ПМП
		Арнольда – Киари, сколиоз	

Примечание. ПМП – прерывание беременности по медицинским показаниям, СО – симптомы отсутствуют, КС – кесарево сечение.



**Рис. 12.74.** Беременность 27 нед. Диастематомия. А – венечная плоскость сканирования позвоночника. На границе между грудным и поясничным отделами позвоночного столба в области дефекта четко видна костно-хрящевая перегородка. Б – аксиальная плоскость сканирования позвоночника. В просвете дефекта позвоночника виден костный фрагмент перегородки.



**Рис. 12.75.** Диастематомия. А – фенотип абортуса. Б – фрагмент спинного мозга (грудной и поясничные отделы) с раздвоенностью в средненижнем грудном отделе. В – десятый грудной позвонок с полной продольной костно-хрящевой перегородкой центрального канала.

астематомии со Sb колеблется от 15% [4] до 36% [6].

Пренатальная диагностика диастематомии впервые была описана R. Williams и R. Varth в 1985 г. [7]. Самый ранний случай пренатальной диагностики был осуществлен в 15 нед беременности [8]. В работе N. Anderson и соавт. [9] частота диастематомии при ультразвуковом исследовании 10 070 беременных составила 0,06%. Учитывая сравнительно небольшое количество наблюдений, эта частота является предварительной и возможно заниженной. В отечественной периодике отсутствуют публикации о пренатальной диагностике этого порока. Этот факт легко объяснить отсутствием подробного описания эхографической и морфологической картины диастематомии в литературе и, соответственно, недостаточной настороженностью специалистов в отношении пренатальной диагностики диастематомии. Если диагностика анэнцефалии, Sb и энцефалоцеле в настоящее время не представляет особых сложностей, то ди-

астематомия может быть легко пропущена или расценена как Sb.

В ГУ РЦПСИР г. Владикавказа при первичном обследовании 1995 беременных по направлениям специалистов I уровня пороки ЦНС были диагностированы у 31 плода. Всего было выявлено 12 случаев Sb, шесть из которых сочетались с диастематомией. Во всех 6 наблюдениях беременность была прервана по медицинским показаниям. К настоящему времени нам удалось найти описание 17 наблюдений пренатальной диагностики диастематомии (табл. 12.29).

Нетипичность проявлений диастематомии в наших наблюдениях была обусловлена более грубым и широким диапазоном сочетанных пороков позвоночника и спинного мозга. Наши наблюдения были единственными, в которых во всех случаях диастематомия сочеталась с пороком Арнольда – Киари. Возможно поэтому поражения ЦНС были настолько грубыми, что не оставляли шансов на нормальную жизнедеятельность ново-

**Таблица 12.30.** Дифференциальная диагностика при диастематомии

	Диастематомия	Sb occulta	Гидромиелия	Дипломиелия
Морфология	Фрагментарное отсутствие остистых отростков позвоночника с расширением и разделением канала и спинного мозга костной или фиброзной перегородкой	Фрагментарное отсутствие остистых отростков позвонков	Расширение канала спинного мозга	Частичное или полное удвоение спинного мозга
Преимущественная локализация поражения	Грудной и пояснично-крестцовый отделы позвоночного столба	Пояснично-крестцовый отдел позвоночного столба	Шейный отдел позвоночного столба	Шейный или поясничные отделы позвоночного столба
Ультразвуковая диагностика	С начала II триместра беременности	С начала II триместра беременности	–	–
Сочетанные пороки и аномалии развития	Sb, порок Арнольда – Киари, сколиоз, менингоцеле, радикулоцеле, дипломиелия, амиелия, гидромиелия	Сколиоз, бабочкообразные позвонки, полупозвонки	Внутренняя гидроцефалия, порок Арнольда – Киари, диастематомия	Диастематомия, порок Арнольда – Киари, амиелия, радикулоцеле
Внешние проявления патологии	Гипертрихоз, капиллярная гемангиома, дермальный синус, подкожная липома	Дефект позвонков закрыт мышцами и кожей, гипертрихоз, ангиома, липома, западение в области дефекта	–	–

рожденных в случае пролонгирования беременности. Кроме того, в 3 из 6 наблюдений при морфологическом исследовании спинного мозга диагностированы различные дисплазии (амиелия и радикулоцеле, гидромиелия, дипломиелия), не описанные ранее в проанализированных нами литературных источниках.

В связи с тем, что диастематомия часто сочетается с Sb и с дезорганизацией структуры позвонков, при подозрении на патологию позвоночника у плода не следует забывать о возможности наличия этого порока развития. При эхографии необходимо использовать аксиальную, сагитальную и венечную плоскости сканирования (рис. 12.74, 12.75). В венечной плоскости диастематомия выявляется в виде единичной гиперэхогенной структуры точечной или овальной формы в центральной области расщепления позвоночного канала. При использовании аксиальной плоскости сканирования в 5 случаях нам удалось визуализировать диастематомию в виде трезубца, то есть в виде гиперэхогенной структуры линейной формы, располагающейся между боковыми дужками позвонка. Сагиттальная плоскость сканирования позволяет выявить дезорганизацию структуры позвонков, которая нередко сопровождается диастематомией.

В таблице 12.30 представлены сведения, которые могут быть использованы для дифференциальной диагностики диастематомии с другими схожими пороками развития спинного мозга. Окончательный диагноз диастематомии можно поставить только после проведения МРТ [10].

В связи с тем, что пренатальная диагностика диастематомии затруднена, пренатальное консультирование следует проводить с привлечением

профильных специалистов. Анализ литературы свидетельствует о том, что наиболее часто с диастематомией сталкиваются врачи специализированных хирургических и ортопедических центров. Именно их опыт может оказать неоценимую помощь родителям в выборе тактики ведения беременности в случае пренатального обнаружения этой патологии.

По данным кафедры детской хирургии Санкт-Петербургской государственной педиатрической академии в 1978–2000 гг. было зарегистрировано 72 пациента с диастематомией, 36 из которых были прооперированы [4]. Возраст пациентов варьировал от 9 мес до 14 лет. В возрасте до 3 лет деформации осевого скелета и нижних конечностей встречались в 62% случаев. Преобладали сколиотические деформации (42%), кифоз и кифосколиоз (20%). Все деформации характеризовались быстрыми темпами прогрессирования. Патология нижних конечностей была выявлена в 72% наблюдений. Признаки неврологического дефицита отмечены у 32% больных. Кроме того, у 82% больных имелись признаки нейрогенной дисфункции мочевого пузыря.

Приведенные данные показывают, что диастематомия – это порок развития, недостаточно известный специалистам пренатальной диагностики. Малое количество диагностированных в дородовом периоде случаев пока не позволяет выделить прогностически значимые ультразвуковые признаки поражения позвоночника и спинного мозга для выбора оптимальной тактики ведения беременной. Однако совершенно очевидно, что сочетание диастематомии со Sb и гидроцефалией является неблагоприятным прогностическим признаком.



СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

---

1. Q06.2 Диастематомия / Врожденные аномалии [пороки развития] нервной системы (Q00–Q07) / Врожденные аномалии [пороки развития], деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99) // Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем; десятый пересмотр. Женева: Всемирная организация здравоохранения, 1995. Т 1. Часть 2. С. 139.
2. Поттер Э. Врожденные аномалии центральной нервной системы при ненормальной величине или конфигурации головы // Патологическая анатомия плодов, новорожденных и детей раннего возраста. М.: Медицина, 1971. С. 265–276.
3. Pang D. Split cord malformation: Part II. Clinical syndrome // Neurosurgery. 1992. V. 31. P. 481–500.
4. Ульрих Э.В., Елякин Д.И. Этапы и методы диагностики диастематомии в детском возрасте // Детская хирургия. 2000. № 4. С. 4–6.
5. Silverman F.N., Kuhn J.P. Caffrey's pediatric X-ray diagnosis: an integrated imaging approach. St. Louis: Mosby, 1993. P. 133–134, 318–319.
6. Theodore W.H. Clinical NeuroImaging. N.Y., 1988. P. 230–231.
7. Williams R.A., Barth R.A. In utero sonographic appearance of diastematomyelia // Am. J. Roentgenol. 1985. V. 144. P. 87–88.
8. Winter R.K., McKnight L., Byrne R.A. et al. Diastematomyelia: prenatal ultrasonic appearances // Clin. Radiol. 1989. V. 40. P. 291–294.
9. Anderson N.G., Jordan S., MacFarlane M.R. et al. Diastematomyelia: diagnosis by prenatal sonography // Am. J. Roentgenol. 1994. V. 163. P. 911–914.
10. Caspi B., Gorbacz S., Appelman Z. et al. Antenatal diagnosis of diastematomyelia // J. Clin. Ultrasound 1990. V. 18. P. 721–725.
11. Pachi A., Maggi E., Diancotti A. et al. Prenatal sonographic diagnosis of diastematomyelia in a diabetic woman // Prenat. Diagn. 1992. V. 12. P. 535–539.
12. Boulot P., Ferran J.L., Charlier C. et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia // Pediatr. Radiol. 1993. V. 23. P. 67–68.
13. Supelveda W., Kyle P.M., Hassan J. et al. Prenatal diagnosis of diastematomyelia: case reports and review of literature // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 2. P. 161–165.
14. Allen L.M., Silverman R.K. Prenatal ultrasound evaluation of fetal diastematomyelia: two cases of type I split cord malformation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 15. № 1. P. 78–82.

# Глава 13

## ЛИЦО

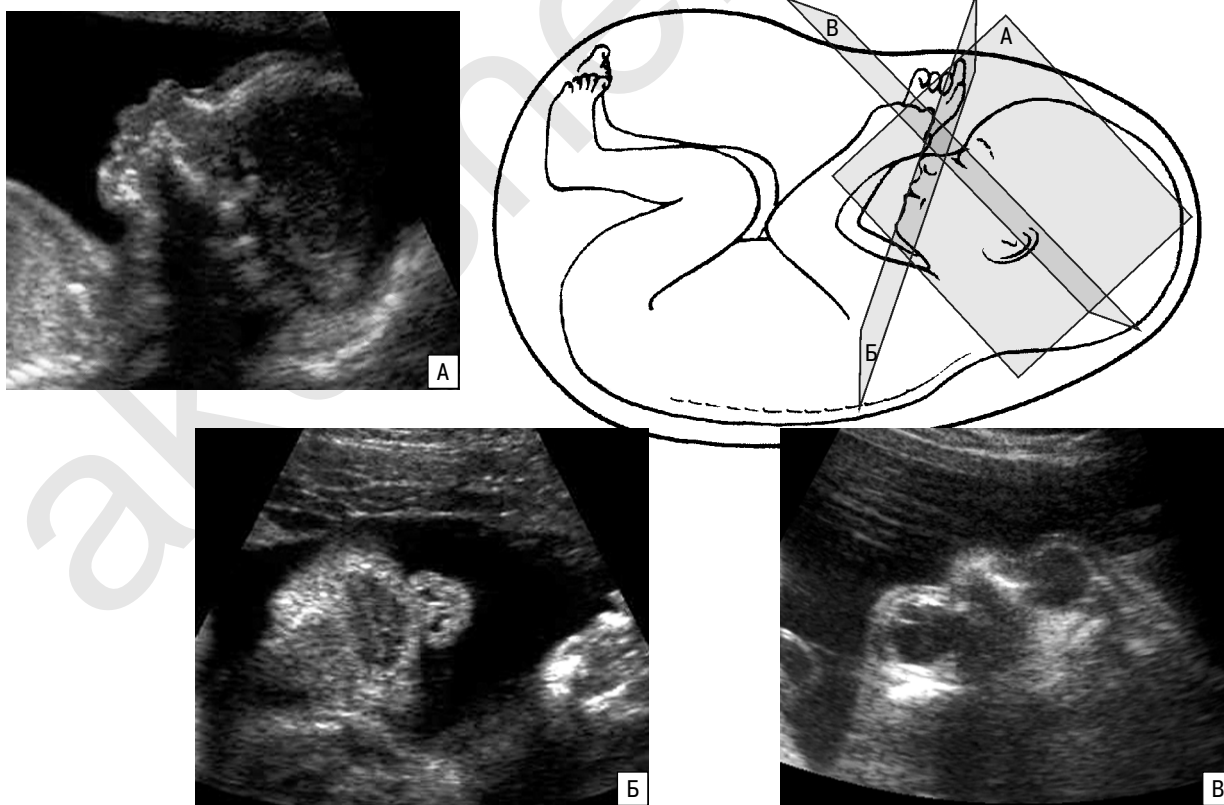
### МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Исследование структур лица плода только в последние несколько лет как во многих зарубежных странах, так и в России стало обязательной составной частью протокола скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности [1–9].

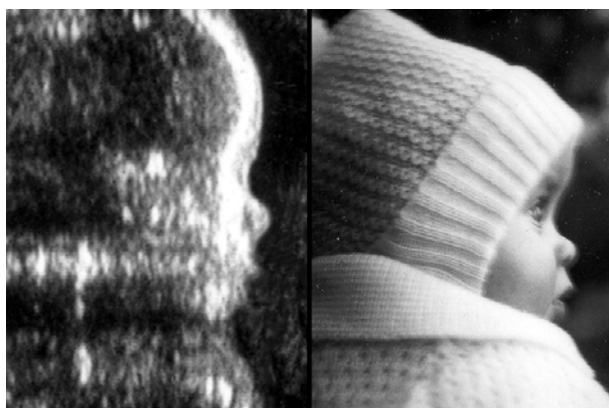
Согласно протоколу, оценка структур лица плода включает изучение профиля, глазниц и носогубного треугольника. С этой целью последовательно получают ряд сечений лица плода (рис. 13.1). Обычно исследование начинают с оценки профиля, изображение которого получают при сагиттальном сканировании. В ходе оценки органов зрения у плода при скрининговом ультразвуковом исследовании исключаются аномалии количества, размеров и расстоя-

ния между глазницами. Носогубной треугольник для исключения расщелин лица оценивают, используя преимущественно фронтальную плоскость.

Следует подчеркнуть, что исследование структур лица плода требует обязательного применения системного подхода. Поэтому многими авторами были предложены свои оригинальные подходы [9–11]. В нашей повседневной практической деятельности мы используем схему обследования структур лица плода, основанную на обобщенном мировом опыте, в котором ведущее место занимают диагностические подходы, предложенные Р. Ромеро и соавт. [11]. При этом следует учитывать, что особенности проведения оценки структур лица плода при ультра-



**Рис. 13.1.** Схема скрининговой ультразвуковой оценки структур лица плода. А – срединная сагиттальная плоскость. Б – фронтальная плоскость через носогубной треугольник. В – горизонтальная плоскость на уровне глазниц.



**Рис. 13.2.** Пренатальный и постнатальный профиль пациента С.З.



**Рис. 13.3.** Пренатальный и постнатальный профиль пациента А.М.

звуковом исследовании определяют необходимость получения достоверного заключения на основе использования изображений одной и той же структуры в различных плоскостях сканирования.

Обычно скрининговое ультразвуковое исследование лицевых структур плода начинают с получения срединной сагиттальной плоскости для оценки его профиля: лба, носа, челюстей. Еще в начале 80-х годов специалисты ультразвуковой диагностики обратили внимание на практически полную идентичность пренатального и постнатального изображения профиля (рис. 13.2). В начале нынешнего века В-режим был дополнен поверхностной реконструкцией с использованием трехмерной эхографии (рис. 13.3).

Изучение профиля позволяет диагностировать различные пороки и опухоли, а также оценить эхографические маркеры хромосомных аномалий, которые наиболее часто сопровождаются изменением структур лица. Поэтому особое внимание следует уделять исключению «сглаженного» профиля, длине костей носа, макроглоссии и гипоплазии нижней челюсти, которые могут наблюдаться при различных хромосомных синдромах.

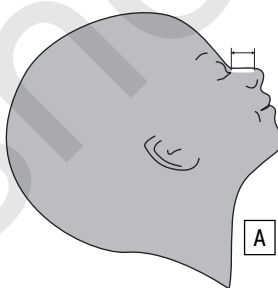
Измерение костей носа плода при ультразвуковом исследовании во II триместре беременности должно проводиться строго в сагиттальной плоскости с четкой визуализацией костей носа, верхней и нижней челюстей, а также губ (рис. 13.4). Одновременная визуализация перечисленных объектов свидетельствует о получении оптимальной плоскости сканирования для оценки костей носа плода. J. Sonek и K. Nicolaidis [12] для более точного измерения костей носа плода рекомендуют строго выдерживать угол

между направлением ультразвукового луча и осью носа, который должен составлять около 45°. По их мнению, изменение этого показателя приводит к погрешностям измерений или к затруднениям визуализации костей носа.

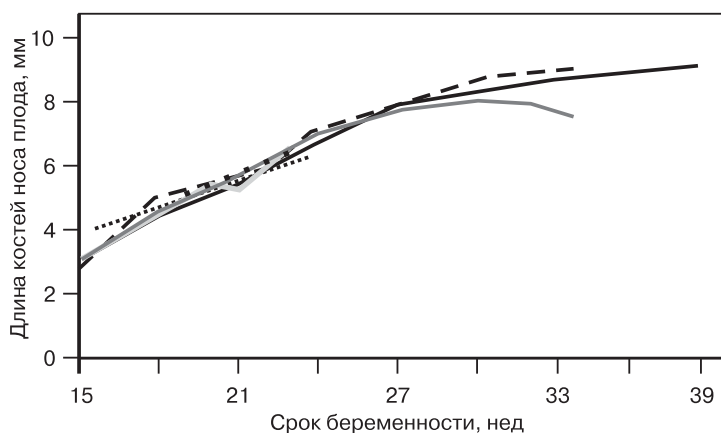
В наших исследованиях оценка костей носа осуществляется при сагиттальном сканировании головы плода без учета угла инсонации, поскольку, по нашему мнению, точно оценить этот параметр во время скринингового исследования достаточно сложно [13]. Значительно проще добиться четкого изображения профиля плода, включающего кости верхней и нижней челюсти и губы. В тех случаях, когда изображение профиля плода получено не в строго сагиттальной плоскости, а в парасагиттальном сечении, то за кости носа может быть ошибочно принят фронтальный выступ верхней челюсти [14].

Измерение костей носа плода при ультразвуковом исследовании во II триместре обладает достаточно высокой воспроизводимостью. По данным K. Leung и соавт. [15], расхождение между измерениями костей носа плода в 15–22 нед беременности, осуществленными одним врачом, варьировало в пределах 2,4–4,0%, а между измерениями, выполненными двумя специалистами у одного плода, – 5,18%. В исследованиях M. Chen и соавт. [16] было установлено, что расхождения между измерениями длины костей носа плода между двумя специалистами составили в среднем только 0,043 мм.

Для диагностики гипоплазии костей носа плода в последние годы в разных странах были разработаны нормативные показатели. В нашей стране номограммы



**Рис. 13.4.** Измерение длины костей носа плода. А – схематическое изображение. Б – эхограмма в 22–23 нед беременности.



- V. Guis и соавт., 1995 (Франция) [18]
- - - Н.В. Потапова, М.В. Медведев, 2002 (Россия) [17]
- ..... V. Bunduki и соавт., 2003 (Бразилия) [19]
- J. Sonek и соавт., 2003 (Великобритания-США) [20]
- M. Chen и соавт., 2004 (Китай) [16]
- ▪ ▪ F. Gamez и соавт., 2004 (Испания) [21]

**Рис. 13.5.** Сравнительные данные длины костей носа плода (5-й процентиль) в разные сроки беременности.

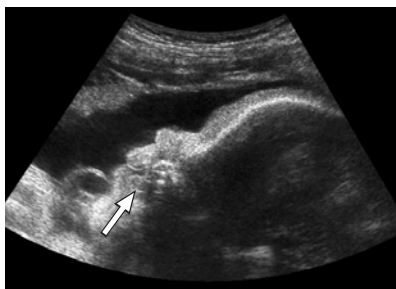
длины костей носа плода были впервые разработаны Н.В. Потаповой и М.В. Медведевым (табл. 13.1) [17]. Гипоплазией костей носа считают численные значения менее 5-го процентиля нормативных показателей для конкретного срока беременности.

Сравнительный анализ отечественных данных с нормативными значениями длины костей носа плода, полученными в разных странах независимыми группами исследователей, продемонстрировал практически полное совпадение результатов (рис. 13.5).

Учитывая, что гипоплазия костей носа отмечается в среднем у каждого второго плода с синдромом Дауна во II триместре беременности и у каждого третьего плода с другими хромосомными дефектами закономерно возникает вопрос о необходимости обязательного измерения этого параметра в ходе скринингового исследования. По нашему опыту, измерение длины костей носа плода следует осуществлять в тех случаях, когда при визуальной оценке установлено, что длина костей носа составляет менее половины длины всего носа, а также при обнаруже-



**Рис. 13.6.** Беременность 22 нед. Отчетливо видны «сглаженный» профиль, микрогения и гипоплазия костей носа у плода с синдромом Дауна.



**Рис. 13.7.** Беременность 26 нед. Профиль плода с нормальным кариотипом. Стрелкой указан язык, располагающийся в полости рта.

**Таблица 13.1.** Нормативные значения длины костей носа плода в разные сроки беременности [17]

Срок беременности, нед	Длина костей носа плода, мм		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
12–13	2,0	3,1	4,2
14–15	2,9	3,8	4,7
16–17	3,6	5,4	7,2
18–19	5,2	6,6	8,0
20–21	5,7	7,0	8,3
22–23	6,0	7,6	9,2
24–25	6,9	8,5	10,1
26–27	7,5	9,4	11,3
28–29	8,4	10,9	13,4
30–31	8,7	11,2	13,7
32–33	8,9	11,4	13,9
34–35	9,0	12,3	15,6

нии других эхографических маркеров хромосомных аномалий.

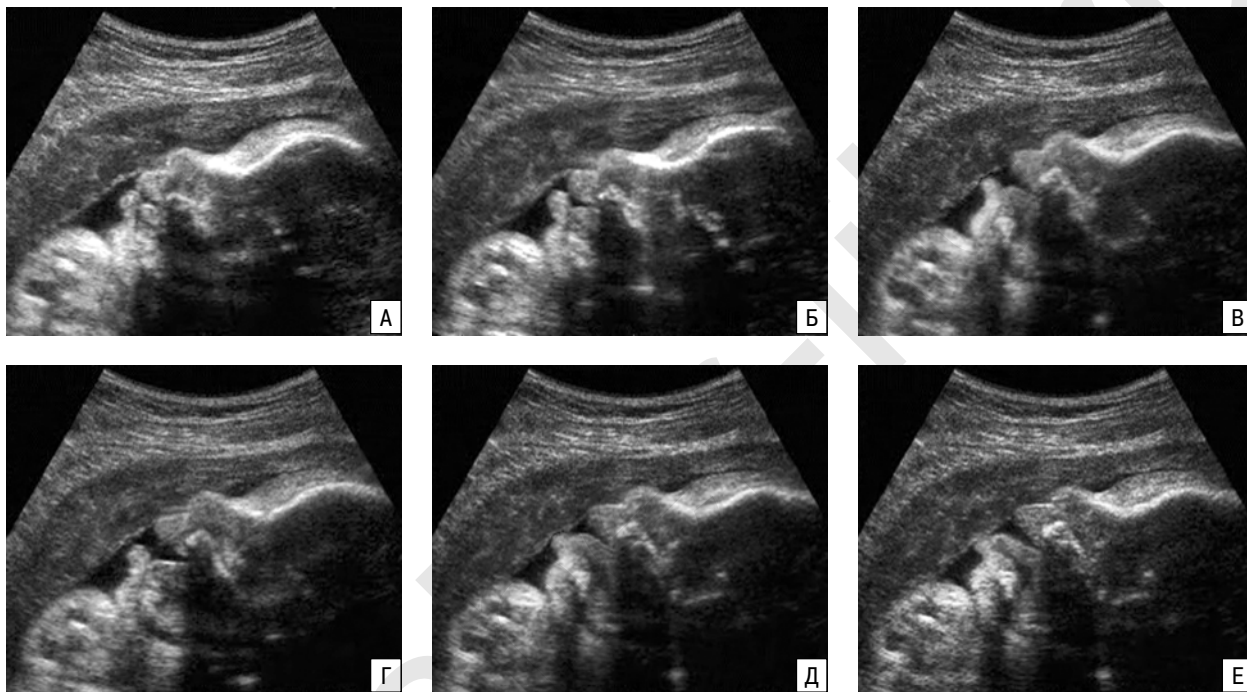
Среди других эхографических маркеров хромосомных дефектов и различных синдромов следует особо выделить «сглаженный» профиль, макроглоссию и микрогению (рис. 13.6). Обычно эти изменения обнаруживаются без выраженных затруднений в ходе только визуальной оценки и не требуют каких-либо дополнительных измерений.

«Сглаженный» профиль устанавливается при отсутствии обычного изображения выступающих лицевых структур. Микрогения представляет собой аномалию лица, которая характеризуется гипоплазией нижней челюсти. В случаях микрогении при ультразвуковом исследовании профиля плода обнаруживается маленький скошенный подбородок нередко в сочетании с выступающей верхней губой.

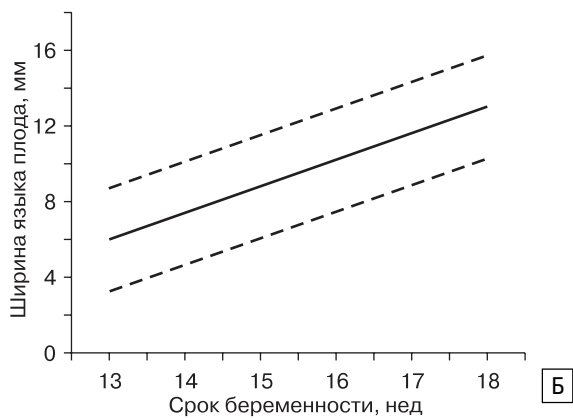
О наличии макроглоссии большинство специалистов предпочитают делать заключение на основании обнаружения языка за пределами полости рта, так как при нормальных размерах он преимущественно четко визуализируется в полости рта (рис. 13.7). Следует подчеркнуть, что диагноз макроглоссии должен устанавливаться только в случаях постоянного нахождения языка за пределами ротовой полости при динамическом эхографическом наблюдении. Если в ходе исследования плода отмечаются только эпизоды высовывания языка, то пренатальный диагноз макроглоссии не правомочен (рис. 13.8). Также нередко во второй половине беременности при изучении профиля плода регистрируются гло-



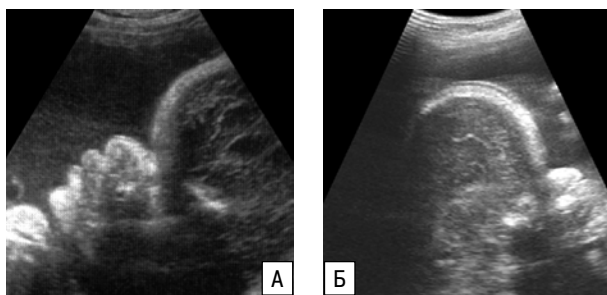
**Рис. 13.8.** Профиль плода в разные фазы высывывания языка (А–В).



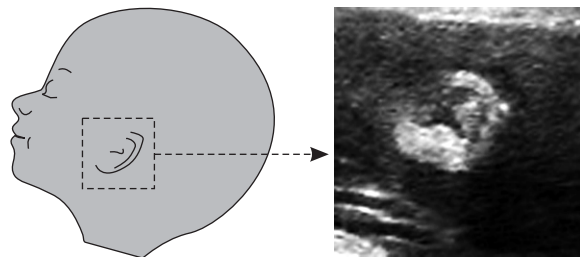
**Рис. 13.9.** Профиль плода. Последовательные изображения глотательных движений (А–Е).



**Рис. 13.10.** Эхограмма измерения ширины языка плода в 15 нед беременности (А) и процентильные кривые (5-й, 50-й и 95-й) нормативных значений этого показателя (Б) [22].



**Рис. 13.11.** Профиль плода с синдромом Аперта (А) и при ахондроплазии (Б). Отчетливо видны выступающий лоб и западение корня носа.



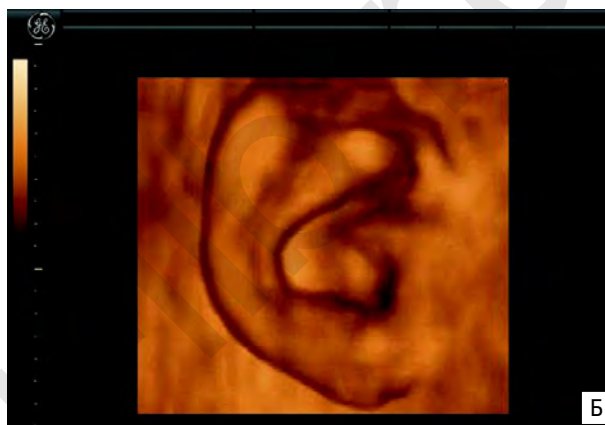
**Рис. 13.12.** Схематическое изображение и эхограмма левого уха плода.



**Рис. 13.13.** Ухо плода в 28 нед беременности при использовании высокоразрешающей эхографии.

тательные движения, в момент которых околоплодные воды поступают в полость рта (рис. 13.9).

Некоторыми авторами предпринимались попытки для диагностики макроглоссии у плода использовать разработанные нормативные показатели размеров языка (длина, ширина) в разные сроки беременности. Однако эти попытки не увенчались успехом для выделения группы риска по хромосомным ано-



**Рис. 13.14.** Эхограммы ушных раковин плода (А, Б), полученные при использовании трехмерной эхографии.

малиям. Так, израильские исследователи М. Bronshtein и соавт. [22] разработали нормативы ширины языка плода в сроки от 13 до 18 нед беременности (рис. 13.10). В их исследованиях было установлено, что при синдроме Дауна, Патау, Эдвардса и Тернера ширина языка плода в 13–18 нед беременности находилась в пределах нормативных значений.

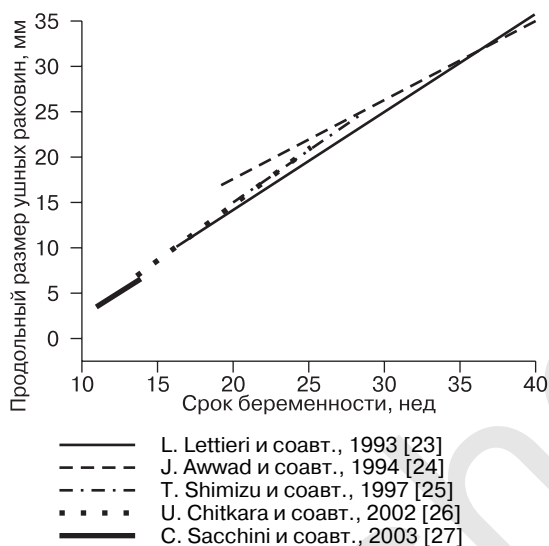
Дополнительную помощь оценка профиля плода оказывает в установлении пренатального диагноза срединных расщелин верхней губы и неба или при билатеральном поражении. В этих случаях отмечается «выпячивание» верхней челюсти. Кроме этого, оценка профиля плода, несомненно, играет важную роль в пренатальной диагностике различных синдромов (рис. 13.11).

Для оценки ушей плода следует использовать парасагиттальные сечения (рис. 13.12). С увеличением срока беременности начинают четко визуализироваться детали строения наружного уха плода: завиток, ладьевидная и треугольная ямки, ушная раковина, противозавиток, козелок, противокозелок, межкозелковая вырезка, мочка уха (рис. 13.13). Более полное представление о строении ушей плода удастся получить при использовании трехмерной эхографии (рис. 13.14).

Изменения ушей плода при хромосомных аномалиях чаще всего затрагивают их размеры (гипоплазия), локализацию (низкое расположение) и строение (дисплазия). О наличии изменений ушей плода большинство специалистов предпочитают делать



**Рис. 13.15.** Измерение ушной раковины плода при сканировании в венечной плоскости.



**Рис. 13.16.** Сравнительные данные максимального продольного размера ушных раковин плода (50-й процентиль) в разные сроки беременности.

заключение на основании обнаружения их гипоплазии, используя измерение максимального продольного размера ушных раковин в венечной плоскости

**Таблица 13.2.** Нормативные значения ширины альвеолярного отростка плода в 14–32 нед беременности [28]

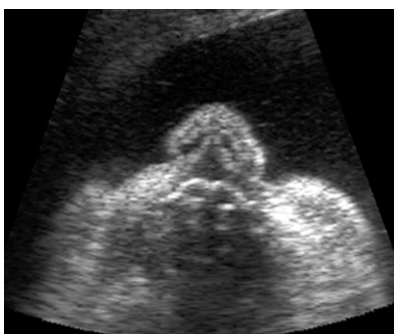
Срок беременности, нед	Ширина альвеолярного отростка, мм		
	процентиль		
	10-й	50-й	90-й
14–15	8,9	10,6	12,3
16	10,3	11,3	13,5
17	13,0	17,0	19,3
18	17,1	17,5	17,9
19	17,6	18,0	18,4
20	18,1	18,5	18,8
21	15,0	19,0	20,0
22	17,9	20,0	22,3
23	18,0	20,1	23,0
24	19,0	21,1	23,7
25	20,7	22,9	25,2
26	20,3	23,7	26,6
27–28	20,0	24,1	25,9
29	23,2	24,8	29,3
30	23,3	26,1	30,0
31	23,5	26,5	30,2
32	23,9	26,7	30,5

(рис. 13.15). Сравнительный анализ нормативных показателей максимального продольного размера ушных раковин плода, разработанных в разных странах, показал их полную идентичность (рис. 13.16).

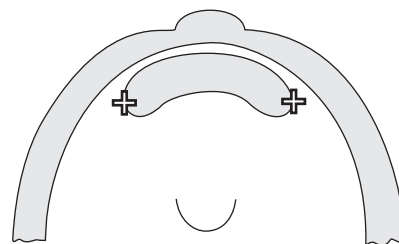
Следующим объектом изучения является носогубной треугольник. Для этого используют фронтальную плоскость, которая под углом проходит через крылья носа, верхнюю губу и переднюю часть неба (рис. 13.17). Эта плоскость преимущественно используется для исключения лицевых расщелин, которые обычно локализуются в этой области лица плода. Следует подчеркнуть необходимость не только изучения губ и крыльев носа, но и, наклоняя датчик в сторону лица плода, добиваться четкого изображения альвеолярной дуги для исключения дефектов неба (рис. 13.18).



**Рис. 13.17.** Эхограмма носогубного треугольника плода. Отчетливо видны губы и крылья носа.



**Рис. 13.18.** Эхограмма носогубного треугольника плода. Отчетливо видна альвеолярная дуга.



**Рис. 13.19.** Схематическое изображение измерения ширины альвеолярной дуги.

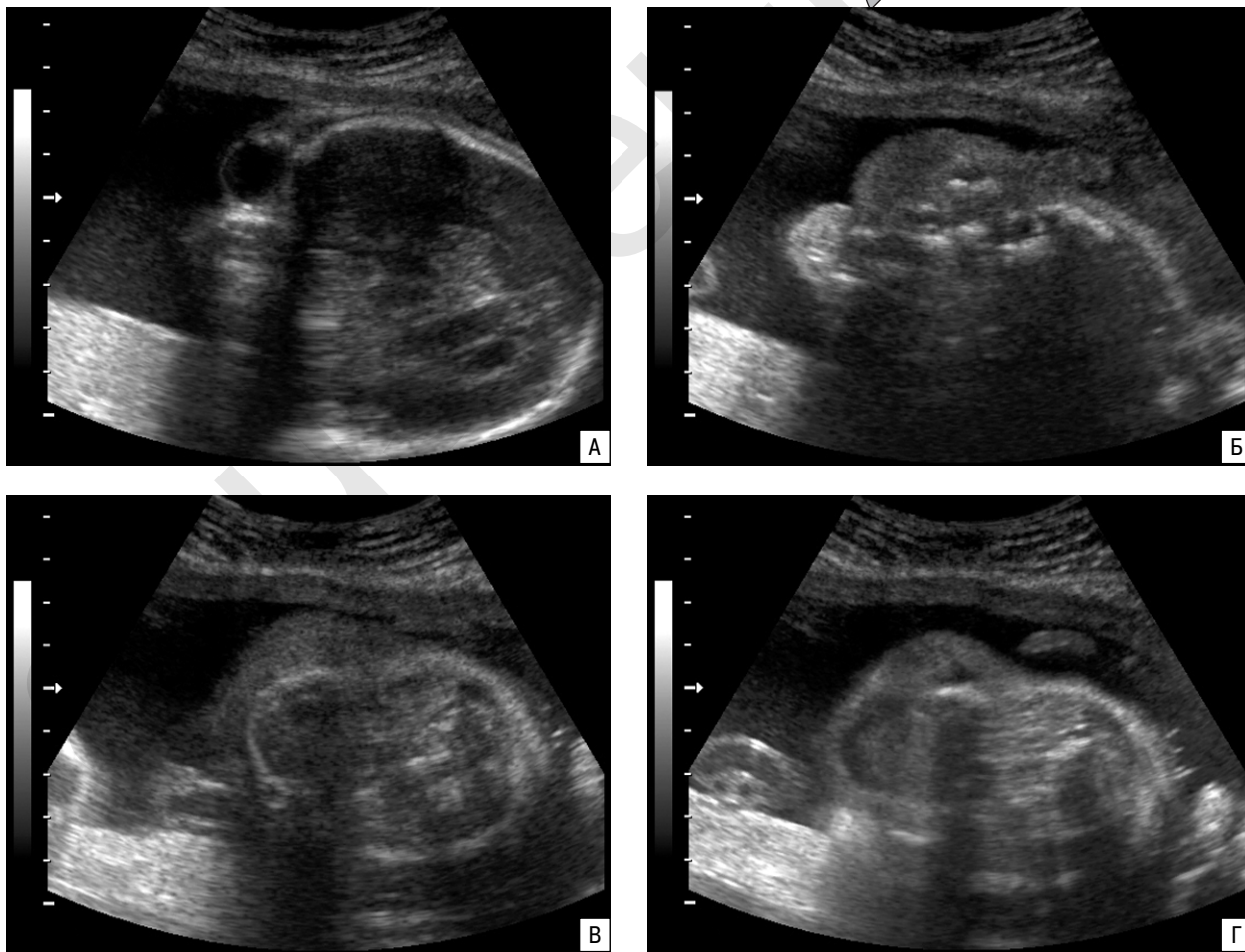
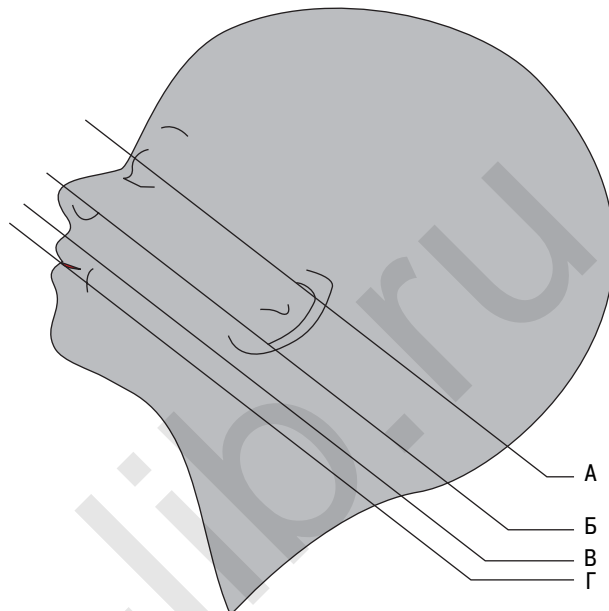
В случаях затрудненной визуализации и технических проблем оценки альвеолярной дуги дополнительно можно провести измерение ширины альвеолярного отростка. При этом процесс измерения ширины альвеолярного отростка осуществляется от одного края до противоположного конца дуги по прямой линии (рис. 13.19). Впервые этот метод был предложен израильскими специалистами (табл. 13.2) [28]. Согласно их данным, во всех случаях дефектов ширина альвеолярной дуги значительно превышала нормативные значения начиная с 15 нед беременности.

Использование аксиальных или горизонтальных плоскостей необходимо в первую очередь для оценки глазниц плода. Применение на практике этих плоскостей достаточно просто. Они, располагаясь каудально по отношению к плоскости измерения бипариетального размера головы, проходят параллельно друг к другу (рис. 13.20).

Первая плоскость проходит на уровне глазниц и служит для их оценки. Вторая горизонтальная плоскость в случае необходимости используется для оценки носа, третья – для изучения целостности верхней губы и неба. Четвертая горизонтальная плоскость проходит через полость рта и дает возможность четко визуализировать язык. Именно это сечение ис-

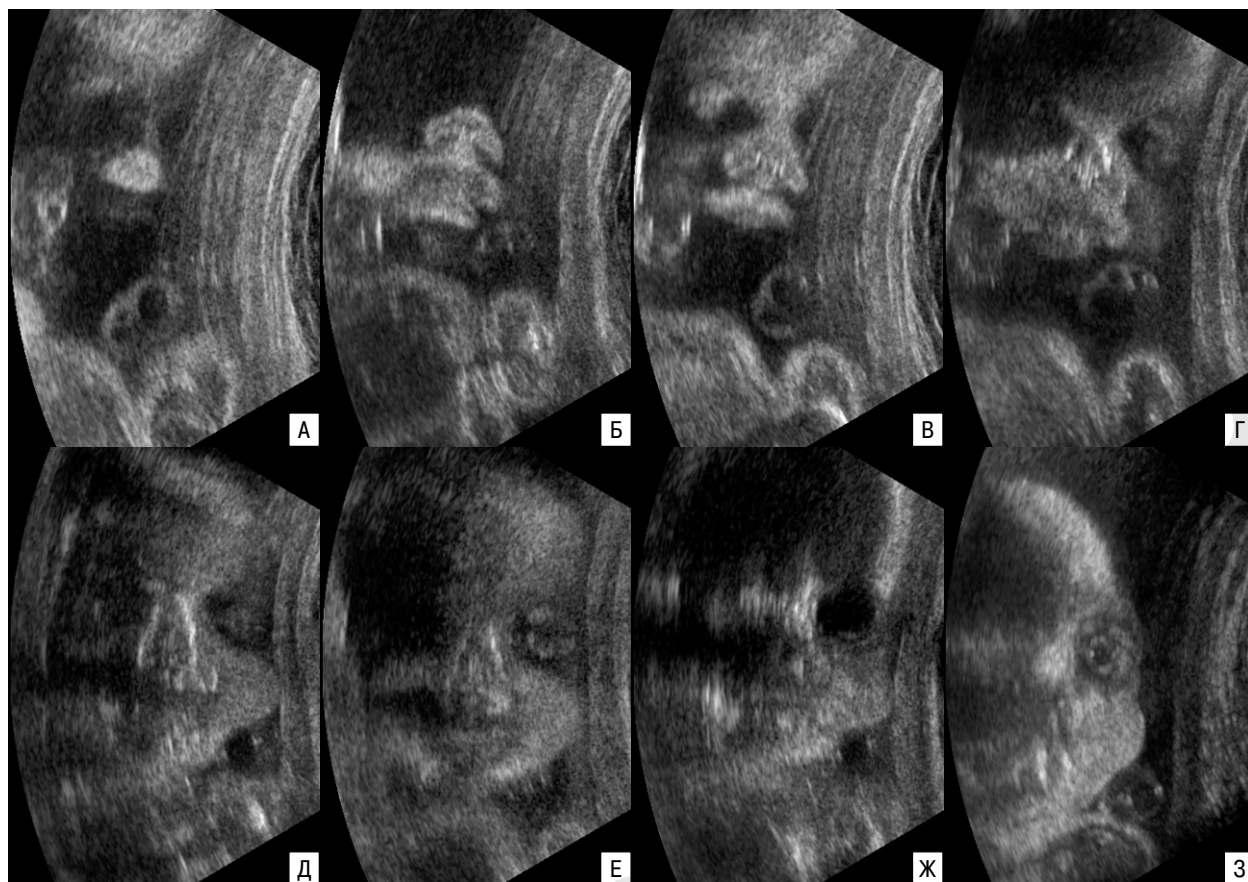
пользуется некоторыми авторами для оценки ширины языка плода для диагностики макроглоссии.

Исследование в венечных плоскостях является одной из наиболее важных составных частей оценки



**Рис. 13.20.** Эхограммы структур лица плода при использовании поперечных плоскостей на уровне глазниц (А), носа (Б), верхней губы и неба (В), через полость рта (Г).





**Рис. 13.21.** Эхограммы структур лица плода от кончика носа до хрусталиков при использовании параллельных последовательных венечных плоскостей (А–З).



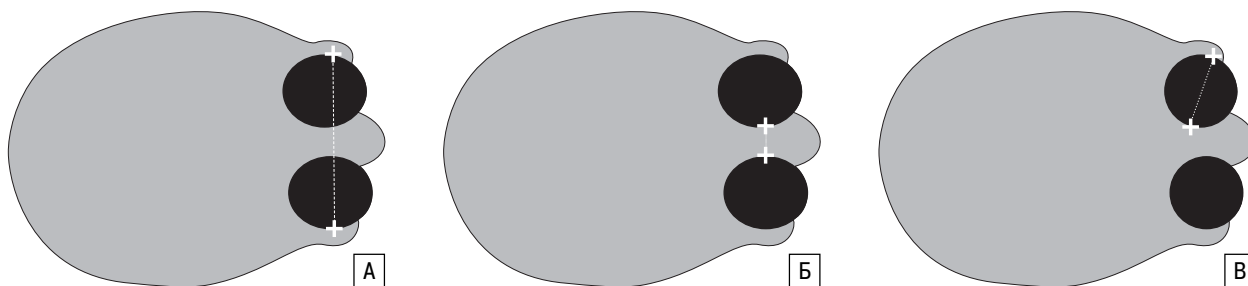
**Рис. 13.22.** Эхограмма венечной плоскости на уровне губ плода. Виден широко открытый рот.



**Рис. 13.23.** Эхограмма глазниц плода при поперечном сканировании головы.

анатомии лица плода. Однако в настоящее время эти сечения преимущественно используются только специалистами региональных центров пренатальной диагностики, хотя были рекомендованы для скринингового применения более 10 лет назад [11].

При последовательном получении параллельных сечений, ориентированных по касательной к поверхности лба, визуализируются глазницы, глазные яблоки, нос и губы. Кончик носа, его крылья и перегородка определяются над верхней губой. Носовые ходы представлены двумя небольшими округлыми анэхогенны-



**Рис. 13.24.** Схема измерения экстраорбитального (А), интраорбитального (Б) размеров и диаметра глазницы (В).

**Таблица 13.3.** Нормативные значения орбитальных размеров и диаметра глазниц плода в разные сроки беременности [29]

Срок беременности, нед	Экстраорбитальный размер, мм			Интраорбитальный размер, мм			Диаметр глазницы, мм		
	процентиль								
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
14	13,0	14,6	16,2	6,0	7,0	8,0	3,6	5,1	6,6
15	16,5	19,5	22,5	6,9	8,9	10,9	4,8	6,6	8,4
16	19,3	21,8	24,3	7,0	9,2	11,4	6,2	7,7	9,2
17	22,7	25,3	27,9	8,1	10,4	12,7	7,0	8,4	10,8
18	26,1	29,1	32,1	8,5	11,6	14,7	7,6	8,8	11,0
19	27,8	31,5	35,2	9,3	12,3	15,6	8,0	9,3	10,6
20	29,2	32,3	35,4	9,6	12,4	15,2	8,0	9,6	11,2
21	29,8	34,1	38,4	10,0	12,7	15,4	8,2	10,5	12,8
22	32,1	36,2	40,3	10,4	13,0	15,6	8,9	10,4	11,9
23	34,1	37,3	40,7	10,9	13,5	16,1	9,0	10,7	12,4
24	36,0	38,9	41,8	11,4	14,2	17,0	9,6	11,2	12,8
25	36,5	39,3	42,1	12,8	15,1	17,4	10,0	11,6	13,2
26	38,2	42,1	46,0	13,0	15,8	18,6	10,1	11,9	13,7
27	41,8	45,5	49,2	13,5	16,0	18,5	10,2	12,1	14,0
28	42,9	46,1	49,3	13,9	16,3	18,7	11,0	13,0	15,0
29	43,4	47,2	51,0	14,4	16,8	19,2	11,1	13,3	15,5
30	44,9	48,8	52,7	14,2	16,8	19,4	11,4	13,7	16,0
31	46,1	49,4	52,7	14,9	17,1	19,3	11,9	14,2	16,5
32	47,0	49,8	52,6	15,0	17,3	19,3	12,0	14,0	16,0
33	49,9	53,5	57,1	15,9	18,8	21,7	12,4	14,8	17,2
34	51,9	54,9	57,9	16,3	19,4	22,5	13,3	15,3	17,3
35	52,6	55,8	59,0	17,0	20,0	23,0	13,8	15,8	17,8
36	54,1	57,3	60,5	18,5	21,6	24,7	14,0	16,0	18,0
37	55,2	57,9	60,6	19,3	22,3	25,3	14,5	16,5	18,5
38	56,3	59,6	62,9	19,6	22,8	26,0	14,9	17,0	19,1
39	57,0	60,1	63,2	19,8	23,0	26,2	15,3	17,4	19,5
40	57,3	60,3	63,3	20,1	23,3	26,5	15,3	17,4	19,5

ми участками (рис. 13.21). В венечной плоскости сканирования можно оценить движения губ, включая высовывание языка, глотательные движения, широкое открывание рта (рис. 13.22). При дальнейшем смещении датчика четко визуализируются веки, глазные яблоки, хрусталики и внеглазные структуры. Нередко у плода во второй половине беременности в ходе ультразвукового исследования видно движение глазных яблок.

При оценке органов зрения у плода при скрининговом ультразвуковом исследовании исключаются аномалии количества, размеров и расстояния между глазницами, а также различные новообразования. Анофтальмия, микрофтальмия и циклопия сопровождаются выраженными изменениями и поэтому достаточно легко диагностируются при скрининговом ультразвуковом исследовании плода во II триместре

беременности. Для установления диагноза гипо- и гипертелоризма следует пользоваться нормативными значениями с учетом срока беременности (рис. 13.23, 13.24). Недавно нами были разработаны процентильные нормативы экстра- и интраорбитальных размеров, а также диаметра глазниц в сроки от 14 до 40 нед беременности (табл. 13.3) [29].

Сравнительный анализ наших нормативов интраорбитального размера (50-й процентиль) с нормативными значениями этого показателя, полученными другими группами исследователей, продемонстрировал практически полное совпадение результатов (рис. 13.25). Следует подчеркнуть, что интраорбитальный размер является более точным диагностическим критерием, так как нередко в случаях умеренно выраженного гипо- или гипертелоризма экстраорбитальный размер находится в пределах индивидуальных колебаний и нарушается только при выраженных изменениях. Для экспресс-оценки орбитальных размеров мы рекомендуем пользоваться визуальным критерием. Если расстояние между орбитами соответствует диаметру глазницы, то интраорбитальный размер находится в пределах нормативных значений. Измерение следует проводить только в тех случаях, когда при визуальной оценке расстояние между глазницами не соответствует описанному экспресс-тесту.

Дополнительно необходимо проводить оценку хрусталиков, которые в норме визуализируются в виде периферического гиперэхогенного кольца с анэхогенной центральной структурой (рис. 13.26). Это следует делать для выявления случаев врожденной катаракты, которая характеризуется значительным повышением эхогенности хрусталика. Израильскими специалистами были разработаны нормативные значения диаметра хрусталика в разные сроки беременности (табл. 13.4).

Представленная схема обследования лица плода позволяет осуществлять системный подход к оценке основных лицевых структур на основании получения их изображений в разных плоскостях сканирования, что обеспечивает получение максимально объективной информации. Но для ее широкого внедрения в клиническую практику следует обсудить несколько основных вопросов.

И первый вопрос, на который необходимо ответить, насколько успешно и с какого срока беремен-



Рис. 13.26. Беременность 22 нед. Стрелкой указан правый хрусталик плода.

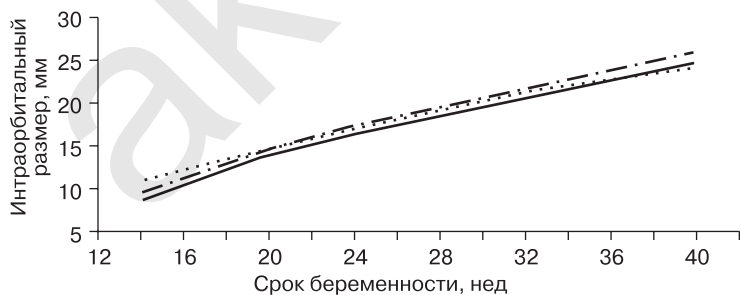
ности удастся проводить изучение основных структур лица плода?

Согласно данным многих исследователей, эхографическая оценка отдельных структур лица плода возможна уже после 11–12 нед беременности. Однако в ранние сроки удается диагностировать только выраженные пороки развития лицевых структур и определить длину костей носа. Объективная оценка лица плода в большинстве случаев на приборах с высокой разрешающей способностью возможна с 16–18 нед беременности.

Исследования, недавно проведенные английскими специалистами, убедительно продемонстрировали, что оценка структур лица плода в 18–18/6 нед оказалась возможной в ходе скринингового ультразвукового исследования в 89,5% случаев, в 20–20/6 нед – в 98,1% и в 22–22/6 нед – в 96,2% наблюдений [32]. Менее успешная оценка структур лица плода в 18–18/6 нед, по мнению авторов исследования, была обусловлена небольшими размерами плода и значительно более частым (46%) расположением плода в тазовом предлежании. Специалисты из Великобритании убедительно доказали, что оптимальными сроками для проведения второго

скринингового ультразвукового исследования является интервал от 20 до 22 нед беременности. Наш опыт работы полностью подтверждает этот вывод. В течение последних лет второе скрининговое ультразвуковое исследование мы стараемся проводить не ранее 21 нед и не позже 24 нед беременности, что позволило за последние три года увеличить выявляемость врожденных пороков в среднем до 85–87% при 90% сборе данных «обратной связи» [33].

Однако не в каждом ультразвуковом исследовании удастся оценить основные структуры лица плода даже в оптимальные сроки, используя все плоскости сканирования. По этому вопросу у специалистов пока нет единого мнения. Результаты одних ав-



- ..... Р. Ромеро и соавт., 1994 (США) [11]
- · — В.Н. Демидов и соавт., 1990 (Россия) [30]
- Н.В. Потапова, М.В. Медведев, 2002 (Россия) [29]

Рис. 13.25. Сравнительные данные интраорбитального размера плода (50-й процентиль) в разные сроки беременности.

**Таблица 13.4.** Нормативные значения диаметра хрусталика плода в разные сроки беременности [31]

Срок беременности, нед	Диаметр хрусталика, мм		
	процентиль		
	10-й	50-й	90-й
14	2,1	2,5	2,9
15	2,7	2,9	3,2
16	2,7	2,9	3,2
17–18	2,8	3,0	5,0
19–20	3,6	4,0	5,0
21	3,7	4,0	5,0
22	3,9	4,3	5,0
23	3,8	5,0	5,0
24	4,0	4,6	5,0
25	4,2	5,0	5,2
26	4,4	5,1	5,5
27	4,4	5,1	5,5
28	4,5	5,2	5,5
29	4,6	5,2	5,9
30–31	4,8	5,5	5,7
32–33	4,8	5,5	6,2
34–36	5,4	5,7	6,5

торов свидетельствуют, что получение изображения лица плода в сагиттальной плоскости с оценкой костей его носа при втором скрининговом ультразвуковом исследовании возможно в 86,4–98% случаев [17–19, 34–36]. По данным же С. Vabsook и соавт. [37], при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре беременности оптимальная визуализация лица плода в сагиттальной плоскости была достигнута только в 26% наблюдений, а в коронарной и аксиальной плоскости – в 95 и 97% случаев. В других исследованиях возможность получения изображения лица плода в 18–22 нед, используя коронарную и аксиальную плоскости сканирования, составила 64–87%.

Вне всякого сомнения, основными причинами неуспешной визуализации структур лица плода являются недостаточные практические навыки, невысокая квалификация специалистов и несоблюдение сроков обследования. По нашим данным, объективная оценка структур лица плода во II триместре беременности с использованием мультиплоскостного подхода удастся не менее чем в 85% случаев уже при первом ультразвуковом исследовании.

Наряду с этим, по мнению С.М. Воеводина [10], существуют общие ограничения в ультразвуковой визуализации лица плода, которые не зависят от срока беременности и квалификации специалиста, проводящего сканирование: 1) расположение плода в полости матки, при котором его лицо обращено к задней стенке матки; 2) выраженное маловодие; 3) общее затруднение в визуализации мелких структур плода (выраженное ожирение беременной); 4) наличие рук плода в области лица. Следует отметить, что подобные ситуации в условиях скрининга встречаются нечасто.

И.И. Рябов и Л.Т. Николаев [38] выделяют следующие факторы, которые в той или иной степени оказывают влияние на возможность визуальной оценки лицевых структур плода при скрининговом ультразвуковом исследовании:

- 1) срок беременности;
- 2) метод сканирования: трансабдоминальный, трансвагинальный;
- 3) класс используемой ультразвуковой диагностической аппаратуры;
- 4) состояние передней брюшной стенки беременной женщины;
- 5) наличие или отсутствие достаточного свободного пространства околоплодных вод вокруг лица плода;
- 6) положение лица плода по отношению к стенкам матки;
- 7) количество времени, уделяемое исследованию плода.

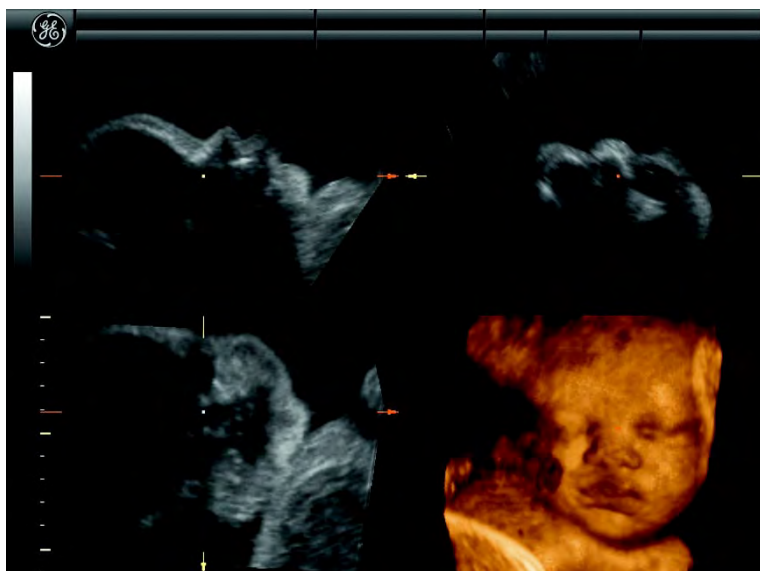
Если первые шесть факторов уже ранее были подробно освещены [33], то седьмой фактор требует обсуждения, так как он является вторым основным вопросом, на который необходимо ответить, – сколько времени требуется для мультиплоскостной оценки структур лица плода при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре беременности?

Для ответа на этот вопрос обратимся к результатам специально проведенных исследований. По данным разных групп специалистов, ультразвуковая оценка структур лица плода занимает в среднем 2,52–2,8 мин [37, 39, 40]. Таким образом, изучение основных структур лица плода является доступным и воспроизводимым методом.

Заключительным вопросом является точность пренатальной ультразвуковой диагностики лицевых аномалий. По данным многих исследователей, точность диагностики врожденных пороков лицевых структур у плода составляла в начале-середине 90-х гг. только 12,8–53,3% (табл. 13.5) [41–46]. Наиболее показательными являются объединенные данные мультицентрового исследования (Eurofetus Study), в котором принял участие в 1990–1993 гг. 61 центр пренатальной диагностики из 14 европейских стран [43]. Согласно данным этого исследования, точный пренатальный диагноз аномалий лица в ходе ультразвукового исследования плода был установлен только в 10 (15,4%) из 65 случаев. Объяснение этой низкой чувствительности пренатальной эхографии очень простое – в те годы ультразвуковая оценка структур лица плода не была скрининговым тестом и проводилась бессистемно.

**Таблица 13.5.** Точность пренатальной ультразвуковой диагностики лицевых аномалий

Авторы	Точность, %
G. Bernaschek и соавт., 1994 [41]	12,8
N. Anderson и соавт., 1995 [42]	25
S. Levi и соавт., 1995 [43]	53,3
E. Hafner и соавт., 1997 [44]	72,7
H. Grandjean и соавт., 1999 [45]	15,4
Е.В. Юдина, 2000 [46]	66,7



**Рис. 13.27.** Трехмерная реконструкция структур лица плода во второй половине беременности.

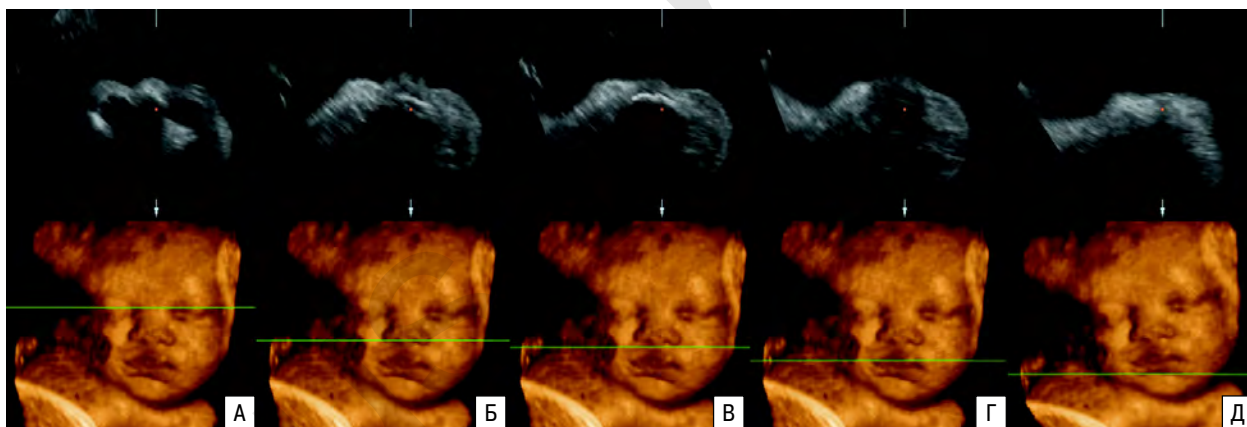
Одними из первых о высокой точности (72,7%) пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков лицевых структур сообщили E. Hafner и соавт. [44]. В их исследовании была осуществлена ультразвуковая оценка лицевых структур плода в скрининго-

вом режиме. Опыт работы нашего центра пренатальной диагностики полностью подтверждает эти данные. С внедрением в клиническую практику в 1997 г. скрининговой оценки лицевых структур плода выявляемость пороков и их развития сразу возросла в несколько раз: 1996 г. – 20%, 1997 г. – 66,7%, 1998 г. – 75%.

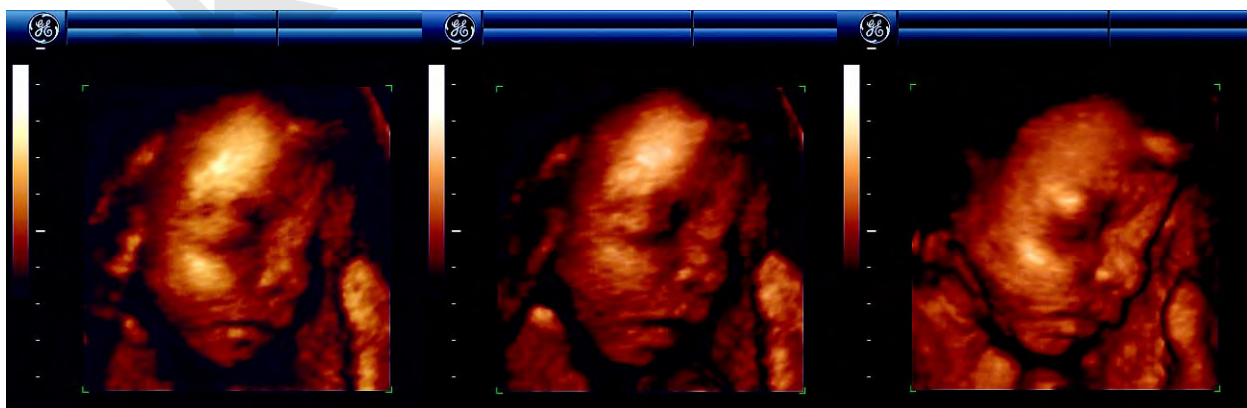
Новые перспективы в пренатальной диагностике пороков лицевых структур открывает трехмерная эхография, благодаря возможности получения изображения в любой необходимой плоскости (рис. 13.27, 13.28). В последние годы в клинической практике стала использоваться методика 4D – трехмерная эхография в режиме реального времени (рис. 13.29).

Таким образом, пренатальная эхография обладает высокой информативностью в диагностике лицевых аномалий и пороков развития при условии квалифицированной скрининговой оценки структур лица плода.

В следующих разделах этой главы представлены диагностические возможности эхографии в пренатальной диагностике широкого спектра врожденных пороков лица и эхографических маркеров хромосомных аномалий.



**Рис. 13.28.** Эхограммы поперечного сечения структур лица плода, полученные с помощью трехмерной эхографии, на уровне глазниц (А), носа (Б), верхней челюсти (В), полости рта (Г) и нижней челюсти (Д).



**Рис. 13.29.** Эхограммы структур лица плода, полученные с помощью режима 4D.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. American Institute of Ultrasound in Medicine: Guidelines for the Performance of the Antepartum Obstetrical Ultrasound Examination. AIUM, 1996.
2. American College of Obstetricians and Gynecologists: Routine ultrasound in low risk pregnancies. ACOG Practice Papers, Washington, 1997.
3. I Всероссийская зимняя школа специалистов ультразвуковой диагностики // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиатр. 1999. Т. 7. № 2. С. 95–97.
4. Behrens O., Steiner C., Bohmer S., Muhlhaus K. Efficacy of ultrasonography screening in pregnancy // Zentrabl. Gynakol. 1999. V. 121. P. 228–232.
5. Eurenus K., Axelsson O., Snattingius S. et al. Second trimester ultrasound screening performed by midwives; sensitivity for detection of fetal anomalies // Acta Obstet. Gynecol. Scand. 1999. V. 78. № 2. P. 98–104.
6. Stefanos T., Plachouras N., Sotiriadis A. et al. Routine obstetrical ultrasound at 18–22 weeks: our experience on 7,236 fetuses // J. Matern. Fetal Med. 1999. V. 8. № 2. P. 64–69.
7. Clementi M., Stoll C. The Euroscan study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 18. № 4. P. 297–300.
8. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists Working Party. Survey on the Use of Obstetric Ultrasound in the UK. London, 1997.
9. German Maternity Guidelines. Überarbeitete Neuauflage des Mutterpasses // Deutsches Arzteblatt. 1996. V. 93. P. 1556–1562.
10. Воеводин С.М. Ультразвуковое исследование головного мозга и лица у плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т. 2 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 89–118.
11. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 87–95.
12. Sonek J., Nicolaides K. Prenatal ultrasonographic diagnosis of nasal bone abnormalities in three fetuses with Down syndrome // Am. J. Obstet. Gynecol. 2002. V. 186. P. 139–141.
13. Юдина Е.В., Медведев М.В., Ионова С.Г. и др. Перинатальные исходы при эхографических маркерах врожденной и наследственной патологии. VI. Длина костей носа плода во II и III триместрах беременности // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 3. С. 189–194.
14. Lee W., DeVore G., Comstock C. et al. Nasal bone evaluation in fetuses with Down syndrome during the second and third trimesters of pregnancy // J. Ultrasound Med. 2003. V. 22. P. 55–60.
15. Leung K.Y., Chen M., Lee C.P. et al. Examination of fetal nasal bone in the mid-second trimester in the Chinese population – preliminary results // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 89.
16. Chen M., Lee C.P., Leung K.Y. et al. Pilot study on the midsecond trimester examination of fetal nasal bone in the Chinese population // Prenat. Diagn. 2004. V. 24. № 2. P. 87–91.
17. Потапова Н.В., Медведев М.В. Нормативные значения длины костной части спинки носа // Ультразвуковая фетометрия: справочные таблицы и номограммы. 1-е изд. / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2002. С. 56.
18. Guis V., Ville Y., Vincent Y. et al. Measurement of fetal nasal bones through gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. P. 304–307.
19. Bunduki V., Ruano R., Miguez J. et al. Fetal nasal bone length: reference range and clinical application in ultrasound screening for trisomy 21 // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 21. № 2. P. 156–160.
20. Sonek J.D., McKenna D., Webb D. et al. Nasal bone length throughout gestation: normal ranges based on 3537 fetal ultrasound measurements // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 21. № 2. P. 152–155.
21. Gamez F., Ferreira P., Salmean J.M. Ultrasonographic measurement of fetal nasal bone in a low-risk population at 19–22 gestational weeks // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 23. № 2. P. 152–153.
22. Bronshtein M., Zimmer E.Z., Tzidony D. et al. Transvaginal sonographic measurement of fetal lingual width in early pregnancy // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 6. P. 577–580.
23. Lettieri L., Rodis J.F., Vintzileos A.M. et al. Ear length in second-trimester aneuploid fetuses // Obstet. Gynecol. 1993. V. 81. P. 53–60.
24. Awwad JT, Azar GB, Karam KS, Nicolaides KH. Ear length: a potential sonographic marker for Down syndrome // Int. J. Gynaecol. Obstet. 1994. V. 44. P. 233–238.
25. Shimizu T., Salvador L., Hughes-Benzie R., Dawson L., Nimrod C., Allanson J. The role of reduced ear size in the prenatal detection of chromosomal abnormalities // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. P. 545–549.
26. Chitkara U., Lee L., Oehlert J.W. et al. Fetal ear length measurement: a useful predictor of aneuploidy? // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 2. P. 131–135.
27. Sacchini C., El-Sheikhah A., Cicero S. et al. Ear length in trisomy 21 fetuses at 11–14 weeks of gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. № 5. P. 460–463.
28. Goldstein I., Jakobi P., Tamir A., Goldstick O. Nomogram of the fetal alveolar ridge: a possible screening tool for the detection of primary cleft palate // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 5. P. 333–337.
29. Потапова Н.В., Медведев М.В. Нормативные значения орбитальных размеров и диаметра глазниц плода // Ультразвуковая фетометрия: справочные таблицы и номограммы. 1-е изд. / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2002. С. 55.
30. Демидов В.Н., Бычков П.А., Логвиненко А.В., Воеводин С.М. Ультразвуковая биометрия. Справочные таблицы и уравнения // Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в перинатологии / Под ред. Медведева М.В., Зыкина Б.И. М., 1990. С. 83–92.
31. Goldstein I., Tamir A., Zimmer E.Z. et al. Growth of the fetal orbit and lens in normal pregnancies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 12. № 3. P. 175–179.
32. Schwarzler P., Senat M.V., Holden D. et al. Feasibility of the second-trimester fetal ultrasound examination in an unselected population at 18, 20 or 22 weeks of pregnancy: a randomized trial // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 2. P. 92–97.
33. Медведев М.В., Юдина Е.В. Ультразвуковой скрининг // Основы пренатальной диагностики / Под ред. Юдиной Е.В., Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2002. С. 41–88.
34. Centini G., Rosignoli L., Kenanidis A., Petraglia F. Nasal bone visualization: a comparison between 3D and 2D ultrasound in the first-early second trimester // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 81.
35. Csapo B., Husslein P., Krampf E. Multiplanar imaging of the nasal bone at 11–14 weeks // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 81–82.
36. Lee W., DeVore G., Comstock C. et al. Nasal bone evaluation in fetuses with Down syndrome during the second and third trimesters of pregnancy // J. Ultrasound Med. 2003. V. 22. P. 55–60.
37. Babcock C.J., McGahan J.P., Chong B.W. et al. Evaluation of fetal midface anatomy related to facial clefts: use of US // Radiology. 1996. V. 201. № 1. P. 113–118.
38. Рябов И.И., Николаев Л.Т. Возможности двухмерной эхографии в оценке лицевых структур плода при скрининговом исследовании // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 2000. Т. 8. № 1. С. 23–29.
39. Stewart K.S., Treadwell M.C., Zador I.E. A pilot study of time allocation and reimbursement for routine obstetric ultrasonography // J. Ultrasound Med. 2001. V. 20. № 9. P. 973–978.
40. Reiss R.E., Foy P.M., Mendiratta V. et al. Ease and accuracy of evaluation of fetal hands during obstetrical ultrasonography: a prospective study // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 813–820.
41. Bernaschek G., Stuempflen I., Deutinger J. The value of sonographic diagnosis of fetal malformations: different results between indication-based and screening-based investigations // Prenat. Diagn. 1994. V. 14. P. 807–812.
42. Anderson N., Boswell O., Duff G. Prenatal sonography for the detection of fetal anomalies: results of a prospective study and comparison with prior series // Am. J. Roentgenol. 1995. V. 165. № 4. P. 943–950.
43. Levi S., Schaaps J.P., De Havay P. et al. End-result of routine ultrasound screening for congenital anomalies: The Belgian Multicentric Study 1984–92 // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. P. 366–371.
44. Hafner E., Sterniste W., Scholler J. et al. Prenatal diagnosis of facial malformations // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 1. P. 51–58.
45. Grandjean H., Larroque D., Levi S. and the Eurofetus team. The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus study // Am. J. Obstet. Gynecol. 1999. V. 181. P. 446–454.
46. Юдина Е.В. Что может пренатальная эхография? // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 2000. Т. 8. № 1. С. 18–22.

## РАСЩЕЛИНЫ ЛИЦА

Расщелина лица (РЛ) – это порок развития, который включает в себя широкий спектр различных по степени тяжести анатомических изменений: от минимальных нарушений (например, расщепление язычка, линейная зазубрина губы, субмукозная расщелина мягкого неба), до грубых дефектов костей и мягких тканей. Типичная расщелина губы представляет собой линейный дефект, распространяющийся от края губы до носового отверстия. Расщелина неба, сочетаясь с расщелиной губы, через альвеолярные отростки и твердое небо может распространяться на носовую полость или даже на дно глазниц. Изолированная расщелина может включать в себя дефекты твердого неба и/или мягкого неба или мягких подслизистых тканей. Анатомические деформации во внутриутробном развитии вовлекают в патологический процесс все слои тканей челюстно-лицевой области, включая кожу, мышцы, слизистые, хрящевую и костные структуры [1].

Первое в истории упоминание о расщелине верхней губы было найдено в трудах Гиппократов и Галена. В течение многих последующих столетий ни один из врачей не рассматривал эту патологию как врожденный порок развития. Его рассматривали как следствие инфекционных заболеваний, в частности сифилиса.

В 1556 г. Pierre Franco очень образно описал клиническую картину при расщелине губы и неба: «Тех, кто имеет расщелину неба, более трудно вылечить и они всегда говорят через нос. Если небо затронуту частично – то это может быть речь с «ватой во рту», пациент хорошо говорил бы и более ясно, или, возможно даже так, как если бы не имелось расщелины». Таким образом, взаимосвязь дефекта неба и патологии речи была установлена уже в XVI веке [1].

В настоящее время возникновение РЛ объясняется теорией мезодермального проникновения, согласно которой эмбриогенез среднего отдела лица тесно связан с формированием первичного неба. Его нормальное развитие зависит от своевременного прорастания мезенхимальной «эпителиальной стенки», а также от динамической активности и достаточности объема мезенхимы в момент ее прорастания. Этот процесс протекает на 6-й нед развития эмбриона [2]. В некоторых случаях при действии каких-либо неблагоприятных факторов мезенхима теряет динамическую активность, что приводит к нарушению ее прорастания через эпителиальную стенку. Лишенная мезодермальной основы эпителиальная стенка полностью или частично разрушается. Степень разрушения зависит от степени прорастания ее мезенхимой и определяет характер порока развития по отношению к межчелюстной кости: полный или частичный, односторонний или двусторонний дефект. В результате образуется расщелина верхней губы и альвеолярного отростка, полная или частичная.

Важное значение в понимании процессов формирования РЛ имеет изучение таких структур как первичное и вторичное небо [3, 4]. Первичное небо – это

треугольная область передней части твердого неба, располагающаяся между резцовым отверстием и боковыми резцами и включающая альвеолярный отросток с 4 верхними резцами. Первичное небо формируется приблизительно к 4–6 нед беременности и служит основой для разделения ротовой и носовой полостей. В процессе эмбриогенеза два средних носовых и верхнечелюстных валика соединяются и формируют верхнюю губу. Носовые валики, сливаясь на более глубоких уровнях, образуют верхнечелюстную дугу, которая и становится первичным небом. Нарушение слияния носовых и верхнечелюстных валиков на ранних стадиях эмбриогенеза неизбежно приводит к возникновению как расщелины верхней губы, так и сопутствующей расщелины первичного неба [5].

После окончания закладки первичного неба к 9 нед беременности начинается формирование вторичного неба за счет небных валиков верхней челюсти, которые соединяются с носовой перегородкой. Расщелины вторичного неба возникают при нарушении процессов слияния этих структур [5].

Вторичное небо состоит из твердого и мягкого неба и формирует верхнюю стенку полости рта и основание полости носа. Твердое небо состоит из небных отростков верхней челюсти (maxillae) и горизонтальных пластинок (lamina) небных костей. Мягкое небо – это фиброзно-мышечная структура, присоединенная к задней части твердого неба и апоневрозу мягкого неба [1].

Нарушение процессов эмбриогенеза может приводить не только к формированию РЛ, но и к сложным комбинированным порокам. Например, при неправильном росте верхней челюсти нередко формируется синдром Пьера Робена (Pierre Robin), включающего микрогнатию, расщелину неба и макроглоссию [6].

Этиологические факторы, приводящие к формированию РЛ, до конца не изучены. По мнению большинства авторов, эти пороки имеют мультифакториальную природу, при этом к факторам риска относятся возраст родителей более 38 лет, прием матерью противоопухолевых и антигиперлипемических препаратов, а также контакт в периоде эмбриогенеза с некоторыми тератогенами. Доказано, что в структуре причин возникновения РЛ 3–5% приходится на случаи воздействия на организм матери таких веществ, как гидантоин, триметадон, алкоголь, ретиновая кислота, аминоптерин, а также никотин.

Значительную роль в этиологии РЛ играют генетические факторы. Патология лица и генетические синдромы – это единое целое. С одной стороны, около 15% больных с РЛ имеют различные генетические синдромы, часть из которых является наследственными, а часть – возникает в результате новых мутаций. С другой стороны, среди всего множества описанных к настоящему моменту генетических синдромов почти 300 сопровождаются РЛ [7]. Синдромы имеют различный тип наследования: аутосомно-рецессивный, аутосомно-доминантный и X-сцепленный.

Знание этиопатогенетических факторов возникновения РЛ позволяет понять, почему в большинстве

случаев расщелина губы сочетается с расщелиной неба, а также, почему в клинической практике могут регистрироваться случаи изолированной расщелины неба и изолированные дефекты мягких тканей губы. Кроме того, становится очевидным, что РЛ может быть односторонней, двусторонней или располагаться по середине. Отмечено, что при одностороннем поражении расщелина чаще располагается слева.

РЛ – это часто встречающийся врожденный порок развития плода. Последние европейские мультицентровые исследования показали, что в Европейских странах частота РЛ в перинатальном периоде в среднем составляет 1,06/1000 [8]. По данным специалистов из Израиля, этот показатель составил 0,8/1000 [9], по результатам пятилетних наблюдений (1993–1997 гг.) врачей из Кембриджа – 1,3/1000 [10]. В Японии частота РЛ составляет в среднем 2,1/1000, в США – 1,2/1000, в Нигерии – 0,4/1000 [11]. Частота встречаемости РЛ в перинатальном периоде в наших исследованиях, проведенных в разное время, составила 1,23–1,4/1000, что полностью сопоставимо с европейскими данными [12, 13].

Доказано, что распространенность этой патологии значительно варьирует в зависимости от географического расположения региона, а также пола плода. У представителей белой расы и жителей Азии РЛ встречается чаще, чем среди черных американцев. У мальчиков РЛ диагностируются чаще, чем у девочек [14–16].

Существует несколько классификаций РЛ. В пренатальном периоде удобно выделять шесть основных типов РЛ: I – расщелина губы без расщепления неба;

II – односторонняя расщелина губы и неба; III – двусторонняя расщелина губы и неба; IV – срединная расщелина губы и неба; V – расщелина неба без расщелины губы; VI – расщелина, обусловленная синдромом амниотических тяжей (рис. 13.30, 13.31).

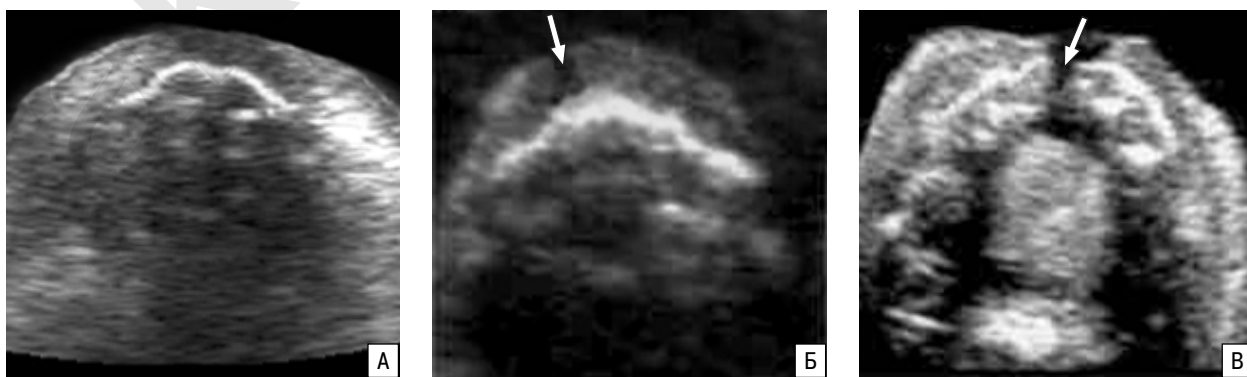
Согласно результатам S. Verge и соавт. [17], которые проводили исследования в отделении пренатальной диагностики и терапии Боннского университета, из 70 случаев РЛ 3 (4,3%) пришлось на I тип порока, 25 (35,7%) – на II тип, 29 (41,4%) – на III тип, 11 (15,7%) – на IV тип, 2 (2,9%) – на V тип. В наших исследованиях из 56 РЛ в 2 (3,6%) наблюдениях был зарегистрирован I тип порока, в 34 (60,7%) – II тип, в 14 (25,0%) – III тип, в 4 (7,1%) – IV тип и в 2 (3,6%) случаях – V тип [12]. Таким образом, среди РЛ преобладают односторонние и двусторонние расщелины губы и неба.

РЛ – это порок развития, который, будучи изолированным, не влияет на прогноз для жизни и здоровья и хорошо поддается хирургической коррекции после родов. Однако, как уже указывалось выше, РЛ может входить в состав многочисленных наследственных синдромов, быть фенотипическим проявлением хромосомных аномалий, а также сочетаться с пороками развития практически всех органов и систем. Очевидно, что точность и полнота пренатального диагноза при наличии РЛ у плода принципиально влияет на тактику ведения беременности и позволяет заранее планировать квалифицированную помощь новорожденному.

Впервые пренатальная диагностика двусторонней расщелины губы и неба была осуществле-

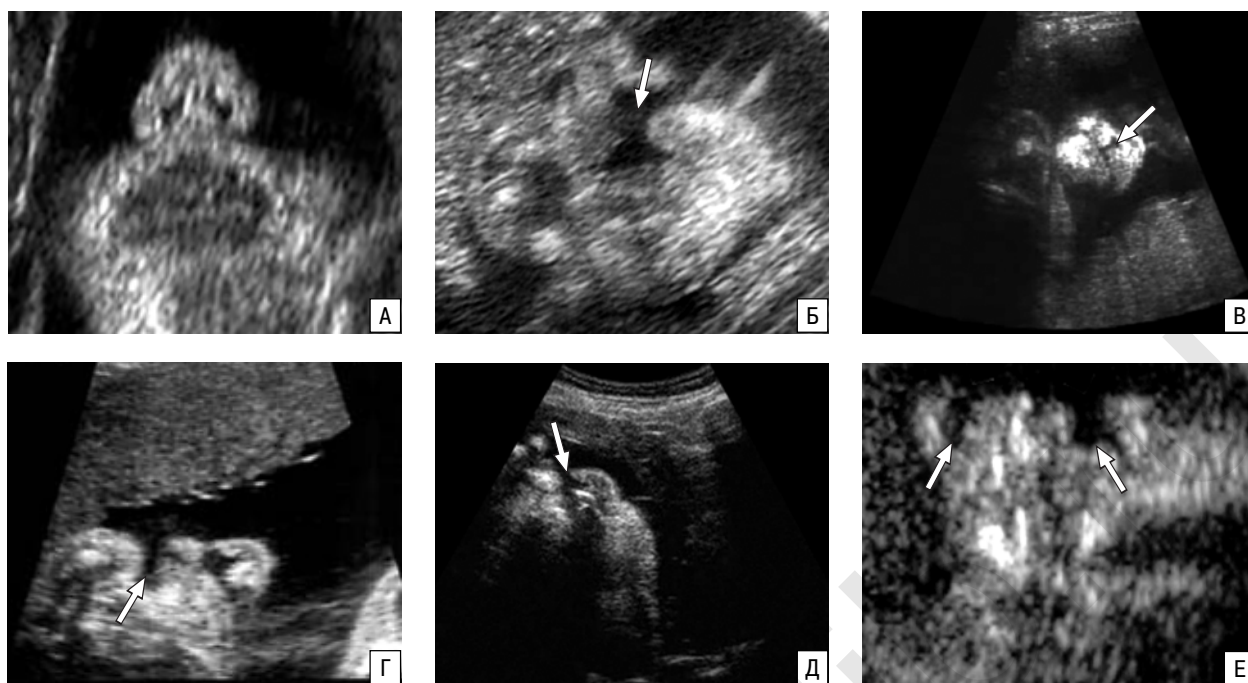


**Рис. 13.30.** Схематическое изображение альвеолярной дуги и верхней губы в норме (А), при расщелине губы (Б) и при расщелине губы и неба (В).



**Рис. 13.31.** Эхограммы изображения альвеолярной дуги и верхней губы плода в норме (А), при расщелине губы (Б) и при расщелине губы и неба (В). Расщелина указана стрелкой.





**Рис. 13.32.** Эхограммы структур лица плода во фронтальной плоскости в норме (А), при срединной расщелине (Б, В), односторонней расщелине (Г, Д) и двусторонней расщелине (Е). Расщелины указаны стрелками.

на J. Russel [18] в 1969 г. с помощью рентгенографии. Спустя 10 лет две группы исследователей, возглавляемые J. Hobbins [19], В. Hackeloer и М. Hansmann [20], описали эхографические изменения структур лица плода при РЛ, однако не смогли поставить точный диагноз, поэтому пионерами пренатальной ультразвуковой диагностики РЛ по праву считаются I. Christ и М. Meinger [21], опубликовавшие свои данные в 1981 г. С этого момента началось активное изучение ультразвуковой анатомии лица плода сначала в группах высокого риска по рождению детей с врожденной и наследственной патологией, а затем и в скрининго-



**Рис. 13.34.** Эхограмма лица плода при срединной РЛ. Поверхностная объемная реконструкция.



**Рис. 13.33.** Профиль плода при срединной расщелине верхней губы и неба. Отчетливо видно «выпячивание» верхней челюсти.



**Рис. 13.35.** Эхограмма лица плода при РЛ.

вом потоке пациенток. Самое масштабное исследование этого порока развития было проведено в конце 90-х годов, когда были подведены итоги европейского проекта EUROSCAN и опубликованы результаты мультицентрового исследования, объединившего данные 20 диагностических центров из 12 европейских стран [8].

В России до настоящего времени аналогичные исследования не были проведены. В 1999 г. по инициативе Ассоциации в практику скрининговых исследований был внедрен единый протокол, впоследствии одобренный и рекомендованный к применению в клиниках I уровня Минздравом РФ [22]. Этот протокол включает обязательную оценку структур лица плода, в частности носогубного треугольника. Тем не менее до сих пор диагностика РЛ вызывает определенные трудности у практических врачей, занимающихся ультразвуковой пренатальной диагностикой. Попытки Ассоциации провести анализ выявляемости РЛ в регионах и получить реальные показатели не увенчались успехом. Пока нам удалось подробно проанализировать только собственный многолетний опыт [12].

Для оценки структур лица используют различные плоскости сканирования. При скрининговом ультразвуковом исследовании наиболее информативной плоскостью для пренатальной диагностики РЛ является плоскость, проходящая через крылья носа, верхнюю губу и переднюю часть неба, или фронтальная плоскость (рис. 13.32). При наличии РЛ при эхографическом исследовании в этой плоскости визуализируется гипо- или анэхогенный дефект. Дополнительную помощь в установлении пренатального диагноза средних или двусторонних расщелин оказывает сагиттальная плоскость, когда при изучении профиля плода можно видеть «выпячивание» верхней челюсти (рис. 13.33) [23].

Несмотря на то, что двухмерная эхография до сих пор остается самым надежным методом пренатальной диагностики РЛ, постоянно предпринимаются попытки использования новых ультразвуковых технологий. Например, применение цветового доплеровского картирования позволяет видеть движение жидкости через нос, рот и глотку плода. При наличии расщелины характер движения жидкости меняется [24, 25]. Наибольшие перспективы в уточнении пренатального диагноза РЛ открывает трехмерная эхография (рис. 13.34, 13.35).

Важным аспектом в проблеме пре- и постнатального обследования при РЛ является срок диагностики этой патологии. Очевидно, что раннее выявление этого порока позволяет провести комплексное обследование плода и дает родителям больше времени на принятие окончательного решения о дальнейшей судьбе беременности. Срок диагностики РЛ зависит от квалификации специалистов, качества ультразвуковой аппаратуры, но в первую очередь – от ранней явки беременных на обследование.

При анализе наших данных выяснилось, что только 39,3% беременных обратились в ЦПД до периода жизнеспособности плода (II триместр). В этой группе выявляемость РЛ была высокой и составила 77,3%, что несколько лучше, например, результатов

специалистов из Кембриджа [18], которым в аналогичные сроки при скрининговом исследовании удалось выявить 65,4% случаев РЛ.

Интересно отметить, что половина пациенток была направлена в ЦПД для консультации в связи с пороками развития других органов и систем, патологическим объемом околоплодных вод или задержкой внутриутробного развития плода. Только в 10 случаях направительным диагнозом было подозрение на РЛ, при этом 8 из 10 пациенток обратились к нам для подтверждения диагноза в 2000–2001 гг. Этот факт, несомненно, свидетельствует о росте квалификации врачей ультразвуковой диагностики в последнее время.

Специалисты из Бразилии сообщили о 5-летнем опыте работы одного из центров пренатальной диагностики [26]. Средний срок выявления РЛ в этом исследовании был большим и составил 28 нед. Мы получили абсолютно аналогичные результаты: средний срок пренатального выявления РЛ был равен 28,5 нед, при этом самое раннее обнаружение этой патологии зарегистрировано в 16 нед [12]. Согласно результатам S. Berge и соавт. [17], располагающих опытом пренатальной диагностики 70 случаев РЛ за 10 лет, средний срок обнаружения порока составил 22,5 нед. При этом в 10 из 70 наблюдений диагноз был установлен в 12–16 нед. Во всех этих случаях имелись сочетанные пороки развития, а в ходе пренатального кариотипирования была диагностирована трисомия 13.

При достаточной квалификации специалистов раннее выявление РЛ становится вполне возможным. Израильские исследователи [9] опубликовали интересные результаты работы, целью которой явилась ранняя диагностика РЛ. При трансвагинальном ультразвуковом обследовании 14 988 пациентов в интервале от 13 до 16 нед беременности им удалось обнаружить 91,7% РЛ (11/12). Однако в широкой клинической практике диагностировать РЛ удается в большинстве случаев только во II триместре беременности. Например, по данным Европейского мультицентрового исследования, проведенного в 1996–1998 гг., точность пренатальной ультразвуковой диагностики РЛ при скрининговом подходе составила только 21,4% при среднем сроке диагностики 25,5 нед [8], при этом существенные отличия показателей были зарегистрированы не только в разных странах, но и в разных центрах одной страны (табл. 13.6).

Следует отметить, что наиболее высокие показатели (55,5%) были получены в странах, где скрининговое «анатомическое» ультразвуковое исследование во II триместре беременности проводится в специализированных центрах пренатальной диагностики. В странах, где ультразвуковые скрининговые исследования осуществляются преимущественно врачами I уровня, точность пренатальной диагностики РЛ не превышала 17,2% при двукратном обследовании и 30,6% – при трехкратном. Наиболее низкие показатели (7%) были зарегистрированы в странах, где отсутствует национальная программа обязательных скрининговых ультразвуковых исследований во время беременности.

Наиболее трудными для диагностики в пренатальном периоде являются случаи изолированной расщелины губы или неба. Для диагностики изолированных

**Таблица 13.6.** Точность пренатальной ультразвуковой диагностики (в %) расщелин верхней губы/неба (по данным EUROSCAN Study Group) [8]

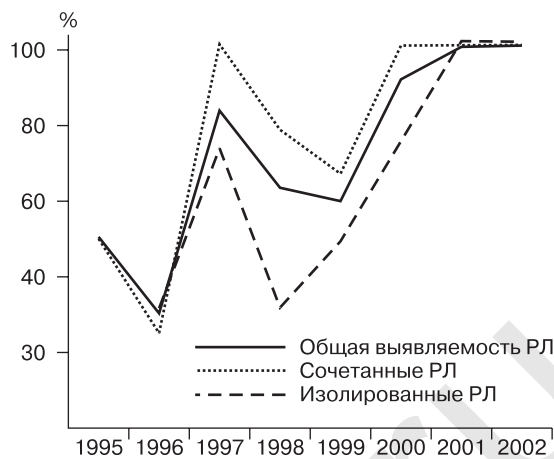
Страна	Изолированные	Сочетанные	Губа/небо	Небо
Австрия	22	14	37	0
Хорватия	0	0	0	0
Дания	0	0	0	0
Франция	40–42	37–53	52–53	8–14
Германия	0–23	40–66	33–66	0–20
Италия	8–10	45–60	10–28	0–23
Литва	2	17	8	4
Нидерланды	0–4	8–20	5–9	0
Испания	5–37	14–66	8–75	–
Швейцария	29	30	50	14
Юго-Западная Украина	29	0	28	–
Англия	26–54	20–55	38–47	0

дефектов неба необходимо при оценке структур лица плода во фронтальной плоскости получать четкое изображение альвеолярного отростка. В случаях дефекта определяется нарушение целостности альвеолярной дуги. Недавно специалистами из Израиля для улучшения пренатальной ультразвуковой диагностики дефектов неба было предложено измерение ширины альвеолярного отростка [27]. Ими было убедительно продемонстрировано, что во всех 8 случаях дефектов, которые удалось выявить в этой серии исследований, ширина альвеолярной дуги, начиная с 15 нед беременности, значительно превышала нормативные значения. Полученные результаты вселяют надежду, что использование этой методики позволит повысить выявляемость дефектов неба в пренатальном периоде.

Положительный опыт пренатальной диагностики изолированных дефектов неба в нашей практике, к сожалению, отсутствует. Два зарегистрированных случая этой патологии не были диагностированы до родов и были обнаружены только у новорожденных. Аналогичные данные приводят многие авторы, что лишний раз доказывает сложность этого пренатального диагноза как для скрининга, так и для консультативных исследований в центрах пренатальной диагностики [28–33].

Изолированные дефекты мягких тканей губы являются, по нашему мнению, не менее сложным пренатальным диагнозом. В литературе обобщенные данные по этой патологии отсутствуют. При анализе собственного опыта оказалось, что нам удалось выявить два случая изолированных дефектов мягких тканей губы в 25 и 32 нед беременности, при этом у обоих плодов при первом ультразвуковом исследовании порок был заподозрен, но окончательный диагноз удалось поставить только при динамическом наблюдении.

Очевидно, что выявляемость любого порока развития, в том числе и РЛ, в каждом диагностическом центре будет меняться год от года. По данным нашего ЦПД, с ростом опыта и квалификации врачей выявляемость РЛ возросла с 42,8% в 1995 г. до 100% в 2001–2002 гг. [34]. Аналогичные результаты приводят центры пренатальной диагностики из США – 90% [30] и 97%



**Рис. 13.36.** Динамика пренатальной общей выявляемости РЛ, а также сочетанных и изолированных расщелин в 1995–2002 гг. в ЦПД при роддоме № 27 г. Москвы.

[35], Великобритании – 88% [10], Израиля – 91,7% [9]. В среднем за 8 лет чувствительность пренатальной эхографии в выявлении РЛ составила, по нашим данным, 77,6% (рис. 13.36). Интересно, что этот показатель был выше для изолированных РЛ, что свидетельствует о достаточно высоком уровне скрининговых исследований. При выявлении грубой патологии, требующей прерывания беременности по медицинским показаниям, внимание врача, как правило, концентрируется на «основных» пороках, поэтому «второстепенные» аномалии, в том числе и РЛ, могут быть пропущены.

РЛ могут сочетаться с самыми разными пороками развития и в ряде случаев быть фенотипическими проявлениями хромосомной патологии. По данным J. Milerad и соавт. [36], сочетанные пороки развития при РЛ наиболее часто были представлены аномалиями конечностей и позвоночника (33%), а также пороками сердца (24%). В наших исследованиях самыми частыми находками при РЛ были пороки сердца (91,3%), различные виды аномалий развития центральной нервной системы (78,3%) и аномалии кистей, стоп, пальцев (78,3%). Кроме того, во многих случаях была диагностирована задержка внутриутробного развития плода (65,2%) и аномальное количество околоплодных вод (34,8%)

**Таблица 13.7.** Сочетанные изменения у плодов с расщелинами лица

Локализация сочетанных изменений	n	Частота встречаемости в группе плодов с РЛ, %
Череп и головной мозг	18	78,3
Лицо и шея	11	47,8
Грудная клетка и сердце	21	91,3
Брюшная полость и передняя брюшная стенка	10	43,5
Забрюшинное пространство	11	47,8
Конечности	18	78,3
Пуповина	4	17,4
ЗВРП	15	65,2
Аномальное количество вод	8	34,8
Неиммунная водянка	0	0

(табл. 13.7) [13]. По данным литературы, общая частота сочетанных аномалий при РЛ варьирует в достаточно широких пределах – от 17 до 76% (табл. 13.8).

Помимо пороков развития РЛ часто сочетаются с хромосомными аномалиями. Частота хромосомных дефектов при РЛ составляет от 9 до 51%, при этом среди цитогенетических находок доминируют синдромы Патау и Эдвардса (61 и 18,4% соответственно) (табл. 13.9). По данным S. Berge и соавт. [17], наиболее часто хромосомные аномалии диагностируются в случаях срединных и двусторонних расщелин губы и неба – 82 и 59% соответственно.

При изолированных РЛ патология хромосом в литературе не описана. По нашим многолетним данным, при изолированных РЛ ни одного случая хромосомного дефекта не было выявлено. Частота хромосомных аномалий при сочетанных РЛ составила 47,6% [13].

При изучении взаимосвязи РЛ и хромосомных аномалий оказалось, что в группе плодов с хромосомными аберрациями при синдромах Дауна и Тернера, а также при триплоидиях РЛ не были диагностированы. При синдроме Эдвардса этот порок развития был выявлен в 8,8%, при синдроме Патау – в 66,7%, при других грубых хромосомных аномалиях – в 5,3%. Общая частота РЛ при наличии у плода хромосомных дефектов составила 8,9% [13].

Приведенные данные свидетельствуют о том, что обнаружение РЛ должно нацеливать врача на исключение сочетанной патологии. С другой стороны, выявление порока развития любой локализации требует обязательной оценки структур лица для уточнения синдромологического диагноза. Высокая частота хромосомных аномалий при РЛ доказывает необходимость обязательного пренатального кариотипирования для уточнения этиологии порока. Следует подчеркнуть, что инвазивная диагностика особенно показана в тех случаях, когда при ультразвуковом исследовании РЛ представляется изолированным изменением и родители ориентированы на пролонгирование беременности. Даже при хорошей визуализации структур плода мы не можем быть абсолютно уверены в том, что сочетанная патология отсутствует. Знание кариотипа является дополнительной гарантией нормального развития плода и новорожденного.

РЛ – это порок развития, при котором прогноз для жизни и здоровья принципиально зависит от наличия сочетанных аномалий. Как уже указывалось выше, РЛ входят в состав многих синдромов с сомнительным прогно-

**Таблица 13.8.** Частота сочетанных пороков развития и хромосомной патологии (в %) при РЛ (дополненные данные [12])

Авторы	Сочетанные пороки развития	Хромосомные аномалии
V. Benacerraf, J. Mulliken, 1993 [31]	49	27
K. Nicolaides и соавт., 1993 [37]		48
G. Turner, P. Twining, 1993 [38]		29
R. Snijders, K. Nicolaides, 1996 [39]	63	35
M. Tolarova, J. Cervenka, 1998 [40]	18	9
Z. Blumenfeld и соавт., 1999 [9]		50
M. Clementi и соавт., 2000 [8]	16,9	10,1
R. Ruano и соавт., 2000 [26]	75,8	23,7
M.B. Медведев и соавт., 2001 [12]	58,9	18,2
S. Berge и соавт., 2001 [17]	65,7	51,4
C. Cash и соавт., 2001 [10]	30,8	
F. Perrotin и соавт., 2001 [41]	41,9	24,2
Е.В. Юдина, 2003 [13]	51,1	25,6

зом, а также являются фенотипическим проявлением хромосомных дефектов. Очевидно, что при своевременном выявлении грубых сочетанных пороков развития или хромосомных аномалий, вынашивание беременности становится нецелесообразным. Изолированная РЛ – это курабельная патология, не связанная с физической и умственной задержкой развития. В тех случаях, когда диагноз РЛ поставлен до родов и путем комплексного обследования плода исключена сочетанная анатомическая и хромосомная патология, перед семьей неизбежно встает традиционный вопрос «Что делать?».

Проблема вынашивания или прерывания беременности при РЛ является, по нашему мнению, не столько медицинской, сколько социальной и финансовой. Рекомендую семье пролонгирование беременности при изолированной РЛ, не следует забывать, что коррекция костного дефекта после рождения проводится, как правило, в несколько этапов, растянутых по времени на несколько лет. Кроме того, следует помнить о возможных материальных затратах на пластические операции. В конечном итоге окончательное решение о судьбе беременности должна принимать семья. Задача врача – предоставление максимально полной и объективной информации о возможной тактике ведения беременности и постнатального периода.

Как же формируется решение о прерывании беременности при РЛ? Наши исследования показали, что решающими факторами является наличие сочетанной

**Таблица 13.9.** Спектр патологии хромосом при РЛ (дополненные данные [12])

Авторы	Трисомия	Трисомия	Трисомия	Триплоидия	Другие хромосомные аномалии	Всего
	13	18	21			
V. Benacerraf, J. Mulliken, 1993 [31]	5	1	–	–	–	6
G. Turner, P. Twining, 1993 [38]	1	1	–	–	–	2
R. Snijders, K. Nicolaides, 1996 [39]	22	7	1	1	8	39
M. Clementi и соавт., 2000 [8]	41	13	3	4	13	74
R. Ruano и соавт., 2000 [26]	6	2	–	–	1	9
M.B. Медведев и соавт., 2001 [12]	3	2	–	–	3	8
S. Berge и соавт., 2001 [17]	28	6	–	1	1	36
F. Perrotin и соавт., 2001 [41]	8	5	–	–	2	15
Всего	114 (60,3%)	37 (19,6%)	4 (2,1%)	6 (3,2%)	28 (14,8%)	189 (100%)

патологии и срок постановки диагноза. По нашим данным, при сочтенных РЛ 77,3% пациенток приняли решение о прерывании беременности независимо от срока [12]. Пациенткам, решившим пролонгировать беременность в этой ситуации, окончательный диагноз был поставлен очень поздно (35–39 нед), когда менять тактику ведения беременности бессмысленно.

При изолированных РЛ решение о прерывании беременности приняли большинство пациенток – 70%, несмотря на возможность оказания адекватной помощи новорожденному [12]. В случаях ранней диагностики РЛ (II триместр), когда прерывание беременности возможно до срока жизнеспособности плода, частота прерываний беременности была выше, чем при позднем выявлении порока (начало III триместра) (66,7 и 27,3% соответственно).

Из общего количества беременностей, прерванных по медицинским показаниям после выявления РЛ в пренатальном периоде, на изолированные РЛ пришлось 29,2%, на сочтенные – 70,8%. Общая частота прерываний беременности по медицинским показаниям при диагностированных РЛ в наших исследованиях составила 61,5% [12].

В большинстве европейских стран, где социальная и медицинская помощь детям с РЛ регламентирована более четко, чем в России, из общего количества прерванных беременностей при РЛ, по данным мультицентрового исследования, только 3% пришлось на изолированные формы и 97% – на сочтенные [8].

Данные специалистов из Израиля [9] отличаются от результатов европейского мультицентрового исследования: родители отдавали предпочтение прерыванию беременности даже при изолированной патологии в 83,3% случаев, а общая частота прерываний беременности при РЛ составила 45,4%.

Значительную помощь родителям в выборе тактики ведения беременности при РЛ может оказать пренатальный консилиум с привлечением челюстно-лицевых хирургов. А. Moss [42] в своей статье приводит интересный пример влияния объективного пренатального консультирования на выбор родителей в случаях обнаружения изолированных РЛ у плода. В одном из центров пренатальной диагностики Израиля частота прерывания беременности при изолированных РЛ составляла 50%. После привлечения к пренатальному консультированию челюстно-лицевых хирургов частота прерываний беременности в этих ситуациях снизилась до 5% (!).

Консультация синдромолога после рождения ребенка позволяет уточнить пренатальный диагноз. Эмпирический риск повторения мультифакториальных расщелин зависит от количества членов семьи с аналогичной аномалией, их пола, степени их родства с пациентом, степени расщепления. По данным литературы, прием фолиевой кислоты до наступления следующей беременности может несколько уменьшить риск возникновения расщелин [43].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Мамедов Ад.А. Врожденная расщелина неба и пути ее устранения. М.: Детстоматиздат, 1998.
2. Новоселов Р.Д., Гладкий А.П. Эмбриологические предпосылки патогенеза врожденных расщелин верхней губы // *Стоматология*. 1985. № 3. С. 6–9.
3. Shields E.D. A Genetic and epidemiologic investigation // *Cleft Palate*. 1981. V. 20. P. 13–24.
4. Enlow D.H. *Facial Growth*. 3rd ed. Philadelphia, 1990. P. 316–317.
5. Larsen W. *Human Embryology*. NY: Churchill Livingstone, 1993.
6. Gotlin R.J., Pindborg J.J., Cohten M.M. *Syndromes of the head and neck*. N.Y.: McGraw-Hill Book Co, 1976.
7. Jones K.L. *Smith Recognizable Patterns of Human Malformations*. Philadelphia: WB Saunders, 1988.
8. Clementi M., Tenconi R., Bianchi F., Stoll C. and EUROSCAN study group. Evaluation of prenatal diagnosis of cleft lip with or without cleft palate and cleft palate by ultrasound: experience from 20 European registries // *Prenat. Diagn*. 2000. V. 20. P. 870–875.
9. Blumenfeld Z., Blumenfeld I., Bronshtein M. The early prenatal diagnosis of cleft lip and the decision-making process // *Cleft Palate Craniofac. J*. 1999. V. 36. P. 105–107.
10. Cash C., Set P., Coleman N. The accuracy of antenatal ultrasound in the detection of facial clefts in a low-risk screening population // *Ultrasound Obstet. Gynecol*. 2001. V. 18. № 5. P. 432–436.
11. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Структуры лица // *Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода*. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 87–116.
12. Медведев М.В., Юдина Е.В., Поталова Н.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. VI. Расщелины верхней губы и неба // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр*. 2001. Т. 9. С. 260–267.
13. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003
14. Das S., Runnels R., Smith J., Cohly H. Epidemiology of cleft lip and cleft palate in Mississippi // *South Med. J*. 1995. V. 88. P. 437–442.
15. Gregg T., Boyd D., Richardson A. The incidence of cleft lip and palate Northern Ireland from 1980–1990 // *Brit. J. Orthod*. 1994. V. 21. P. 387–392.
16. Murray J., Daack-Hirsch S., Bietow K. et al. Clinical and epidemiological studies of cleft lip and palate in Philippines // *Cleft Palate-Craniofac. J*. 1997. V. 34. P. 7–10.
17. Berge S.J., Plath H., van De Vondel P.T. et al. Fetal cleft lip and palate: sonographic diagnosis, chromosomal abnormalities, associated anomalies and postnatal outcome in 70 fetuses // *Ultrasound Obstet. Gynecol*. 2001. V. 18. № 5. P. 422–431.
18. Russel J.G.B. Radiology in the diagnosis of fetal abnormalities // *J. Obstet. Gynaecol. Br. Commonw*. 1969. V. 76. P. 345–350.
19. Hobbins J.C., Grannum P.A.T., Berkowitz R.L. et al. Ultrasound in the diagnosis of congenital anomalies // *Am. J. Obstet. Gynecol*. 1979. V. 134. P. 331–345.
20. Hackeloe B.J., Hansmann M. *Amniocentesis in early pregnancy // Recent advances in perinatal pathology and physiology* / Ed. White D.N. Chichester: Research Studies Press, 1980.
21. Christ I.E., Meinger M.G. Ultrasound diagnosis of cleft lip and cleft palate before birth // *Plast. Reconstr. Surg*. 1981. V. 68. P. 854–859.
22. Медведев М.В., Зыкин Б.И. *Договорились... // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр*. 1999. Т. 7. № 2. С. 96–99.
23. *Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика* / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999.
24. Медведев М.В., Алтынник Н.А. Применение доплерэхографии при экстракардиальных аномалиях у плода // *Допплерография в акушерстве* / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 113–144.
25. Monni G., Ibba R., Olla G. et al. Color Doppler ultrasound and prenatal diagnosis of cleft palate // *J. Clin. Ultrasound*. 1995. V. 23. P. 189–191.
26. Ruano R., Hanaoka B., Iglesias M.L. et al. Prenatal diagnosis and follow-up of 38 cases of cleft lip – 5-year experience of a Brazilian specialized center // *Ultrasound Obstet. Gynecol*. 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 59–60.
27. Goldstein I., Jakobi P., Tamir A., Goldstick O. Nomogram of the fetal alveolar ridge: a possible screening tool for the detection of primary cleft palate // *Ultrasound Obstet. Gynecol*. 1999. V. 14. № 5. P. 333–337.
28. Chitty L.S., Hunt G.H., Moore J., Lobb M.O. Effectiveness of routine ultrasonography in detecting fetal structural abnormalities in a low risk population // *Br. Med. J*. 1991. V. 303. P. 1165–1169.

29. Levi S., Hyjazi Y., Schaaps J.P. et al. Sensitivity and specificity of routine antenatal screening for congenital anomalies by ultrasound: the Belgian multi-centric study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V. 1. P. 102–110.
30. Cash C., Set P., Coleman N. The effectiveness of antenatal ultrasound in the detection of facial clefts // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 73.
31. Benacerraf B.R., Mulliken J.B. Fetal cleft lip and palate: sonographic diagnosis and postnatal outcome // *Plast. Reconstr. Surg.* 1993. V. 92. P. 1045–1051.
32. Boyd P.A., Chamberlain P., Hicks N.R. Six year experience of prenatal diagnosis in an unselected population in Oxford, UK // *Lancet.* 1998. V. 352. P. 1577–1581.
33. Hafner E., Sterniste W., Scholler J. et al. Prenatal diagnosis of facial malformations // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. P. 51–58.
34. Потапова Н.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика расщелин лица: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2003.
35. Nyberg D.A., Sickler G.K., Hegge F.N. et al. Fetal cleft lip with and without cleft palate: US classification and correlation with outcome // *Radiology.* 1995. V. 195. P. 677–684.
36. Milerad J., Larson O., Hagberg C., Ideberg M. Associated malformations in infants with cleft lip and palate: a prospective, population-based study // *Pediatrics.* 1997. V. 100. № 2. P. 180–186.
37. Nicolaides K.H., Salvesen D.R., Snijders R.J.M., Gosden C.M. Fetal facial defects: associated malformations and chromosomal abnormalities // *Fetal Diagn. Ther.* 1993. V. 8. P. 1–9.
38. Turner G.M., Twining P. The facial profile in the diagnosis of fetal abnormalities // *Clin. Radiol.* 1993. V. 47. P. 389–395.
39. Snijders R.J.M., Nicolaides K.H. *Ultrasound markers for fetal chromosomal defects.* N.Y., L.: The Parthenon Publ. Gr., 1996.
40. Tolarova M., Cervenka J. Classification and birth prevalence of orofacial clefts // *Am. J. Med. Genet.* 1998. V. 75. № 2. P. 126–137.
41. Perrotin F., de Poncheville L.M., Marret H., Paillet C., Lansac J., Body G. Chromosomal defects and associated malformations in fetal cleft lip with or without cleft palate // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 2001. V. 99. № 1. P. 19–24.
42. Moss A. Controversies in cleft lip and palate management // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 5. P. 420–421.
43. Shaw G.M., Lammer E.J., Wasserman C.R. et al. Risks of orofacial clefts in children born to women using multivitamins containing folic acid preconceptionally // *Lancet.* 1995. V. 346. P. 393–396.

## АНОМАЛИИ НОСА

Аномалии носа описаны при более чем 140 различных синдромах. К настоящему времени в специализированных периодических изданиях сообщалось о случаях пренатальной ультразвуковой диагностики аринии, срединных и латеральных расщелин носа, опухолей, пробосциса, атрезии передних и задних хоан, полиринии и гипоплазии костей носа. Более подробно в литературе представлены ариния, пробосцис, гипоплазия костей носа и опухоли (см. Опухоли).

### Ариния

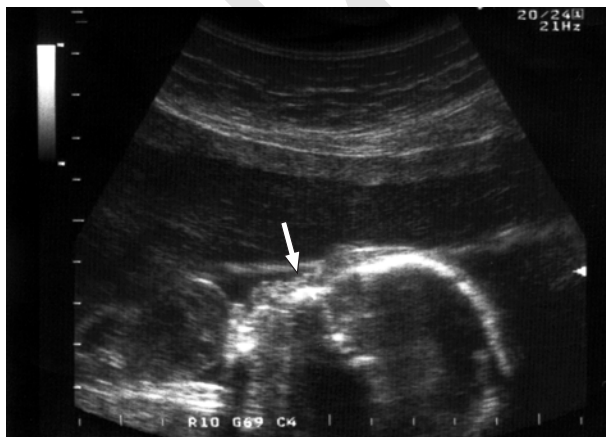
Под аринией подразумевают полное отсутствие мягких тканей носа. При этом пороке вместо носа определяется впадина в области между лбом и верхней губой. Полная форма аринии относится к очень редким врожденным дефектам. К настоящему времени описано не более 20 случаев этого порока у выживших детей [1].

Этиология аринии в большинстве случаев неизвестна. Отсутствие носа может встречаться как изо-

лированная аномалия, так и входить в состав различных синдромов (например, синдром Тричера – Коллинза) или сочетаться с другими пороками (голопроэнцефалия) [2].

К настоящему времени были опубликованы считанные случаи пренатальной ультразвуковой диагностики полной аринии [3–7]. Практически все авторы в своих статьях подчеркивали, что правильный диагноз удалось поставить только благодаря оценке профиля плода.

В единственном наблюдении нашего центра ариния была выявлена в 25–26 нед у плода с симметричной формой задержки внутриутробного развития [4]. Кроме аринии, были обнаружены другие аномалии: расщелина верхней губы и неба, гипертелоризм и экзофтальм, а также сложный комбинированный порок сердца (дефект межжелудочковой перегородки, атрезия трикуспидального клапана с гипоплазией правого желудочка и гипертрофией миокарда, стеноз клапана легочной артерии). Профиль плода в этом случае выглядел как «сглаженный» (рис. 13.37).



**Рис. 13.37.** Беременность 25–26 нед. «Сглаженный» профиль плода с полным отсутствием носа (стрелка).



**Рис. 13.38.** Эхограмма профиля плода с голопроэнцефалией. Отчетливо виден рудиментарный нос.

В ходе пренатального кариотипирования была обнаружена трисомия 18. В другом наблюдении был выявлен рудиментарный нос у плода с голопрозэнцефалией (рис. 13.38).

Ю.Г. Вишневская и В.М. Тельшева [7] приводят описание случая пренатальной диагностики аринии в 22 нед беременности у плода с множественными врожденными пороками (алобарная голопрозэнцефалия, срединная расщелина лица, микрофтальмия, гипотелоризм, диафрагмальная грыжа, общий артериальный ствол, дефект межжелудочковой перегородки, полидактилия, камптодактилия).

Наиболее ранняя пренатальная диагностика аринии с помощью трансвагинальной эхографии была проведена М. Bronshtein и соавт. [6], которые выявили этот порок развития в 14 нед беременнос-

ти. Кроме аринии у одного плода дополнительно были выявлены срединная расщелина лица, микроцефалия, микрофтальмия, голопрозэнцефалия и единственная артерия пуповины, у другого – анофтальмия, энцефалоцеле, поликистозные почки и полидактилия (синдром Меккеля).

При обнаружении врожденных пороков носа, включая случаи аринии, показано пренатальное кариотипирование в связи с высокой частотой вероятности хромосомных аномалий. Так, по данным К. Nicolaidis и соавт. [5], хромосомные дефекты были обнаружены у 32% плодов с аномалиями носа, а по данным М. Bronshtein и соавт. [6], аномальный кариотип был зарегистрирован в 40% случаев. Среди хромосомных дефектов наиболее часто отмечались трисомия 18 и 21, а также триплоидия.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Meyer R. Total external and internal construction in arhinia // *Plast. Reconstr. Surg.* 1997. V. 99. P. 534–542.
2. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 103–104.
3. Cusick W., Sullivan C.A., Rojas B. et al. Prenatal diagnosis of total arhinia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. № 3. P. 259–261.
4. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В., Потапова Н.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика полной аринии при синдроме Эдвардса // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 2. С. 135–136.
5. Nicolaidis K.H., Salvesen D.R., Snijders R.J., Gosden C.M. Fetal facial defects: associated malformations and chromosomal abnormalities // *Fetal Diagn. Ther.* 1993. V. 8. № 1. P. 1–9.
6. Bronshtein M., Blumenfeld I., Zimmer E.Z. et al. Prenatal sonographic diagnosis of nasal malformations // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 5. P. 447–454.
7. Вишневская Ю.Г., Тельшева В.М. Случай пренатальной диагностики алобарной голопрозэнцефалии в сочетании с диафрагмальной грыжей, пороками скелета и сердечно-сосудистой системы // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 215–217.

### Фронтоназальная дисплазия

Фронтоназальная дисплазия включает отсутствие кончика носа в сочетании со значительным расширением его корня, гипертелоризмом, срединной расщелиной лица и крыльев носа. Нередко в состав фронтоназальной дисплазии входит лобное энцефалоцеле.

Впервые фронтоназальная дисплазия была описана W. DeMeyer [1] в 1967 г., который определил это состояние как «синдром срединной расщелины лица». В последующие годы этот синдром был описан под другими названиями: фронтоназальная дисплазия [2], фронтоназальный синдром [3], фронтон-

**Таблица 13.10.** Суммарные данные о синдромах, в структуру которых входит фронтоназальная дисплазия

Синдром	Наиболее частые проявления, потенциально выявляемые при ультразвуковом исследовании
Акрокаллозальный синдром	Фронтоназальная дисплазия, гипертелоризм, гипоплазия или отсутствие мозолистого тела, постаксиальная или преаксиальная полидактилия, синдактилия, клинодактилия, сердечные аномалии
Орофациодигитальный синдром	Фронтоназальная дисплазия, срединная расщелина верхней губы и неба, клинодактилия, синдактилия, полидактилия, агенезия мозолистого тела
Акромелическая фронтоназальная дисплазия	Фронтоназальная дисплазия, гипоплазия большой берцовой кости, агенезия мозолистого тела (редко)
Окулоаурикулофронтоназальная дисплазия	Фронтоназальная дисплазия
Фронтоназальная дисплазия	Фронтоназальная дисплазия
Акрофронтоназальный синдром I	Фронтоназальная дисплазия, полидактилия, гипоплазия малой берцовой кости
Акрофронтоназальный синдром II	Фронтоназальная дисплазия, микроцефалия, синдактилия
Акроцефалополисиндактилия	Фронтоназальная дисплазия, макроцефалия, постаксиальная полидактилия рук, преаксиальная полисиндактилия стоп
Фронтоназальная дисплазия-сердце	Фронтоназальная дисплазия, сердечные аномалии, микроцефалия

назальный дизостоз [4]. Учитывая частое сочетание фронтоназальной дисплазии с дефектами костей свода черепа и аномалиями головного мозга, М. Cohen [5] в 1979 г. предложил эти случаи называть краниофронтоназальной дисплазией.

Несмотря на то, что к настоящему времени в периодической литературе опубликовано более 20 случаев фронтоназальной дисплазии у новорожденных [6], только в 3 наблюдениях диагноз был установлен в ходе ультразвукового обследования плода [7–9].

Р. Martinelli и соавт. [9] диагностировали фронтоназальную дисплазию у плода в 22 нед в ходе скринингового ультразвукового обследования.

При этом у плода были обнаружены лобное цефалоцеле, агенезия мозолистого тела, гемимегалэнцефалия, срединная расщелина лица и выраженный гипертелоризм; кончик носа отсутствовал, а его корень был значительно расширен. Учитывая неблагоприятный прогноз, беременность была прервана по медицинским показаниям.

Следует отметить, что при фронтоназальной дисплазии может наблюдаться широкий спектр сочетанных аномалий. В таблице 13.10 обобщены данные о синдромах, в структуру которых входит фронтоназальная дисплазия.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- DeMeyer W. The median cleft face syndrome // *Neurology*. 1967. V. 17. P. 961–971.
- Sedano H.O., Cohen M.M., Jirasek J., Gorlin R.J. Frontonasal dysplasia // *J. Pediatr.* 1970. V. 6. P. 906–913.
- Rohasco S.A., Massa J.L. Frontonasal syndrome // *Brit. J. Plast. Surg.* 1968. V. 21. P. 244–249.
- Sueldo G., Fernandes M.C. Frontonasal dysostosis, callosal agenesis, crossed-fused ectopia, tibial hemimelia and preaxial polydactyly of feet: severe expression of the acrocallosal syndrome? // *Am. J. Med. Genet.* 1993. V. 55. P. 494–497.
- Cohen M.M.Jr. Craniofrontonasal dysplasia // *Birth Defects*. 1979. V. XV (5B). P. 85–89.
- Robin N.H., Neidich J.A., Bason L.D. et al. Frontonasal malformation and cloacal exstrophy: a previously unreported association // *Am. J. Med. Genet.* 1996. V. 61. № 1. P. 75–78.
- Chervenak F.A., Tortora M., Mayden K. et al. Antenatal diagnosis of median cleft syndrome: sonographic demonstration of cleft lip and hypertelorism // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1984. V. 149. P. 94–97.
- Frattarelli J.L., Boley T.J., Miller R.A. Prenatal diagnosis of frontonasal dysplasia (median cleft syndrome) // *J. Ultrasound Med.* 1996. № 1. P. 81–83.
- Martinelli P., Russo R., Agangi A., Paladini D. Prenatal ultrasound diagnosis of frontonasal dysplasia // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. № 5. P. 375–379.

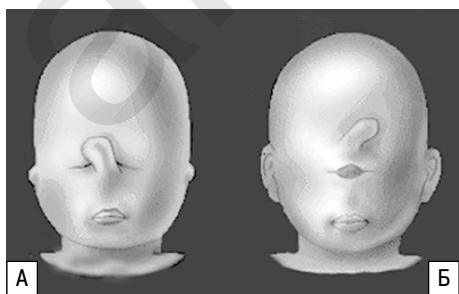
### Пробосцис

Пробосцис представляет собой хоботообразный отросток с одним или двумя внутренними отверстиями, обычно в сочетании с отсутствием носа (рис. 13.39). Чаще всего пробосцис отмечается у плодов с пороками проэнцефалической группы. Предполагается, что в этих случаях первичное поражение прехордальной мезэнхимы приводит к патологическому развитию срединных структур лица. В результате аномального развития области носа может происходить слияние обонятельных плакод и формирование пробосциса. Отверстие пробосциса не сообщается с хоанами. Решетчатая кость, носовые раковины, носовая и слезная кости отсутствуют. Пробосцис может локализоваться над уровнем орбит (этмоцефалия) или в месте обычной локализации носа (цебоцефалия). Нередко пробосцис сочетается с расщелинами лица. Во многих случаях эта

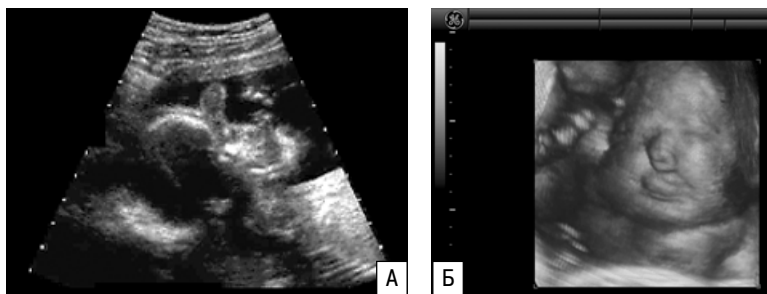
патология может быть фенотипическим проявлением хромосомных дефектов [1, 2].

Для пренатальной ультразвуковой диагностики пробосциса, как правило, достаточно изучения профиля плода. В сагиттальной плоскости отчетливо визуализируются аномальные срединные структуры лица, в частности хоботообразный вырост. Обычно диагноз пробосциса устанавливается во второй половине беременности в ходе скрининговых ультразвуковых исследований [3, 4] (рис. 13.40), хотя в отдельных случаях его удается обнаружить в ранние сроки беременности. О наиболее ранней диагностике пробосциса (9 нед и 2 дня) сообщили норвежские исследователи – Н.-G. Blaas и соавт. [5].

При обнаружении пробосциса следует провести дополнительное тщательное многоплоскостное скани-



**Рис. 13.39.** Схематическое изображение структур лица при пробосцисе без (А) и с (Б) циклопией.



**Рис. 13.40.** Эхограммы плодов с этмоцефалией при двухмерной эхографии (А) и цебоцефалией при трехмерной эхографии (Б).



рование головного мозга плода, а также исключить экстрацеребральные сочетанные пороки и хромосомные аномалии. Наибольшая серия пренатально диагностированных случаев пробосциса принадлежит Н.-G. Blaas

и соавт. [6]. В их исследованиях во всех 8 наблюдениях пробосцис был отмечен при голопроэнцефалии и других пороках. Хромосомные аномалии были диагностированы этими авторами в 25% случаев.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 104–105.
2. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
3. Эсетов М.А. Случай диагностики сочетания бездолевой голопроэнцефалии, циклопии и пробосциса // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 1. С. 70–72.
4. Рябов И.И., Николаев Л.Т., Алексеева Т.Л. Пренатальная ультразвуковая диагностика пробосциса в сочетании с голопроэнцефалией у плода с синдромом Патау в 22 нед беременности // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 2. С. 127–128.
5. Blaas H.-G.K., Eik-Nes S.H., Vainio T., Vogt Isaksen C. Alobar holoprosencephaly at 9 weeks gestation age visualized by two- and three-dimensional ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 15. № 1. P. 62–65.
6. Blaas H.-G.K., Eriksson A.G., Salvesen K.A. et al. Brains and faces in holoprosencephaly: pre- and postnatal description of 30 cases // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 1. P. 24–38.

### Гипоплазия костей носа

В классическом описании больных с трисомией 21 Ленгтон Даун отметил, что наиболее характерными проявлениями этого синдрома являются плоское лицо и маленький нос [1]. В дальнейшем все исследователи, в том числе и врачи ультразвуковой диагностики, отмечали характерное изменение («уплощение») профиля у плодов с синдромом Дауна, однако не уделяли должного внимания особенностям развития носовой кости у таких пациентов.

Парные носовые кости возникают на 10 нед эмбрионального развития в результате оссификации мембраны, покрывающей хрящевую назальную капсулу. При эхографическом исследовании эта структура визуализируется как изолированный срединный гиперэхогенный фокус, расположенный между фронтальными костями [2].

Долгое время в разных областях медицины существовали разрозненные данные о состоянии носовых костей (НК) у плодов и новорожденных. Еще в 1988 г. К. Jones [3] в ходе постнатальных исследований, проведенных задолго до пренатального изучения этого признака, показал, что врожденная аплазия или гипоплазия НК является частой находкой у больных с различными аномалиями развития и может быть одним из признаков 58 наследственных синдромов, включая трисомию 21 и трисомию 18.

В 1995 г. V. Guis и соавт. [4] были проведены первые пренатальные ультразвуковые исследования по измерению длины НК в ходе нормальной беременности, однако в задачу этой группы не входило сопоставление полученных результатов с данными по длине НК у плодов с пороками развития и генетическими синдромами. Таким образом, данные К. Jones не были востребованы практической пренатальной медициной.

В 1999 г. группа авторов под руководством N. Stempfel [5] при радиологических исследованиях установили, что в 15–40 нед при отсутствии анатомических изменений у плодов НК присутствовали во всех случаях, при наличии синдрома Дауна – только у 77%. Несмотря на полученные данные, вероятная зависимость аплазии НК и хромосомных

аномалий ускользнула от внимания специалистов и на этот раз.

В 2002 г. J. Sonek и K. Nicolaidis [6] описали укорочение или отсутствие НК в 19–22 нед беременности у трех плодов с трисомией 21, что дало основание расценивать этот признак как проявление хромосомных аномалий во II триместре беременности. В настоящее время изучение длины НК при беременности вызывает пристальное внимание специалистов ультразвуковой диагностики. Практически все основные работы, рассматривающие изменение длины НК при синдроме Дауна во второй половине беременности, были опубликованы только в 2003–2004 гг. [7–16].

Измерение НК при ультразвуковом исследовании во II триместре беременности, по мнению всех авторов, изучавших этот вопрос, должно проводиться строго в сагиттальной плоскости. Одновременно с НК необходимо хорошо визуализировать верхнюю и нижнюю челюсти, подбородок и губы. По мнению W. Lee и соавт. [7], при парасагиттальном сканировании за НК можно принять фронтальный выступ верхней челюсти, что приведет к искажению результатов измерений.

Некоторые авторы, в частности J. Sonek и K. Nicolaidis [6], рекомендуют строго выдерживать угол между направлением ультразвукового луча и осью носа, который должен составлять около 45°. По их мнению, изменение этого показателя приводит к погрешностям измерений или к затруднениям визуализации НК.

В наших исследованиях оценка НК осуществлялась при сагиттальном сканировании головы плода. Угол инсонации не учитывался, поскольку, по нашему мнению, точно оценить этот параметр во время исследования сложно. Значительно проще добиться четкого изображения профиля плода, включающего кости верхней и нижней челюсти, а также губы. Одновременная визуализация перечисленных объектов свидетельствует о получении оптимальной плоскости сканирования для оценки НК. Гипоплазией НК считают численные значения < 5-го перцентилля нор-

мативных показателей для конкретного срока беременности.

Проведенные к настоящему времени исследования продемонстрировали полностью сопоставимые результаты (табл. 13.11). Согласно полученным результатам, гипоплазия НК во второй половине беременности отмечена в 42,3–100% случаев синдрома Дауна, составив в среднем 53,7%. Таким образом, гипоплазия, или отсутствие НК, была зарегистрирована в среднем у каждого второго плода с синдромом Дауна.

В исследовании В. Bromley и соавт. [17] отсутствие НК при ультразвуковом обследовании плодов с синдромом Дауна в 15–20 нед беременности было зарегистрировано в 43% случаев, что оказалось в 86 раз чаще в сравнении с плодами с нормальным кариотипом (0,5%). Если в качестве диагностического критерия использовать отношение бипариетального размера головы к длине НК  $\geq 10$ , то чувствительность пренатальной диагностики синдрома Дауна возрастает до 81%. Правда, при этом частота ложноположительных результатов также увеличивается до 11%.

В исследованиях Р. Calda и соавт. [10] было установлено, что используя в качестве диагностического критерия гипоплазию НК (< 5-го перцентиля нормативных значений), у плодов с синдромом Дауна этот признак регистрируется в 11,4 раза чаще в сравнении с плодами с нормальным кариотипом – 66,6 и 5,85% соответственно.

В наших исследованиях у 38 плодов с различными хромосомными аномалиями гипоплазия НК была диагностирована в 18 случаях, что составило 47,4%. Таким образом, можно сделать вывод о том, что не только синдром Дауна, но и другие хромосомные дефекты почти в половине случаев проявляют себя аномальным развитием НК (рис. 13.41, 13.42). Следует подчеркнуть, что в наших исследованиях в группе с диагностированными хромосомными аномалиями гипоплазия НК всегда сочеталась с различными эхографическими изменениями. Изолированные случаи гипоплазии НК не были зарегистрированы в отличие от данных S. Cicero и соавт. [11], которые обнаружили этот признак в качестве единственной находки у 3 (8,8%) из 34 плодов с синдромом Дауна. Наиболее часто при наличии у плода хромосомных дефектов и гипоплазии НК нами были зарегистрированы аномалии и пороки развития сердца (31,7%), желудочно-кишечного тракта (14,6%), а также укорочение трубчатых костей (14,6%).

При оценке НК у плодов с синдромом Дауна следует помнить, что НК является парной костью и патологический процесс может затрагивать только одну из костей. Так, R. Chaoui и V. Benoit [14] у 3 из 9 плодов с синдромом Дауна и отсутствием НК, установленным с помощью двухмерной эхографии, при использовании трехмерной

**Таблица 13.11.** Частота синдрома Дауна при гипоплазии НК плода во второй половине беременности

Авторы	Общее количество наблюдений	Гипоплазия НК	
		n	%
V. Bunduki и соавт., 2003 [9]	22	13	59,1
Е.В. Юдина и соавт., 2003 [8]	30	15	50,0
P. Calda и соавт., 2003 [10]	6	4	66,6
S. Cicero и соавт., 2003 [11]	34	21	61,8
V. Larrea и соавт., 2003 [12]	4	2	50,0
W. Lee и соавт., 2003 [7]	20	9	45,0
A. Bergann и соавт., 2004 [13]	11	5	45,5
R. Chaoui, V. Benoit, 2004 [14]	17	9	52,9
F. Gamez и соавт., 2004 [15]	5	5	100
L. Goncalves и соавт., 2004 [16]	26	11	42,3
Всего	175	94	53,7

эхографии обнаружили отсутствие одной и гипоплазию контралатеральной НК. По мнению специалистов, трехмерная эхография представляет собой новый объективный метод уточнения характера поражения НК у плодов с синдромом Дауна.

Несмотря на значительное количество исследований, посвященных НК и опубликованных к настоящему времени, по нашему мнению, пока оценка НК у плода больше носит исследовательский, чем практический характер, поэтому нам представляется важным сделать несколько промежуточных выводов.

Прежде всего, следует признать, что НК – это анатомическая структура, которая доступна эхографическому контролю во второй половине беременности. Измерение длины НК, несомненно, требует определенных навыков и строгого соблюдения методических рекомендаций. При нарушении правил измерения неизбежны ошибки, которые могут привести к увеличению как ложноположительных, так и ложноотрицательных диагнозов гипоплазии НК.

Привлекательность длины НК как возможного ультразвукового признака различной патологии плода, заключается в том, что эта анатомическая структура подлежит объективной пренатальной оценке и в дальнейшем при необходимости может быть включена даже в скрининговый протокол ультразвуковых исследований при беременности.



**Рис. 13.41.** Беременность 22–23 нед. Отчетливо видна выраженная гипоплазия НК у плода с синдромом Дауна.



**Рис. 13.42.** Беременность 21–22 нед. Отчетливо видна гипоплазия НК (4,5 мм) у плода с синдромом Эдвардса.

Изолированное уменьшение длины НК, по-видимому, не связано с патологическими состояниями (например, с хромосомными аномалиями), однако этот факт требует аргументированных доказательств. Необходимо проведение безвыборочных исследований для определения частоты встречаемости этого ультразвукового признака не только в группе риска по врожденным и наследственным заболеваниям, но и в общем потоке беременных, а также для планомерного изучения данных об исходах бе-

реженностей при наличии гипоплазии НК. Приведенные данные литературы и результаты наших исследований свидетельствуют о наличии связи между гипоплазией НК и хромосомными дефектами. Несомненно, новые работы в этом направлении позволят получить более точные данные и объективные цифры, однако уже сейчас можно утверждать, что этот признак может быть расценен как новый информативный пренатальный эхографический маркер хромосомных аномалий.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Down L. Observations on an ethnic classification of idiots // *Clinical Lectures and Reports / London Hospital*. 1866. V. 3. P. 259–262.
- Sperber G. Facial skeleton // *Craniofacial development*. Gamilton, Ontario, Canada: B. Decker Inc., 2001. P. 104.
- Jones K. Smith's recognizable patterns of human malformation (4th ed.). W.B. Saunders: London, 1988.
- Guis V., Ville Y., Vincent Y. et al. Measurement of fetal nasal bones through gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 304–307.
- Stempfel N., Hutten Y., Fredouille C. et al. Skeletal abnormalities in fetuses with Down's syndrome: a radiographic post-mortem study // *Prenat. Radiol.* 1999. V. 29. P. 682–688.
- Sonek J., Nicolaides K. Prenatal ultrasonographic diagnosis of nasal bone abnormalities in three fetuses with Down syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2002. V. 186. P. 139–141.
- Lee W., DeVore G., Comstock C. et al. Nasal bone evaluation in fetuses with Down syndrome during the second and third trimesters of pregnancy // *J. Ultrasound Med.* 2003. V. 22. P. 55–60.
- Юдина Е.В., Медведев М.В., Ионова С.Г. и др. Перинатальные исходы при эхографических маркерах врожденной и наследственной патологии. VI. Длина костей носа плода во II и III триместрах беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 3. С. 189–194.
- Bunduki V., Ruano R., Miguelez J. et al. Fetal nasal bone length: reference range and clinical application in ultrasound screening for trisomy 21 // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. P. 156–160.
- Calda P., Koucky M., Viskova H. et al. Nasal bone length as a marker of Down syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 81.
- Cicero S., Sonek J.D., McKenna D.S. et al. Nasal bone hypoplasia in trisomy 21 at 15–22 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. № 1. P. 57–61.
- Larrea V., Merino D., Sepulveda E. et al. Ultrasound reference ranges for nasal bone in a Chilean population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 80.
- Bergann A., Bamberg C., Bollmann R., Kalache K.D. Assessment of fetal nasal bone in second trimester using three-dimensional ultrasound: a systematic study comparing multiplanar mode and skeletal mode // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 323.
- Chaoui R., Benoit B. 3D ultrasound with maximal mode rendering: a novel technique to visualize bilateral or unilateral presence or absence of nasal bones in fetuses with Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 327.
- Gamez F., Ferreiro P., Salmean J.M. Ultrasonographic measurement of fetal nasal bone in a low-risk population at 19–22 gestational weeks // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 23. № 2. P. 152–153.
- Goncalves L.F., Espinoza J., Lee W. et al. Hypoplastic rather than absent nasal bones: a novel phenotypic characteristic of trisomy 21. Description by 3D ultrasound and clinical significance // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 326–327.
- Bromley B., Lieberman E., Shipp T., Benacerraf B. Fetal nasal bone length: a marker for Down syndrome in the second trimester // *J. Ultrasound Med.* 2002. V. 21. P. 1387–1394.

## АНОМАЛИИ НИЖНЕЙ ЧЕЛЮСТИ

Аномалии нижней челюсти обычно устанавливаются при изучении профиля плода. Наиболее часто в пренатальном периоде регистрируются микрогения и отоцефалия.

### Микрогения

Микрогения представляет собой аномалию лица, которая характеризуется гипоплазией нижней челюсти. Результаты мультицентровых перинатальных исследований, проведенных зарубежными специалистами, свидетельствуют, что частота микрогении в среднем составляет 7 случаев на 10 000 родов [1].

Большинство случаев микрогении входят в состав различных синдромов. Описано более 100 синдромов, при которых микрогения является их составной частью. Кроме того, она часто встречается при скелетных дисплазиях и хромосомных аномалиях, таких как трисомии 13, 18, несбалансированные транслокации. Действие некоторых тератогенных факторов (триметион, метатрексат, аминоптерин,

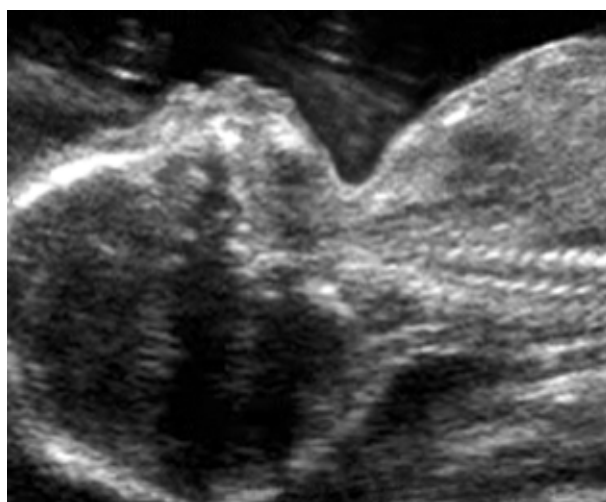


Рис. 13.43. Беременность 22 нед. Микрогения у плода с синдромом Эдвардса.

ретиновая кислота, алкоголь) также может приводить к формированию микрогении [2].

Для пренатальной диагностики микрогении необходимо при ультразвуковом сагиттальном сканировании плода изучить его профиль. В случаях микрогении обычно выявляется выступающая верхняя губа и маленький скошенный подбородок [2–4]. Микрогения нередко сочетается с другими аномалиями лицевых структур, которые также можно диагностировать при изучении структур лица плода в сагиттальной плоскости. Среди экстралицевых пороков нередко отмечаются врожденные пороки сердца, поэтому в случаях обнаружения микрогении у плода необходимо комплексное эхокардиографическое исследование.

Пренатальное кариотипирование показано во всех случаях ультразвуковой диагностики микрогении в связи с высокой частотой анеуплоидий при этой аномалии. По нашим данным, частота хромосомных аномалий при наличии у плода микрогении составила 71,4% (10/14), при этом во всех случаях эта аномалия сочеталась с другими ультразвуковыми изменениями [5]. В наших исследованиях наиболее частой цитогенетической находкой при микрогении была трисомия 18 (рис. 13.43). Кроме того, при этом признаке, нам удалось диагностировать трисомию 13, триплоидию и трисомию 20.

По данным В. Bromley и В. Benacerraf [4], из 20 наблюдений с пренатально диагностированной микрогенией, хромосомные аномалии были выявлены в 5 (25%), из которых 3 случая пришлось на трисомию 18, 1 – на трисомию 13 и 1 – на трисомию 9.

При изучении эхографических находок в 135 случаях хромосомных синдромов, выявленных в нашем центре в пренатальном периоде за несколько лет работы, микрогения была зарегистрирована у 10 плодов, то есть в 7,4% случаев, при этом 70% наблюдений пришлось на синдром Эдвардса.

Пренатальное выявление микрогении должно служить поводом к тщательному изучению анатомии



Рис. 13.44. Беременность 26 нед. А – эхограмма профиля плода с синдромом Ларсена. Отчетливо видна микрогения. Б – фенотип абортуса [6].

плода и исключению синдромов, в структуру которых входит микрогения. Так, Е.Е. Панковой и соавт. [6] удалось в 26 нед беременности предположить синдром Ларсена у плода на основании обнаружения микрогении в сочетании с аномальной формой головы («лимон»), снижением звукопроводимости костей черепа, сглаженным профилем (рис. 13.44), гипоплазией грудной клетки и легких, искривлением позвоночника в грудном и поясничном отделах, аномальной установкой стоп и фиксированным положением конечностей. Диагноз синдрома Ларсена был подтвержден в ходе изучения фенотипа абортуса после прерывания беременности по медицинским показаниям.

В тех случаях, когда микрогения является изолированной или входит в состав синдромов, совместимых с жизнью (например, синдром Treacher Collins или Robin), показано родоразрешение в перинатальном центре, поскольку у детей с этой аномалией нередко развивается синдром дыхательных расстройств.

Прогноз для жизни и здоровья при микрогении определяется сочетанными изменениями и часто бывает неблагоприятным. Показательной в этом отношении является серия наблюдений В. Bromley и В. Benacerraf [4]. По данным этих авторов, из 20 плодов с микрогенией выжили только 4 (20%), поскольку в большинстве случаев были выявлены грубые сочетанные пороки развития и/или хромосомные аномалии.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Chung C.S., Myrianthopoulos N.C. Factors affecting risks of congenital malformations: analysis of epidemiologic factors in congenital malformations. Report from the Collaborative Perinatal Project // Birth Defects. 1975. V. 11. P. 1–22.
2. Turner G.M., Twining P. The facial profile in the diagnosis of fetal abnormalities // Clin. Radiology. 1993. V. 47. P. 389–395.
3. Nicolaides K.H., Salvesen D.R., Sniijders R.J.M., Gosden C.M. Fetal facial defects: associated malformations and chromosomal abnormalities // Fetal Diagn. Ther. 1993. V. 8. P. 1–9.
4. Bromley B., Benacerraf B.R. Fetal micrognathia: associated anomalies and outcome // J. Ultrasound Med. 1994. V. 13. P. 529–533.
5. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003
6. Панкова Е.Е., Клипа М.В., Омельченко О.Н. и др. Случай пренатальной диагностики синдрома Ларсена // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 142–143.

#### Отоцефалия

Отоцефалия («ухо-голова») – это крайне редкая летальная аномалия, истинная частота которой до сих пор остается неизвестной. По мнению

A. Stevenson и соавт. [1], отоцефалия встречается не чаще 1 случая на 70 000 новорожденных. К настоящему времени во всех специальных изданиях

описано менее 100 наблюдений этого порока, хотя первый случай был зарегистрирован Kerckring еще в 1717 г. Отоцефалия характеризуется выраженной гипоплазией или полным отсутствием нижней челюсти, сближением височных костей, что приводит к резкому смещению ушных раковин и их горизонтальному расположению [2, 3]. Степень анатомических нарушений при этой патологии варьирует от грубых изменений (расположение ушных раковин вплотную к средней линии лица – синотия, агнотия и отсутствие рта) до сравнительно незначительных пороков (низкое расположение ушных раковин, микрогения).

Отоцефалия возникает в результате дефекта развития первой глоточной дуги, который в свою очередь может быть следствием аномальной миграции нервных клеток или дефицитом мезодермы вокруг мандибулярного бугорка.

Впервые о пренатальной диагностике отоцефалии в 30 нед беременности сообщили D. Carles и соавт. [4] в 1987 г. Следует отметить, что в большинстве описанных клинических наблюдений диагноз отоцефалии был установлен только во второй половине беременности, хотя сочетанные пороки развития (например, голопрозэнцефалия) в некоторых случаях были выявлены авторами уже в конце I триместра или во II триместре (табл. 13.12).

Пренатальная ультразвуковая диагностика отоцефалии основана на отсутствии нижней челюсти, что может быть установлено при исследовании лица

плода в поперечной и сагиттальной плоскостях сканирования.

Анализ описанных случаев отоцефалии показывает, что в подавляющем большинстве наблюдений этот порок сочетается с другими аномалиями развития: микроглоссией, голопрозэнцефалией, циклопией и situs inversus и др. [4]. Выделяют также синдром агнатии-голопрозэнцефалии, основными признаками которого являются синофтальмия, синотия, пробосцис, а также сочетание с врожденными пороками сердца, почек и кишечника.

Нередко при отоцефалии диагностируется многоводие, связанное с нарушением процесса глотания плодом околоплодных вод, возникающим в результате сочетания этого порока с атрезией верхней части пищевода и трахеи. В связи с этим, по-видимому, в некоторых случаях авторами было отмечено отсутствие эхотени желудка у плода [7–10].

Наличие сочетанных аномалий развития легло в основу классификации отоцефалии. Некоторые исследователи предлагают выделять 4 типа отоцефалии: I тип – изолированная агнатия; II тип – агнатия с голопрозэнцефалией; III тип – агнатия с situs inversus и висцеральными аномалиями; IV тип – агнатия, голопрозэнцефалия, situs inversus, висцеральные аномалии [22].

Большинство описанных наблюдений отоцефалии являются спорадическими, хотя встречаются и семейные случаи.

**Таблица 13.12.** Суммарные данные литературы о пренатальной ультразвуковой диагностике отоцефалии

Авторы	Срок беременности, нед	Сочетанные пороки
D. Carles и соавт., 1987 [4]	30	Голопрозэнцефалия
W. Persutte и соавт., 1990 [5]	20	Циклопия, киста шеи, полиспления, центральное расположение желчного пузыря, персистирующая левая верхняя полая вена, атрезия двенадцатиперстной кишки, гипоплазия надпочечников
G. Joffe и соавт., 1991 [6]	27	Агнатия-голопрозэнцефалия, расщелина верхней губы и неба
M. Rolland и соавт., 1991 [7]	23	Голопрозэнцефалия, пробосцис, выраженный гипотелоризм
M. Porteous и соавт., 1993 [8]	18	Гидроанэнцефалия
S. Okuno и соавт., 1996 [9]	36	Голопрозэнцефалия
H. Lin и соавт., 1998 [10]	24	Поттер секвенция
R. Rahmani и соавт., 1998 [11]	24	Пробосцис, гипотелоризм
M. Pierro и соавт., 1999 [12]	19	Гипотелоризм
	29	Пробосцис, гипоплазия задней черепной ямки, гипоплазия надпочечников, микрогастрия, гипоплазия легких
В.Б. Цхай, С.Н. Ефремов, 2000 [13]	27	Голопрозэнцефалия, аплазия селезенки
С.А. Чугунова и соавт., 2001 [14]	29	Пробосцис, дефект межпредсердной перегородки, гипоплазия надпочечников, двухдолевое правое легкое
Y. Ebina и соавт., 2001 [15]	23	Агнатия-голопрозэнцефалия
H. Blaas и соавт., 2002 [16]	30	Агнатия-голопрозэнцефалия, пробосцис
	20	Агнатия-голопрозэнцефалия, астомия, киста гортани и аномалии, связанные с неразделением близнецов
	13	Анэнцефалия, пробосцис
S. Ozden и соавт., 2002 [17]	34	Агнатия-голопрозэнцефалия-situs inversus
О.Л. Галкина, 2003 [18]	28	Агенезия языка, отсутствие ротовой щели
Д.А. Дайнеко, А.Ю. Блинов, 2003 [19]	22	Не описаны
С. Chen и соавт., 2003 [20]	29	Левосторонняя микрофтальмия, правосторонняя анофтальмия, микростомия
S. Yang и соавт., 2003 [21]	31	Не описаны
P.A. Джуккаев, 2004 [22]	20	Отсутствие полости рта, языка, аплазия глотки и гортани, сращение всех шейных позвонков, гидроцефалия, гипоплазия мозжечка, преаксиальная полидактилия левой кисти



**Рис. 13.45.** Отоцефалия. Эхограмма лица плода. Отчетливо видны пробосцис и четко очерченная ушная раковина в нижней части лица [14].



**Рис. 13.46.** Отоцефалия. То же наблюдение. Фенотип абортуса. Отчетливо видны характерные признаки отоцефалии [14].



**Рис. 13.47.** Отоцефалия. А – аномальный профиль плода (отсутствие изображения нижней челюсти). Б – поперечный срез на уровне I шейного позвонка. Стрелкой указано аномальное расположение ушной раковины. В – фенотип абортуса [18].

В отечественной литературе было опубликовано 5 статей, посвященных пренатальной диагностике отоцефалии [13, 14, 18, 19, 22]. С.А. Чугунова и соавт. [14] приводят описание наблюдения ультразвуковой диагностики отоцефалии у плода в 29 нед беременности. При осмотре лицевого черепа плода было отмечено отсутствие нижней челюсти, сближение височных костей, ушные раковины располагались низко, горизонтально, вплотную друг к другу в центральной части лица (рис. 13.45, 13.46). Интраорбитальный размер был уменьшен. Кроме того, были диагностированы экзофтальм и пробосцис. Беременность была прервана по медицинским показаниям. В ходе патологоанатомического исследования диагноз отоцефалии был подтвержден. Дополнительно авторам удалось выявить у плода дефект межпредсердной перегородки, гипоплазию надпочечников и двудольное правое легкое.

В клиническом наблюдении, описанном О.Л. Галкиной [18], при изучении структур лица плода в 28 нед беременности не удалось получить эхографического изображения нижней челюсти ни в поперечной, ни в сагиттальной плоскостях (рис. 13.47). Кроме того, отсутствовали привычные движения губ и языка плода. Изображение носогубного треугольника было аномальным: эхографическое изображение губ отсутствовало, а альвеолярный отросток верхней челюсти был представлен струк-

турой в виде острого угла шириной 12 мм. При поперечном сканировании на уровне I шейного позвонка исследователям удалось визуализировать аномально расположенные ушные раковины. Беременность была прервана по медицинским показаниям, пренатальный диагноз полностью подтвержден.

Приведенные клинические наблюдения относятся ко II–V типам отоцефалии, которые могут быть диагностированы достаточно легко в связи с наличием грубых сочетанных аномалий. Пренатальное обнаружение порока I типа нередко вызывает затруднения даже у опытных специалистов, поскольку важно не только выявить лицевые аномалии, но и правильно интерпретировать полученные данные. В связи с особенностями пренатальной диагностики изолированной отоцефалии заслуживает внимание клиническое наблюдение, представленное Д.А. Дайнеко и А.Ю. Блиновым [19], которым удалось обнаружить этот порок в 22 нед беременности при скрининговом ультразвуковом исследовании. Следует подчеркнуть, что зарубежные авторы [21] диагностировали изолированную отоцефалию только в 31 нед беременности.

Внедрение современных технологий в клиническую практику может оказать существенное влияние на улучшение пренатальной диагностики отоцефалии. Так в наблюдении, представленном Y. Ebina и

соавт. [15], для оценки структур лица плода дополнительно была использована трехмерная эхография.

Очевидно, что даже при изолированной отоцефалии прогноз для жизни и здоровья крайне неблагоприятный в связи с наличием грубых анатомических нарушений, поэтому во всех случаях пренатальной диагностики этого порока следует рекомендовать прерывание беременности [23].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Stevenson A.C., Johnston H.A., Stewart M.I.P. et al. Congenital malformation: a report of a study of series of consecutive births in 24 centers // Bull. WHO 34. 1966. Suppl. 1.
2. Тератология человека. Руководство для врачей / Под ред. Лазюка Г.И. М.: Медицина, 1991.
3. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999.
4. Carles D., Serville F., Mainguene M., Dubeeq J.P. Cyclopiotocephaly association: a new case of the most severe variant of agnathia-holoprosencephaly complex // J. Craniofac. Genet. Dev. Biol. 1987. V. 7. P. 107–113.
5. Persutte W.H., Lenke R.R., DeRosa R.T. Prenatal ultrasonographic appearance of the agnathia malformation complex // J. Ultrasound Med. 1990. V. 9. P. 725–758.
6. Joffe G.M., Izquierdo L.A., Del Valle G.O. et al. Agnathia-holoprosencephaly // www.TheFetus.net, 1991.
7. Rolland M., Sarramon M.F., Bloom M.C. Astomia-agnathia-holoprosencephaly association. Prenatal diagnosis of a new case // Prenat. Diagn. 1991. V. 11. P. 199–203.
8. Porteous M.E., Wright C., Smith D., Burn J. Agnathia-holoprosencephaly: a new recessive syndrome? // Clin. Dysmorphol. 1993. V. 2. P. 161–164.
9. Okuno S., Hamada H., Fujiki Y. et al. Two cases of agnathia-holoprosencephaly complex // Acta Obstet. Gynaec. Jpn. 1996. V. 48. P. 237–239.
10. Lin H.H., Liang R.L., Chang F.M. et al. Prenatal diagnosis of otocephaly using two-dimensional and three-dimensional ultrasonography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. № 5. P. 361–363.
11. Rahmani R., Dixon M., Chitayat D. et al. Otocephaly: prenatal sonographic diagnosis // J. Ultrasound Med. 1998. V. 17. P. 595–598.
12. Pierro M., Repossi F., Clavelli A. Case 5 // www.TheFetus.net, 1999.
13. Цхай В.Б., Ефремов С.Н. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики отоцефалии // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2000. Т. 8. № 2. С. 147–149.
14. Чугунова С.А., Степанова Н.Б., Удалова О.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика отоцефалии: клиническое наблюдение // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 3. С. 210–212.
15. Ebina Y., Yamada H., Kato E.H. et al. Prenatal diagnosis of agnathia-holoprosencephaly: three-dimensional imaging by helical computed tomography // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 1. P. 68–71.
16. Blaas H.-G.K., Eriksson A.G., Salvesen K.A. et al. Brains and faces in holoprosencephaly: pre- and postnatal description of 30 cases // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 1. P. 24–38.
17. Ozden S., Bilgic R., Delikara N., Basaran T. The sixth clinical report of a rare association: agnathia-holoprosencephaly-situs inversus // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. № 9. P. 840–842.
18. Галкина О.Л. Случай пренатальной диагностики отоцефалии // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 130–132.
19. Дайнеко Д.А., Блинов А.Ю. Ультразвуковая пренатальная диагностика отоцефалии // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 62–63.
20. Chen C.-P., Wang K.-G., Huang J.-K. et al. Prenatal diagnosis of otocephaly with microphthalmia/anophthalmia using ultrasound and magnetic resonance imaging // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. № 2. P. 214–215.
21. Yang S.H., Seo Y.S., Lee Y.S. et al. Prenatal sonographic diagnosis of isolated agnathia: a case report // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. № 2. P. 190–193.
22. Джуккаев Р.А. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики отоцефалии // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 2. С. 136–138.
23. Shermak M.A., Dufresne C.R. Nonlethal case of otocephaly and its implications for treatment // J. Craniofac. Surg. 1996. V. 7. P. 372–375.

## ОПУХОЛИ

Среди опухолей поверхности головы, лица и шеи наиболее часто отмечаются тератомы, гемангиомы, лимфангиомы, эпигнатус и эпюлис.

### Тератома

Тератома относится к доброкачественным опухолям, развивающимся из различных тканей, которые могут быть производными всех трех зародышевых листков. Самой частой локализацией тератом (до 40%) является крестцово-копчиковый отдел позвоночника. Доля тератом, располагающихся на лице и шее, составляет только 5,5% [1].

Первые публикации, посвященные отдельным клиническим наблюдениям тератом поверхности головы, лица и шеи, начали появляться на страницах специализированных журналов, начиная с конца 70-х гг. За последние 10 лет нам удалось собрать описание 12 наблюдений пренатальной диагностики поверхностных тератом лица, головы и шеи (табл. 13.13).

Частота тератом лица и шеи точно не установлена. К настоящему времени были опубликованы

сообщения более чем о 150 случаях тератомы лица и шейной области, точный пренатальный диагноз авторам удалось поставить в единичных наблюдениях. Почти в 90% случаев диагноз тератомы был сформулирован только после родов.

В пренатальном периоде в ходе ультразвукового исследования тератомы лица и шеи можно заподозрить при обнаружении образования кистозного, солидного или кистозно-солидного строения (рис. 13.48). Например, в наблюдении, представленном Л.Г. Бурденко [6], была диагностирована тератома лица больших размеров (рис. 13.49). Опухоль больших размеров (диаметр более 12 см) исходила из левой височной области и имела преимущественно солидное строение.

По данным многих исследователей, тератомы лица и шеи могут быть выявлены уже в 19–20 нед беременности. В ряде случаев, когда опухоль была обнаружена в начале III триместра, авторы обращали внимание на то, что при эхографическом исследовании структур лица и шеи плода в 20–24 нед беременности патологических измене-

**Таблица 13.13.** Суммарные данные литературы о пренатальной диагностике поверхностных тератом лица, головы и шеи

Авторы	Срок беременности, нед	Данные эхографии	Перинатальные исходы
M. Hansen и соавт., 1995 [2]	21	Кистозно-солидное образование носа	Благоприятный, ребенок оперирован после родов в 2 этапа
T. Shipp и соавт., 1995 [3]	20	Образование кистозно-солидной структуры, исходящее из носа, диаметром 2,5 см	Благоприятный, ребенок оперирован после родов
A. Gagnon и соавт., 1998 [4]	33	Солидное образование передней части шеи, размером 6x7 см	Благоприятный, во время операции удалена тератома щитовидной железы
	32	Солидное образование шеи больших размеров	
V. Kerner и соавт., 1998 [5]	30	Образование кистозно-солидной структуры, исходящее из переднебоковой поверхности шеи, размером 8x7 см	Прерывание беременности
	24	Преимущественно кистозное образование, исходящее из области нижней челюсти и передней поверхности шеи, размером 12x11 см; в 36 нед – 16x13x10,5 см	
Л.Г. Бурденко, 1999 [6]	30	Преимущественно солидное образование левой височной области, диаметром более 12 см; в 37–38 нед – более 20 см	Благоприятный, ребенок оперирован на 2-й день жизни
V. Benacerraf, 1999 [7]	20	Образование солидной структуры, исходящее из носа, диаметром 2,5 см; в 36 нед – 7 см	Благоприятный, ребенок оперирован в 2 этапа
R. Axt-Fliedner и соавт., 2001 [8]	23	Образование кистозно-солидной структуры, исходящее из переднебоковой поверхности шеи, размером 4,0x4,5 см; в 32 нед – 10x10 см	Недоношенный ребенок умер после родов от дыхательной недостаточности
E. Jones, 2002 [9]	19	Образование кистозной структуры, исходящее из основания языка и выходящее за пределы полости рта, диаметром 2,1 см	Благоприятный, ребенок оперирован на 2-й день жизни
A. Merenda и соавт., 2003 [10]	28	Образование солидной структуры с небольшими кистозными включениями, исходящее из шеи, размером 6,1x5,1 см	Внутриутробная гибель
В.А. Левченко, Л.Ф. Головкина, 2004 [11]	19–20	Образование кистозно-солидной структуры правой щеки и околоушной области с переходом на шею, размером 2,9x2,6 см	Прерывание беременности

ний не было выявлено. Вероятно, этот факт можно объяснить активным ростом опухоли в пренатальном периоде.

В.А. Левченко и Л.Ф. Головкина [11] приводят описание случая пренатальной ультразвуковой диагностики тератомы лица и шеи в 19–20 нед беременности. При ультразвуковом исследовании было обнаружено образование размером 29x26 мм, которое локализовалось на поверхности правой щеки и околоушной области с переходом на шею (рис. 13.50).

Образование имело четкие наружные контуры и кистозно-солидное строение. По желанию пациентки беременность была прервана в 20 нед. Пренатальный диагноз подтвержден при патогистологическом исследовании.

R. Axt-Fliedner и соавт. [8] удалось диагностировать тератому шеи в 23 нед беременности. Родители приняли решение в пользу пролонгирования беременности. Размер опухоли постепенно увеличивался от 4,0x4,5 см в 23 нед до 10x10 см в



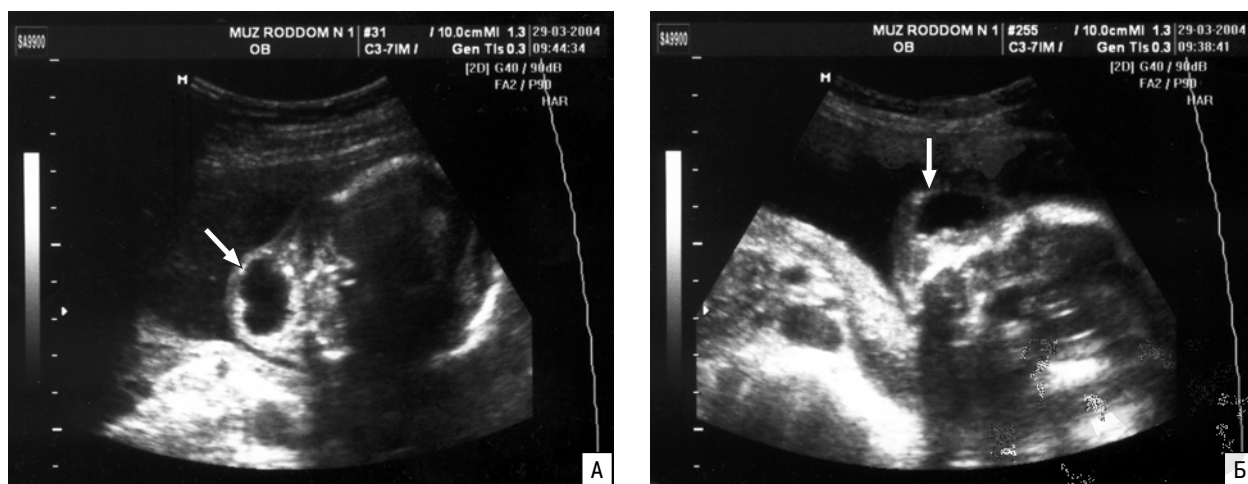
**Рис. 13.48.** Беременность 20 нед. Тератома носа [3].



**Рис. 13.49.** Лицевая тератома в 30 нед беременности (А). 1 – тератома; 2 – голова плода. Б – фотография ребенка [6].







**Рис. 13.50.** Беременность 19–20 нед. Поперечное (А) и косое (Б) сечение головы плода. Отчетливо видно паракраниальное образование (стрелка) [11].

32 нед. В 34 нед в связи с дородовым излитием околоплодных вод была произведена операция кесарева сечения в присутствии специализированной бригады детских реаниматологов. Однако, несмотря на все проводимые ими мероприятия, новорожденная девочка умерла через 66 мин после родов от дыхательной недостаточности.

При обнаружении поверхностных образований головы и лица дифференциальный диагноз прежде всего следует проводить между тератомами и гемангиомами, так как экзоструктура этих опухолей может быть практически идентичной. Основными методами, позволяющими выявить отличия, являются цветное доплеровское картирование и доплерография. В отличие от гемангиом, в тератомах при доплерографии обычно регистрируется высокорезистентный внутриопухолевый кровоток.

Помимо гемангиом тератомы следует дифференцировать с энцефалоцеле, шейным менингоцеле, кистозной гигромой, нейробластомой, зобом, щитовидно-язычной кистой, ларингоцеле. Несмотря на то, что эти аномалии могут иметь схожее с тератомой эхографическое изображение, тем не менее, они характеризуются достаточно специфическими ультразвуковыми признаками [12].

Прогноз и пренатальная тактика при тератомах поверхности головы, лица и области шеи зависят от типа, локализации и размера опухоли. Принципиально важным является исключение сочетанных

аномалий и уточнение, насколько это возможно, степени вовлеченности в патологический процесс жизненно важных структур. При тератомах лица и шеи описаны как абсолютно неблагоприятные исходы (мертвоорождение), так и успешное хирургическое лечение с благоприятным прогнозом. Тератомы больших размеров, затрагивающие жизненно важные структуры и сочетающиеся с другими аномалиями, почти всегда приводят к летальному исходу. Наихудший прогноз имеют тератомы шеи. Оперативные вмешательства при них сложны в связи с близким расположением крупных сосудов и жизненно важных органов, поэтому смертность при этих операциях составляет 26,7–49,6% [13, 14]. Среди неоперированных новорожденных летальные исходы достигают 80–100%. Основной причиной смерти при тератомах шеи является обструкция верхних дыхательных путей.

В случае принятия семейей решения о пролонгировании беременности при тератомах лица и шеи показано динамическое эхографическое наблюдение каждые 2–4 нед. Родоразрешение следует осуществлять только в условиях регионального перинатального центра, где может быть оказана специализированная помощь новорожденному в первую очередь в случаях обструктивного поражения верхних дыхательных путей. Выбор метода родоразрешения зависит от размера опухоли. При большом размере тератомы предпочтение следует отдавать операции кесарева сечения.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Tapper D., Lack E. Teratomas in infancy and childhood // *Ann. Surg.* 1983. V. 198. P. 398–410.
2. Hansen M., Schofield D.E., Benaceraff B.R., Mulliken J.B. Large nasal tip teratoma // *Ann. Plast. Surg.* 1995. V. 35. № 5. P. 522–524.
3. Shipp T., Bromley B., Benaceraff B. The ultrasonographic appearance and outcome for fetuses with masses distorting the fetal face // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. P. 673–678.
4. Gagnon A.L., Bebbington M.W., Kamani A., Solimano A. Prenatally diagnosed fetal neck teratoma. Case report and novel management options // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. № 5. P. 266–270.
5. Kerner B., Flaum E., Mathews H. et al. Cervical teratoma: prenatal diagnosis and long-term follow-up // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 1. P. 51–59.
6. Бурденко Л.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика тератомы лица // *Ультразвук. Diagn. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 3. С. 242–243.

7. Benacerraf B.R. A nasal tip teratoma // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. P. 222.
8. Axt-Fliedner R., Hendrik H.J., Ertan K. et al. Course and outcome of a pregnancy with a giant fetal cervical teratoma diagnosed prenatally // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 5. P. 543–546.
9. Jones E.D. Fetal lingual dermoid cyst // *J. Diagn. Med. Sonography.* 2002. V. 18. № 2. P. 87–90.
10. Merenda A., Nazzaro G., Locci M. et al. Association between fetal hypothyroidism and teratoma of the neck. Case report // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 155.
11. Левченко В.А., Головкина Л.Ф. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики тератомы лица и шеи // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 4. С. 284–285.
12. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
13. Langer J.C., Tabb T., Thompson P. et al. Management of prenatally diagnosed tracheal obstruction: access to the airway in utero prior to delivery // *Fetal Diagn. Ther.* 1992. V. 7. P. 12–16.
14. Jordan R.B., Gauderer M.W.L. Cervical teratomas: an analysis/Literature review and proposed classification // *J. Pediatr. Surg.* 1988. V. 23. P. 583–591.

## Гемангиома

Гемангиомы относятся к доброкачественным сосудистым опухолям. Обычно в патологический процесс вовлекаются кожа и подкожные ткани, реже – различные внутренние органы. Большая часть гемангиом (до 75%) диагностируются непосредственно при рождении, при этом до 60% этих опухолей локализируются на поверхности головы, лица и шеи [1]. Мелкие гемангиомы, как правило, не имеют клинического значения и спонтанно исчезают в младенческом возрасте. Гемангиомы больших размеров заслуживают внимания не столько из-за косметических нарушений, сколько в связи с возможностью сочетания с пороками сердца и центральной нервной системы, а также с выраженной коагулопатией и стойкой злокачественной гипотензией, приводящей к необратимым последствиям в структурах головного мозга [2, 3].

Частота встречаемости врожденных гемангиом не известна. В настоящее время до 90% гемангиом диагностируется только после родов [4]. Морфологически выделяют несколько типов гемангиом, среди которых пренатально были обнаружены только капиллярные и кавернозные. В основе строения капиллярных гемангиом лежат пролиферирующие мелкие сосуды, выстланные уплощенным эндотелием. Кавернозные гемангиомы встречаются реже, состоят из кровеносных сосудов разного диаметра и неправильной извитой формы («синусоиды»), сообщающихся между собой и выстланных уплощенным эндотелием. Гистологические исследования гемангиом разных морфологических типов доказали наличие в этих опухолях тромбоза сосудов, участков обызвеств-

**Таблица 13.14.** Суммарные данные литературы по пренатальной диагностике поверхностных гемангиом лица, головы и шеи (дополненные данные [4])

Авторы	Срок беременности, нед	Данные эхографии	Перинатальные исходы
H. Grundy и соавт., 1985 [6]	23	Множественные кистозные образования в области шеи, верхних конечностей и грудной клетки; асцит; многоводие	Прерывание беременности
I. Meizner и соавт., 1985 [7]	32	Лицевое солидное образование, размером 6х6х5 см; многоводие	Мертворождение
J. McGahan, J. Schneider, 1986 [8]	24	Гиперэхогенное образование большого размера задней поверхности шеи	Смерть в неонатальном периоде
R. Pennel, O. Baltarowich, 1986 [1]	30	Околоушное гиперэхогенное образование с гипозоногенными включениями, диаметром 3,5 см	Благоприятный
D. Lasser и соавт., 1988 [2]	25	Солидное образование с кистозными включениями в лобно-височной области	Смерть в возрасте 10 дней после операции
D. Bulas и соавт., 1992 [9]	30	Гиперэхогенное затылочное образование, размером 3х2х1,6 см	Благоприятный, ребенок оперирован в возрасте 3 мес
M. Bronshtein и соавт., 1992 [5]	14	Образование затылочной области, размером 1х1 см	Прерывание беременности
D. Sherer и соавт., 1993 [10]	27	Эхогенное образование позади от правой ушной раковины, размером 3х2 см	Благоприятный, ребенок оперирован в возрасте 8 нед
T. Shipp и соавт., 1995 [11]	19	Образование смешанной структуры передней височной области, диаметром 2,4 см	Благоприятный
P. Boulot и соавт., 1996 [12]	22	Поверхностное краниальное образование большого размера	Благоприятный, ребенок оперирован в возрасте 9 мес
H. Shiraishi и соавт., 2000 [13]	19	Образование задней поверхности шеи, размером 4,3х4,1х2,2 см	Смерть в неонатальном периоде
E. Viora и соавт., 2000 [14]	26	Эхогенное образование левой теменной области, размером 4,3х2,2х4,1 см	Благоприятный
M. Respondek-Liberska и соавт., 2002 [15]	32	Солидное образование правой щеки, размером 6,5х5,7 см	Благоприятный

ления стенок, а также их утолщения за счет адвентициального фиброза.

Ультразвуковая пренатальная картина при гемангиомах зависит от морфологических особенностей опухоли. Поверхностные гемангиомы в области лица и шеи плода обычно представлены образованиями неправильной формы, структура которых варьирует от гипоехогенной до гиперэхогенной. Иногда в толще опухоли могут визуализироваться гиперэхогенные небольшие включения («кальцификаты»).

Гемангиомы диагностируются преимущественно в конце II – начале III триместра беременности. О случае наиболее ранней пренатальной диагностики гемангиомы сообщили М. Bronshtein и соавт. [5], которым удалось обнаружить опухоль диаметром 1,0 см в затылочной области плода в 14 нед беременности. В целом к настоящему времени в литературе нам удалось найти описание 13 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики поверхностных гемангиом в области головы, лица и шеи (табл. 13.14).

Многие авторы обращают внимание на то, что нередко при эхографических исследованиях поверхностные гемангиомы головы, лица и шеи ложно принимались за другие пороки развития.

Дифференциальный диагноз с энцефалоцеле основывается на исключении костного дефекта. Кроме того, следует помнить, что при гемангиомах нет анатомических изменений структур головного мозга [2, 6, 10].

Дифференциальный диагноз с шейной кистозной гигромой в основном основывается на личном опыте исследователя, поскольку кистозная гигрома имеет патогномичную для этого порока локализацию, форму и структуру [1, 8, 9].

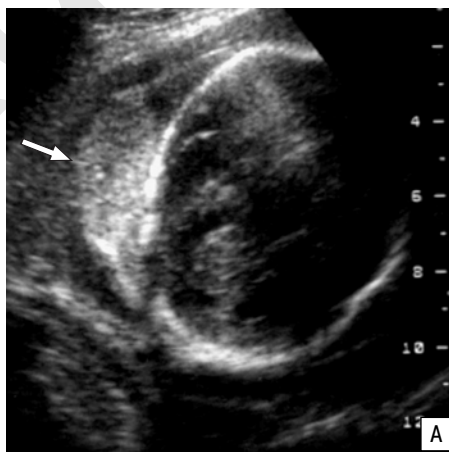
Наибольшие трудности возникают в ходе пренатальной дифференциальной диагностики гемангиомы с гамартомой и тератомой, так как эхоструктура и локализация этих опухолей практически идентичны (рис. 13.51) [16]. В этих случаях основную роль играет цветное доплеровское кар-

тирование и доплерография. В отличие от тератом в гемангиомах обычно регистрируется низко-резистентный внутритропхолевый кровоток [17]. Цветовое доплеровское картирование позволяет существенно повысить точность диагностики гемангиом. Согласно суммированным нами данным, использование этого метода дало возможность правильно диагностировать поверхностные гемангиомы в конце II и в III триместрах беременности в 100% наблюдений. В тех случаях, когда цветное доплеровское картирование не применялось, точность диагностики составила только 28,6% [18]. По данным Л. Вооп и соавт. [19], пренатальный диагноз гемангиомы различной локализации без цветового доплеровского картирования удалось установить только в 3 (13%) из 26 случаев.

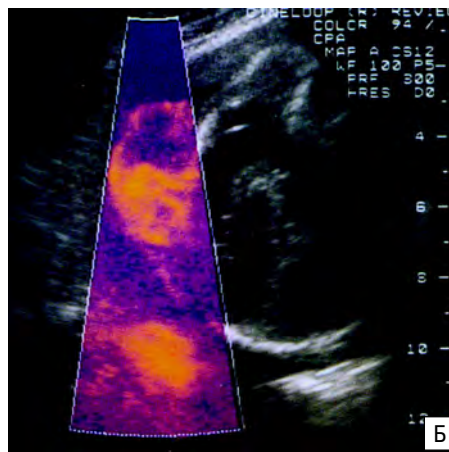
Значение цветового доплеровского картирования для проведения дифференциальной диагностики при гемангиомах прекрасно иллюстрирует клиническое наблюдение, представленное Е. Viora и соавт. [14]. В ходе скринингового ультразвукового исследования плода в 21 нед патологических изменений не было выявлено. В 26 нед беременности при повторной эхографии в области головы и лица плода авторами было обнаружено образование размером 4,3x2,2x4,1 см, которое исходило из левой теменной области (рис. 13.52). Исследование образования в режиме энергетического доплеровского картирования позволило обнаружить его выраженную васкуляризацию, на основании чего был поставлен диагноз гемангиомы. В связи с отсутствием грубой сочетанной патологии у плода родителями было принято решение о пролонгировании беременности. При ультразвуковом исследовании в 39 нед был отмечен рост опухоли до 6x6x2 см. В 40 нед пациентка была родоразрешена путем операции кесарева сечения с целью предотвращения возможной травмы гемангиомы. Родилась живая доношенная девочка. При динамическом наблюдении за ребенком было отмечено постепенное уменьшение опухоли без какого-либо лечения. В 7 месяцев жизни было констатировано полное исчезновение гемангиомы.



**Рис. 13.51.** Эхограмма структур лица плода с гамартомой (стрелка) в 27 нед [16].



**Рис. 13.52.** Беременность 26 нед. Гемангиома левой теменной области (стрелка). А – В-режим. Б – режим энергетического доплеровского картирования. Отчетливо виден сосудистый генез объемного образования головы плода [14].



Пренатальная тактика и прогноз при поверхностных гемангиомах головы, лица и шеи зависят от типа, локализации и размера опухоли. Принципиально важным является определение степени вовлеченности лицевых структур в патологический процесс и наличия сочетанных аномалий. Большинство поверхност-

ных гемангиом небольших размеров спонтанно исчезает в младенческом возрасте, большие гемангиомы могут вызывать серьезные осложнения. Следует помнить, что гемангиомы больших размеров могут сочетаться с тромбоцитопенией и быть пренатальным проявлением синдрома Казабаха – Мерритта [15].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Pannel R.G., Baltarowich O.H. Prenatal sonographic diagnosis of fetal facial hemangioma // J. Ultrasound Med. 1986. V. 5. P. 525–528.
2. Lasser D., Preis O., Dor N., Tancer M.L. Antenatal diagnosis of giant cyst cavernous hemangioma by Doppler velocimetry // Obstet. Gynecol. 1988. V. 72. P. 476–477.
3. Pascual-Castroviejo I., Viano J., Moreno F. et al. Hemangiomas of the head, neck and chest with associated vascular and brain anomalies: a complex neurocutaneous syndrome // Am. J. Neuroradiol. 1996. V. 17. P. 461–471.
4. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика // Энциклопедия ультразвуковой диагностики в акушерстве и гинекологии. Т. II / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 161–164.
5. Bronshtein M., Bar-Hava I., Blumenfeld Z. Early second trimester sonographic appearance of occipital hemangioma simulating encephalocele // Prenat. Diagn. 1992. V. 12. P. 695–698.
6. Grundy H., Glasman A., Burlbaw J. et al. Hemangioma presenting as a cystic mass in the fetal neck // J. Ultrasound Med. 1985. V. 4. P. 147–150.
7. Meizner I., Bar-Ziv J., Holcberg G., Katz M. In utero prenatal diagnosis of fetal facial tumor – hemangioma // J. Clin. Ultrasound. 1985. V. 14. P. 435–437.
8. McGahan J.P., Schneider J.M. Fetal neck haemangioendotheliona with secondary hydrops fetalis: sonographics diagnosis // J. Clin. Ultrasound. 1986. V. 14. P. 384–388.
9. Bulas D.I., Johnson D., Allen J.F., Kapur S. Fetal hemangioma. Sonographic and color flow Doppler findings // J. Ultrasound Med. 1992. V. 11. P. 499–450.
10. Sherer D.M., Perillo A.M., Abramowicz J.S. Fetal hemangioma overlying the temporal occipital suture, initially diagnosed by ultrasonography as an encephalocele // J. Ultrasound Med. 1993. V. 12. P. 691–693.
11. Shipp T., Bromley B., Benacerraf B. The ultrasonographic appearance and outcome for fetuses with masses distorting the fetal face // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 673–678.
12. Boulot P., Deschamps F., Monotoya P. et al. Prenatal aspects of giant cranial haemangio-endothelioma // Prenat. Diagn. 1996. V. 16. P. 357–359.
13. Shiraishi H., Nakamura M., Ichihashi K. et al. Prenatal MRI in a fetus with a giant neck hemangioma: a case report // Prenat. Diagn. 2000. V. 20. № 12. P. 1004–1007.
14. Viora E., Grassi Pirrone P., Comoglio F. et al. Ultrasonographic detection of fetal cranio-facial hemangioma: case report and review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 15. № 5. P. 431–434.
15. Respondek-Liberska M., Janiak K., Jakubek A. et al. Prenatal diagnosis of fetal face hemangioma in a case of Kasabach-Merritt syndrome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 6. P. 627–629.
16. Magalhaes J.A., Palma-Dias R.S., Balbinotto R.P. et al. Prenatal diagnosis of a benign facial tumor // Fetal Diagn. Ther. 1999. V. 14. № 4. P. 212–215.
17. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 39–43.
18. Медведев М.В., Алтынник Н.А. Применение доплерографии при экстракардиальных аномалиях у плода // Доплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 113–144.
19. Boon L.M., Enjolras O., Mulliken J.B. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution // J. Pediatr. 1996. V. 128. P. 329–335.

## Эпигнатус

Эпигнатус представляет собой тератому, развивающуюся из полости рта и носоглотки. Обычно она исходит из твердого неба или верхней челюсти. Развиваясь, опухоль распространяется в полость рта, носа или черепа и локализуется по боковой стенке носо- и ротоглотки (73%), преимущественно слева, по задней поверхности мягкого неба (15,4%) и в области корня языка (11,6%) [1].

Эпигнатус встречается достаточно редко, его частота варьирует от 1 случая на 35 000 до 1 на 200 000 живорожденных [2]. Согласно данным С. Tharrington и Е. Bossen [3], эпигнатус был отмечен только в 2 случаях из 850 врожденных тератом любой локализации. Чаще эпигнатус встречается у девочек; соотношение полов 3:1.

Впервые о пренатальной ультразвуковой диагностике эпигнатуса сообщили К. Kang и соавт. [4] в 1978 г. За последнее десятилетие в отечественных и зарубежных журналах мы встретили описание 26

случаев ультразвуковой диагностики эпигнатуса у плода в сроки от 15 до 36 нед беременности (табл. 13.15).

Эпигнатус достаточно легко обнаруживается при ультразвуковом исследовании лица плода и определяется как образование, исходящее из полости рта. В большинстве случаев опухоль имеет солидную структуру, однако могут визуализироваться кистоз-

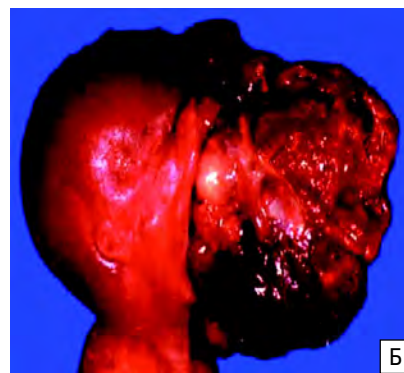


Рис. 13.53. Эхограмма головы плода с эпигнатусом в 17 нед (А) и фенотип абортуса (Б) [17].

**Таблица 13.15.** Суммарные данные литературы о пренатальной ультразвуковой диагностике эпигнатуса

Авторы	Срок беременности, нед	Локализация опухоли	Размер, вес опухоли	Перинатальные исходы
A. Levine и соавт., 1990 [5]	36	Твердое небо	400 г	Трахеостомия во время операции кесарева сечения в 36 нед. Выписан домой на 34-е сутки в удовлетворительном состоянии
P. Smart и соавт., 1990 [6]	19	Клиновидная кость		Прерывание беременности в 20 нед
B. Petrikovsky и соавт., 1993 [7]	22	Твердое небо + интракраниальное распространение	5,6x4,9x2,8 см	Прерывание беременности
N. Smith и соавт., 1993 [2]	29	Твердое небо + интракраниальное распространение	3,5 см	Прерывание беременности в 29 нед
	18		2 см	Прерывание беременности в 18 нед
P. Gaucherand и соавт., 1994 [8]	29	Твердое небо	10x5 см	Кесарево сечение в 36 нед, резекция опухоли в неонатальном периоде, нормальное развитие ребенка в 6 лет
	17		7,5x4,4 см	Прерывание беременности в 23 нед
H. Bruhwiler и соавт., 1995 [9]	17			Прерывание беременности
T. Shipp и соавт., 1995 [10]	28	Твердое небо	2,5 см	Смерть в неонатальном периоде
	26			Смерть в неонатальном периоде
	29		10x7x4 см	Смерть в неонатальном периоде
E. Yapar и соавт., 1995 [11]	24			Прерывание беременности
B.Б. Цхай, А.А. Морозова, 1996 [12]	32	Твердое небо	13x8,6x12,8 см; 2050 г	Прерывание беременности
E. Skarsgard и соавт., 1996 [13]	26	Твердое небо	9x11x13 см; 1050 г	Прерывание беременности
B. Abendstein и соавт., 1999 [14]	23			Прерывание беременности
I. Gull и соавт., 1999 [15]	15	Твердое небо + интракраниальное распространение		Прерывание беременности
C. Papageorgiou и соавт., 2000 [16]	19			Прерывание беременности
K. Clement и соавт., 2001 [17]	17	Верхняя челюсть и твердое небо	4x3x2,5 см; 9 г	Прерывание беременности
I. Witters и соавт., 2001 [18]	II триместр			Прерывание беременности
С.Г. Ионова и соавт., 2002 [19]	25–26	Твердое небо + интракраниальное распространение		Прерывание беременности
A.Ю. Блинов, Д.А. Дайнеко, 2003 [20]	24	Дно полости рта, нижняя челюсть и корень языка	2x3 см	Ребенок умер через неделю после родов
И.Ю. Данчина, 2003 [21]	20		15x7x13 см	Прерывание беременности
M.В. Медведев и соавт., 2003 [22]	25	Верхняя челюсть и твердое небо	6x3x4 см	Прерывание беременности
C. Chen и соавт., 2003 [23]	17	Твердое небо	8,1x4,8x7,1 см	Прерывание беременности
R. Ruano и соавт., 2003 [24]	26	Твердое небо		Кесарево сечение в 35 нед, удаление опухоли в неонатальном периоде
N. Sarioglu и соавт., 2003 [25]	24		11,9x7,7x9,3 см; 290 г	Прерывание беременности

ные включения и даже участки кальцификации. Размеры опухолей варьируют и иногда бывают достаточно большими. Например, И.Ю. Данчина [21] сообщила о случае диагностики эпигнатуса в 20 нед беременности размером 15x7x13 см.

По данным некоторых авторов, пренатальный диагноз эпигнатуса может быть установлен при ультразвуковом исследовании плода уже в начале II триместра беременности. Так, K. Clement и соавт. [17] диагностировали эпигнатус в 17 нед беременности, при этом размер опухоли составил 4x3x2,5 см (рис. 13.53).

При эпигнатусе достаточно часто обнаруживается многоводие, возникающее в результате об-

струкции полости рта. По мнению некоторых исследователей, многоводие служит неблагоприятным прогностическим признаком.

Дифференциальную диагностику при эпигнатусе следует проводить с тератомами шейной области, цефалоцеле, другими опухолями лица. Наибольшие трудности вызывает дифференциальная диагностика эпигнатуса с эпulisом. Эпулис – это неспецифическая грануляционная опухоль десны, исходящая из альвеолярного отростка (см. следующий раздел). Ультразвуковая структура эпигнатуса и эпулуса может быть практически идентичной, хотя в большинстве случаев эпулис имеет дольчатое строение с преобладанием кистозного компонента.

Окончательный диагноз устанавливается только после родов на основании результатов гистологического исследования.

В опубликованном нами наблюдении эпигнатус был обнаружен в 25 нед беременности при скрининговом ультразвуковом исследовании плода. Ультразвуковое изображение лица плода было атипичным не только в связи с наличием опухоли, но и в связи со срединной расщелиной лица больших размеров, которая распространялась не только на губу и небо, но и на нос, расщепляя его на две половины [22]. Сочетание с расщелиной привело к тому, что эпигнатус выглядел как распластанная по лицу структура, а не выступающая из полости рта опухоль (рис. 13.54, 13.55). Следует отметить, что в связи с крайне атипичной эхографической картиной мнения специалистов нашего центра не были единодушными в отношении нозологической принадлежности выявленных грубых изменений лицевых структур. В связи с выраженной деформацией лицевых структур было высказано предположение не только о возможном наличии эпигнатуса, но даже об отоцефалии. Последний диагноз был снят после визуализации нормально расположенных ушных раковин. Только после осмотра абортуса мы получили полное объяснение необычной ультразвуковой картины эпигнатуса в пренатальном периоде.

В случаях, когда эпигнатус прорастает в полость черепа, его необходимо дифференцировать с внутричерепными опухолями, что является очень трудной задачей. Иллюстрацией может служить клиническое наблюдение, представленное С.Г. Ионовой и соавт. [19]. При проведении ультразвукового исследования в 25–26 нед беременности авторы обнаружили образование солидной структуры, исходящее из левого полушария головного мозга и распространяющееся на лицо. Внутричерепная анатомия была значительно изменена из-за наличия опухоли (рис. 13.56). Определялся выраженный экзофтальм. Другие лицевые структуры оценить не представлялось возможным. В связи с очевидным неблагоприятным прогнозом для жизни беременность была прервана. При патологоанатомическом исследовании опухоль была расчленена как эпигнатус с прорастанием в полость черепа. При гистологическом исследовании опухоль имела строение тератобластомы.

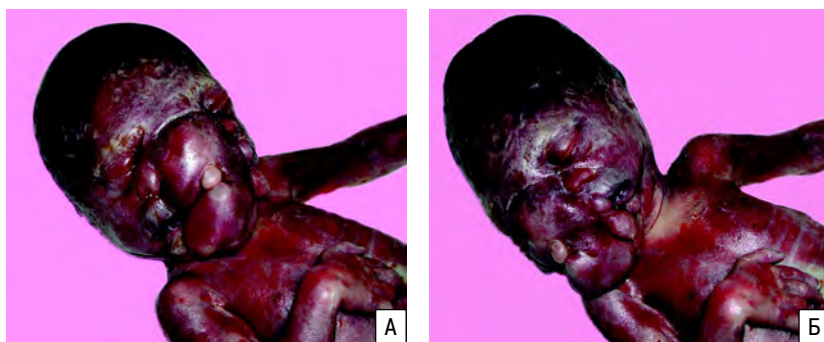
Известно, что тератомы любой локализации могут содержать различные ткани. В составе этих опухолей нередко обнаруживаются глиа, элементы кишечной трубки, поджелудочной железы, производные кожи, поперечнополосатые и гладкие мышцы. Нередко в тератомах содержатся элементы сосудистого сплетения, продуцирующие спинномозговую жидкость, в результате чего в ткани опухоли образуются кистозные включения. Кроме того, тератомы могут состоять из полностью сформированных отдельных частей органов: элементов конечностей, пястных костей и пальцев, полностью сформированных зубов.

Интересный случай пренатальной диагностики эпигнатуса в 24 нед опубликовали N. Sarioglu и соавт. [25]. Уникальность этого наблюдения заключается в том, что эпигнатус представлял собой тератому, которая включала элементы еще двух плодов. Таким образом, в представленном наблюдении эпигнатус явился нереализованной тройней.

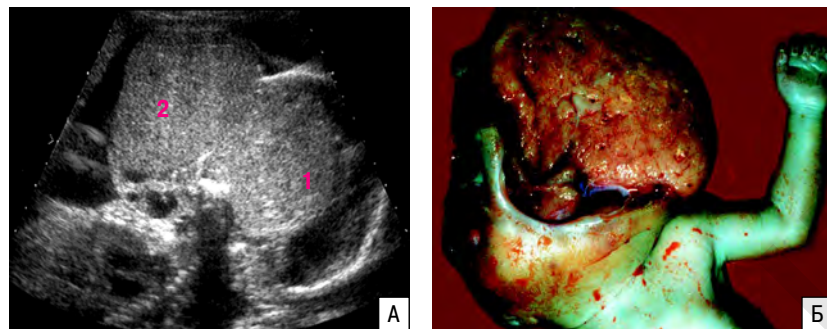
Перинатальные исходы при эпигнатусе зависят от размеров опухоли и степени вовлеченности в процесс жизненно важных структур. Основной причиной высокой летальности новорожденных с эпигнатусом является острая асфиксия в результате обструкции верхних дыхательных путей. Результаты 26 опубликованных клинических наблюдений эпигнатуса, приведенные выше, свидетельствуют в основном о неблагоприятных исходах в случаях пренатальной диагностики этой опухоли. В 19 (73,1%) случаях было произведено прерывание беременности, в 4 (15,4%) наблюдениях наступила смерть в неонатальном периоде, выжили только 3 (11,5%) ребенка. Эти данные убедительно доказывают, что при выявлении эпигнатуса у плода до периода жизнеспособности правомочно обсуждение с родителями вопроса о прерывании беременности. Дополнительными аргументами к формированию показаний к прерыванию беременности служит наличие сочетанных аномалий, большие размеры опухоли, вовлечение в патологический процесс жизненно важных структур. Если диагноз установлен в поздние сроки беременности, показано проведение динамического эхографического наблюдения с последующим родоразрешением в условиях перинатального центра, где новорожденному может быть сразу оказана высококвалифицированная помощь.



**Рис. 13.54.** Эхограммы (А–В) лицевых структур плода при эпигнатусе с использованием различных сечений в 22 нед беременности.



**Рис. 13.55.** То же наблюдение. Фенотип абортуса с эпигнатусом (А и Б).



**Рис. 13.56.** А – в полости черепа (1) определяется объемное солидное образование больших размеров, значительно изменяющее как внутричерепную анатомию, так и лицевые структуры (2). Б – опухоль на разрезе. Отчетливо видно, что тератома растет из области носоглотки [19].



**Рис. 13.57.** Беременность 24 нед. Эпигнатус (стрелка). А – срез через носогубной треугольник. Б – срез через полость рта плода. В – макропрепарат [20].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Лисицин Е.Д., Чистякова В.Р., Умыскова Т.А. Тератома носовой части глотки у детей // Ж. ушных, носовых и горловых болезней. 1988. № 6. С. 52–54.
2. Smith N.M., Chambers S.E., Billson F.R. et al. Oral teratoma (epignathus) with intracranial extension: A report of two cases // Prenat. Diagn. 1993. V. 13. P. 945–952.
3. Tharrington C.L., Bossen E.H. Nasopharyngeal teratomas // Arch. Pathol. Lab. Med. 1992. V. 116. P. 165–167.
4. Kang K.W., Hissong S.L., Langer A. Prenatal ultrasonographic diagnosis of epignathus // J. Clin. Ultrasound. 1978. V. 6. P. 330–333.
5. Levine A.B., Alvarez M., Wedgwood J. et al. Contemporary management of a potentially lethal fetal anomaly: a successful perinatal approach to epignathus // Obstet. Gynecol. 1990. V. 76. P. 962–966.
6. Smart P.J., Schwarz C., Kelsey A. Ultrasonographic and biochemical abnormalities associated with prenatal diagnosis of epignathus // Prenat. Diagn. 1990. V. 10. P. 327–332.
7. Petrikovsky B.M., Chervenak F., Schapfel D.M. Epignathus // www.TheFetus.net, 1993.
8. Gaucherand P., Rudigoz R.C., Chappuis J.P. Epignathus: Clinical and sonographic observations of two cases // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. P. 241–244.
9. Bruhwiler H., Mueller M.D., Rabner M. Ultrasound diagnosis of epignathus in the 17th week of pregnancy. Case report and review of the literature // Ultraschall Med. 1995. V. 16. № 5. P. 238–240.
10. Shipp T., Bromley B., Benacerraf B. The ultrasonographic appearance and outcome for fetuses with masses distorting the fetal face // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 673–678.
11. Yapar E.G., Ekici E., Gokmen O. Sonographic diagnosis of epignathus (oral teratoma), prosencephaly, meromelia and oligohydramnios in a fetus with trisomy 13 // Clin. Dysmorphol. 1995. V. 4. № 3. P. 266–271.

12. Цхай В.Б., Морозова А.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика эпигнатуса // Ультразвук. Диагн. 1996. № 2. С. 47–49.
13. Skarsgard E.D., Chitkara U., Krane E.J. et al. The OOPS Procedure (Operation on Placental Support): In utero airway management of the fetus with prenatally diagnosed tracheal obstruction // J. Pediatr. Surg. 1996. V. 31. P. 826–828.
14. Abendstein B., Auer A., Pumpel R. et al. Epignathus: prenatal diagnosis by sonography and magnetic resonance imaging // Ultraschall Med. 1999. V. 20. № 5. P. 207–211.
15. Gull I., Wolman I., Har-Toov J. et al. Antenatal sonographic diagnosis of epignathus at 15 weeks of pregnancy // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 13. № 4. P. 271–273.
16. Papageorgiou C., Papathanasiou K., Panidis D., Vlassis G. Title: Prenatal diagnosis of epignathus in the first half of pregnancy: a case report and review of the literature // Clin. Exp. Obstet. Gynecol. 2000. V. 27. № 1. P. 67–68.
17. Clement K., Chamberlain P., Boyd P., Molyneux A. Prenatal diagnosis of an epignathus: a case report and review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 18. № 2. P. 178–181.
18. Witters I., Moerman P., Louwagie D. et al. Second trimester prenatal diagnosis of epignathus teratoma in ring X chromosome mosaicism with inactive ring X chromosome // Ann. Genet. 2001. V. 44. № 4. P. 179–182.
19. Ионова С.Г., Козлова Т.Ю., Зайцев С.Б. Случай пренатальной диагностики внутричерепной опухоли плода, расцененной патологоанатомами как эпигнатус // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 2. С. 138–140.
20. Блинов А.Ю., Дайнеко Д.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика редких пороков лицевых структур // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 314–316.
21. Данчина И.Ю. Пренатальная диагностика эпигнатуса // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 3. С. 236.
22. Медведев М.В., Юдина Е.В., Потапова Н.В. и др. Пренатальная диагностика атипичного эпигнатуса в сочетании со срединной расщелиной лица // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 136–139.
23. Chen C.-P., Shih J.-C., Huang J.-K. et al. Two- and three-dimensional ultrasound demonstration of a giant epignathus // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 21. № 4. P. 407–409.
24. Ruano R., Benachi A., Aubry M.C. et al. Three-dimensional prenatal diagnosis of an epignathus teratoma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 116.
25. Sarioglu N., Wegner R.D., Gasierek-Wiens A. et al. Epignathus: always a simple teratoma? Report of an exceptional case with two additional fetiform bodies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 21. № 4. P. 397–403.

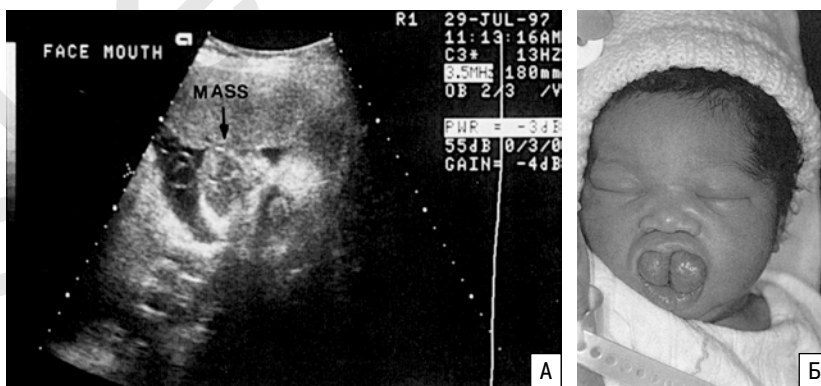
## Эпулис

Эпулис является неспецифической грануляционной опухолью десны, исходящей из альвеолярного отростка. Впервые об этой опухоли сообщил Е. Neumann в 1871 г. [1]. Опухоль встречается достаточно редко, к настоящему времени в литературе представлено описание около 200 случаев врожденного эпулиса у новорожденных. Преимущественно эпулис является доброкачественной опухолью, редко саркоматозной. Эпулис в 10 раз чаще отмечается у девочек [2]. Размеры эпулиса обычно небольшие, что позволяет достаточно легко провести оперативное лечение.

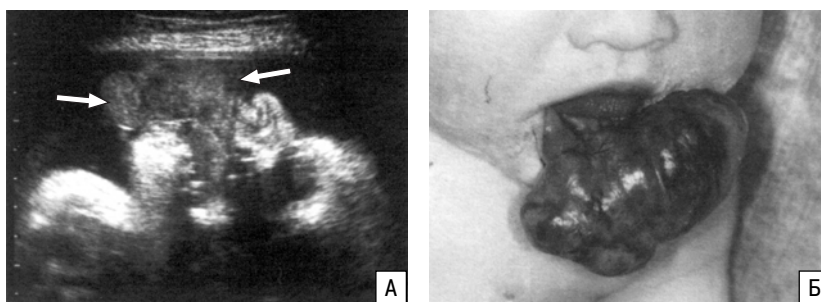
К настоящему времени описано более десятка случаев пренатальной ультразвуковой диагностики эпулиса [3, 4, 5–12]. Преимущественно диагноз устанавливался после 30 нед беременности. В клиническом наблюдении Е. Kim и Т. Gross [10] эпулис был диагностирован в III триместре беременности. При ультразвуковых исследованиях в 21 и 28 нед при оценке лицевых структур плода изменений не было выявлено. В 33 нед в ходе ультразвуковой оценки структур лица плода было обнаружено двудольное кистозное образование, исходящее из полости рта (рис. 13.58). Роды через естественные родовые пути произошли в 37 нед беременности. Обструктивного нарушения верхних дыхательных путей не было отмечено. Ребенок прооперирован на второй день жизни, удалено 3 опухолевых образования. Размер наибольшего опухолевого узла составил 1,8x1,6x1,2 см. При гистологическом исследовании установлен диагноз эпулиса. Через

день у ребенка трудностей при кормлении не было и он был выписан домой в удовлетворительном состоянии.

О наиболее ранней пренатальной диагностике эпулиса сообщили М. Nakata и соавт. [12]. Им удалось обнаружить опухолевое образование, исходящее из полости рта плода, в 26 нед беременности (рис. 13.59). Размер образования составил 17x12 мм и увеличился до 59x30 мм к концу беременности. Родоразрешение было произведено путем операции кесарева се-



**Рис. 13.58.** Эхограмма структур лица плода с эпулисом (стрелка) в 33 нед беременности (А). Б – фотография ребенка [10].



**Рис. 13.59.** Эхограмма структур лица плода с эпулисом (стрелки) в 26 нед беременности (А). Б – фотография ребенка [12].



чения. После удаления опухолевого образования при гистологическом исследовании установлен диагноз эпюлиса. Рецидивов заболевания в возрасте 1 года не зарегистрировано. Отличительной особенностью представленного наблюдения является пренатальное обнаружение выраженного внутриопухолевого кровотока. Ранее сообщалось об отсутствии признаков выраженной васкуляризации в случаях дородовой диагностики эпюлиса [9]. Таким образом, такие противоречивые данные не позволяют использовать цветное доплеровское картирование в качестве дифференциально-диагностического критерия.

Пренатальное течение заболевания прежде всего зависит от размера опухоли. В подавляющем большинстве случаев эпюлиса имеет небольшой размер, проявляется только в III триместре беременности и не имеет клинических симптомов. Более того, в литературе описаны случаи спонтанного регресса эпюлиса [13, 14]. При больших размерах эпюлиса возможно развитие многоводия в связи с обструкцией полости рта и нарушением процесса заглатывания плодом амниотической жидкости [3, 4].

Дифференциальную диагностику эпюлиса в первую очередь следует проводить с эпигнатусом и макроглоссией. Если макроглоссию достаточно легко исключить по характерному эхографическому строению языка, то отличить эпюлиса от эпигнатуса

значительно труднее из-за схожести ультразвуковой картины опухоли. Дифференциальная диагностика этих видов опухолей имеет принципиальное значение, поскольку эпигнатус чаще приводит к неблагоприятным перинатальным исходам. Эпулис подлежит оперативному лечению вскоре после родов, и это позволяет добиться хороших результатов. Вспомогательное значение в пренатальной дифференциации этих опухолей имеют размер образования и эхографическая структура опухоли. Эпулис в отличие от эпигнатуса чаще имеет небольшой размер и обычно кистозное, нередко дольчатое строение. В подавляющем большинстве случаев эпюлиса проявляется только в III триместре беременности, тогда как эпигнатус диагностируется уже в ходе ультразвукового исследования в 20–24 нед. Окончательный диагноз можно установить только после родов на основании результатов гистологического исследования.

Тактика родоразрешения при эпюлисе прежде всего зависит от его размера. При большом его размере, так же как и при эпигнатусе, может возникнуть обструкция верхних дыхательных путей, поэтому предпочтение следует отдать кесареву сечению. В любом случае накануне родов пациентке показана госпитализация в перинатальный центр, где новорожденному может быть сразу оказана специализированная помощь.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Neumann E. Elin Fall von Congenital Epulis // Arch. Heilk. 1871. V. 12. P. 189.
2. Fuhr A.H., Krogh P.J.H. Congenital epulis of the newborn: centennial review of the literature and a report of case // J. Oral Surg. 1972. V. 30. P. 30–35.
3. Ophir D., Marshar G. Congenital granular cell epulis causing polyhydramnios // Head Neck Surg. 1985. V. 7. P. 427–430.
4. Koch B.L., Myer C.III, Egelhoff J.C. Congenital epulis // Amer. J. Neuroradiol. 1997. V. 18. P. 739–741.
5. Schwartz Z., Katz Z., Zosmer A. et al. Polyhydramnios caused by giant avascular granular cell myoblastoma // Acta Obstet. Gynecol. Scand. 1986. V. 65. P. 519–521.
6. Hoyme H.E., Musgrave S.D., Browne A.F., Clemmons J.J. Congenital oral tumor associated with neurofibromatosis detected by prenatal ultrasound // Clin. Pediatr. 1987. V. 26. P. 372–374.
7. Hulett R.L., Bowerman R.A., Marks T., Silverstein A. Prenatal ultrasound detection of congenital gingival granular cell tumor // J. Ultrasound Med. 1991. V. 10. P. 185–187.
8. McMahon M.G., Mintz S. In utero diagnosis of a congenital gingival granular cell tumor and immediate postnatal surgical management // J. Oral Maxillofac. Surg. 1994. V. 52. P. 489–498.
9. Pellicano M., Zullo F., Catizone C. et al. Prenatal diagnosis of congenital granular cell epulis // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. № 2. P. 144–146.
10. Kim E.S., Gross T.L. Prenatal ultrasound detection of a congenital epulis in a triple X female fetus: a case report // Prenat. Diagn. 1999. V. 19. № 8. P. 774–776.
11. Shipp D., Bromley B., Benacerraf B. The ultrasonographic appearance and outcome for fetuses with masses distorting the fetal face // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 673–678.
12. Nakata M., Anno K., Matsumori L.T. et al. Prenatal diagnosis of congenital epulis: a case report // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 20. № 6. P. 627–629.
13. Cussen L.J., McMahon R.A. Congenital granular cell myoblastoma // J. Pediatr. Surg. 1975. V. 10. P. 249–253.
14. O'Brien F.V., Pielou W.D. Congenital epulis: its natural history // Arch. Dis. Child. 1971. V. 46. P. 559–560.

## Лимфангиома

Лимфангиома – это доброкачественная опухоль, которая может иметь любую локализацию, включая мягкие ткани лица. При эхографическом исследовании обычно она бывает представлена множественными кистозными образованиями мягких тканей. Отличительной особенностью лимфангиомы является наличие выраженного наружного контура. Другим важным дифференциально-диагностическим признаком лимфангиомы является отсутствие внутриопухолевого кровотока при оценке образования в режиме цветного доплеровского картирования. В редких случаях лимфангио-

мы лица могут иметь в своей структуре солидный компонент.

Размеры лимфангиом лица в среднем составляют от 2 до 5 см. В связи с небольшими размерами эти опухоли, как правило, не приводят к сдавлению близлежащих органов, поэтому не вызывают многоводия. Лимфангиомы редко сочетаются с другими врожденными пороками, а также с неиммунной водянкой. До сих пор в литературе не сообщалось о выявлении хромосомных аномалий при лимфангиомах лица. Эти факты свидетельствуют о том, что прогноз при лимфангиомах лица можно расценивать как благоприятный.

## АНОМАЛИИ ОРГАНОВ ЗРЕНИЯ

Эхографическое исследование органов зрения плода позволяет оценить нормальную ультразвуковую анатомию глаза, а также исключить многие пороки развития, включая новообразования. Аномалии глаз редко бывают изолированными. Обычно они сочетаются с пороками развития других органов и систем или входят в состав различных синдромов.

### Циклопия, анофтальмия, микрофтальмия

Циклопия, или единственный глаз, – редкий порок развития с частотой встречаемости не более 1 случая на 40 000 живорожденных [1]. Пренатальный диагноз циклопии можно поставить на основании обнаружения у плода одного глаза или частично разделенных глазных яблок в одной (общей), чаще всего центрально расположенной, орбите. При затруднении установления окончательного диагноза в пренатальном периоде следует дополнительно использовать трехмерную эхографию (рис. 13.60). В большинстве случаев эта аномалия сопровождается голопрозэнцефалией и сочетается с пробосцисом [2]. В свою очередь голопрозэнцефалия нередко сочетается с хромосомными аномалиями [3].

Случаи изолированной циклопии крайне редки. Ультразвуковая диагностика этого порока, как правило, является вторичной по отношению к грубым сочетанным аномалиям развития (голопрозэнцефалия), поэтому в последние годы было опубликовано много сообщений о раннем выявлении циклопии [4–7]. Например, Д.В. Воронин и соавт. [7] приводят описание трех случаев диагностики циклопии в течение одного года. У всех трех плодов помимо циклопии были обнаружены грубые сочетанные аномалии развития (алобарная голопрозэнцефалия, пробосцис, омфалоцеле). В первом случае в 24 нед диагноз циклопии был поставлен пренатально, поскольку у плода визуализировалась единственная центрально расположенная глазница. В двух других наблюдениях глазницы четко не определялись, поэтому было высказано предположение о пороке глаз, в частности об анофтальмии. Диагноз циклопии был поставлен только при патологоанатомическом исследовании, когда подтвердилось наличие единственной орбиты с зачатками единственного глаза небольших размеров. Таким образом, по мнению авторов, ультразвуковые признаки отсутствия глазниц не свидетельствуют о наличии анофтальмии, а могут входить в комплекс эхографических проявлений циклопии.

Т.В. Комова и соавт. [8] диагностировали циклопию у плода с голопрозэнцефалией в 26 нед беременности. При осмотре структур лица плода ими была обнаружена единственная центрально расположенная глазница (рис. 13.61), хрусталик не визуализировался. Кости и мягкие ткани носа также не определялись. В связи с неблагоприятным перинатальным исходом беременности была прервана. При внешнем осмотре абортуса обращали на себя внимание деформация головы, отсутствие носа и единственная глазница.

О наибольшем количестве пренатально выявленных случаев циклопии сообщили норвежские исследователи Н. Blaas и соавт. [5], которым удалось поставить точный диагноз в 8 наблюдениях в сроки от 9 нед 2 дней до 23 нед 6 дней беременности. Следует отметить, что помимо циклопии у всех плодов имела место голопрозэнцефалия, которая при эхографическом исследовании была выявлена в первую очередь.

Анофтальмия – это отсутствие глазного яблока, зрительного нерва, зрительного перекреста и зрительных путей [9]. Очевидно, что в пренатальном периоде можно выявить лишь отсутствие глазного яблока, то есть окончательный диагноз анофтальмии является прерогативой патологоанатомов.

Частота врожденной анофтальмии составляет 0,3–0,6 случая на 10 000 новорожденных [10, 11]. S. Tusker и соавт. [12], анализируя 29 наблюдений врожденной анофтальмии, обнаружили, что в большинстве случаев этот порок является односторонним. Пренатальная диагностика анофтальмии описана при синдромах Гольца, Патау, Фразера, Гольденхара и Ленца [13].

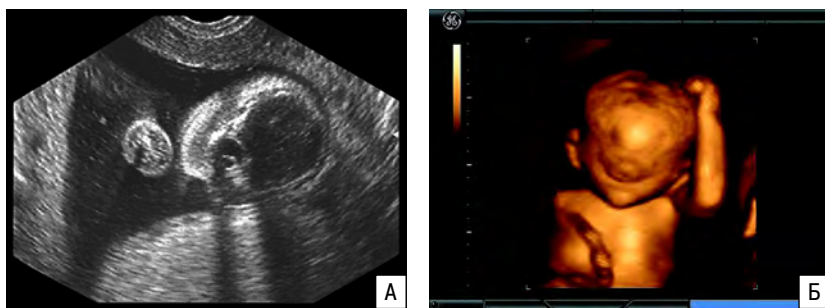
Y. Wu и соавт. [14] удалось диагностировать левостороннюю анофтальмию в 21 нед у плода с множественными врожденными пороками развития (лобарная голопрозэнцефалия, премаксиллярная дисплазия, расщелина верхней губы и неба, агенезия мозолистого тела и прозрачной перегородки, омфалоцеле, односторонняя агенезия почки, сколиоз грудного отдела позвоночника, кальканеовальгусная установка стоп). В одном из наших наблюдений левосторонняя анофтальмия была обнаружена у плода с голопрозэнцефалией в начале II триместра беременности (рис. 13.62).

И.Ю. Данчина [15] выявила правостороннюю анофтальмию при синдроме Гольденхара у плода в 21 нед беременности. В ходе пренатального обследования также были диагностированы гипоплазия правой половины лица, выступающая верхняя челюсть, срединная расщелина верхней губы и неба, затылочное энцефалоцеле (рис. 13.63, 13.64).

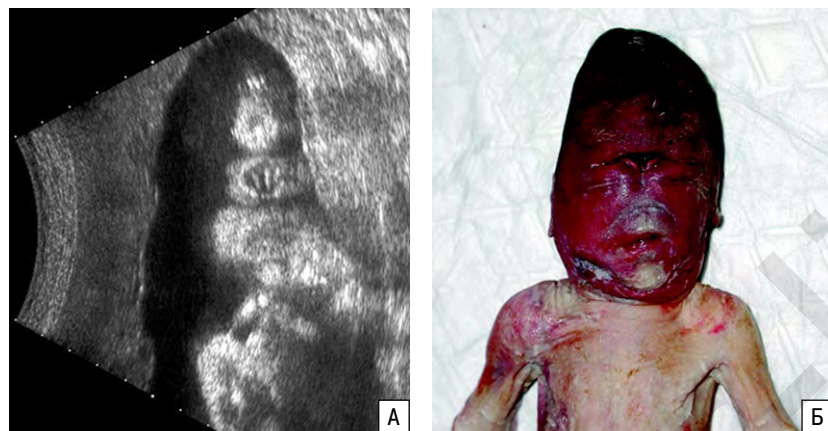
Е. Уараг и соавт. [16] обнаружили анофтальмию в 24 нед у плода с эпигнатусом, голопрозэнцефалией, двусторонней дисплазией почек и аномальной установкой стоп. В ходе пренатального кариотипирования авторами была диагностирована трисомия 13 (синдром Патау).

Наряду с уменьшением количества глазных яблок (циклопия, анофтальмия) в редких случаях отмечается увеличение их числа. Как правило, это наблюдается в случаях неразделившихся близнецов (diprosopus), когда происходит удвоение лицевых структур. Залогом успешной пренатальной диагностики этой редкой формы порока является тщательная визуализация лицевых структур [17, 18].

Микрофтальмия – это уменьшение диаметра глазного яблока менее нижней границы нормативных значений для данного срока беременности. До настоящего времени нет единого мнения о диагностических



**Рис. 13.60.** Эхограммы при циклопии у плода, полученные при двухмерной (А) и трехмерной (Б) эхографии.



**Рис. 13.61.** Циклопия в 26 нед беременности (А). Б – фенотип абортуса [8].

критериях нижней границы нормативных значений диаметра глазного яблока. Одними авторами в качестве нижней границы используется 5-й процентиль [19, 20], другими – 10-й процентиль [21].

Диагностировать микрофтальмию в пренатальном периоде сложно. При ультразвуковом исследовании, как правило, удается выявить только тяжелые формы этого порока, тогда как случаи умеренно выраженной микрофтальмии регистрируются только в постнатальном периоде.

Микрофтальмия встречается чаще, чем циклопия и анофтальмия, и описана при внутриутробных инфекциях (токсоплазмоз, ветряная оспа, краснуха, простой герпес, простейшие), алкогольном и гидролетальном синдромах, а также при синдромах Пена – Шокейра, Тречера – Коллинза, Робертса, Кохена, Меккеля,

которых был заподозрен церебро-окуло-фацио-скелетный синдром. Беременность была прервана, и патологоанатомическое исследование подтвердило данные пренатальной эхографии. При гистологическом исследовании были дополнительно обнаружены множественные мелкие аномалии головного мозга.

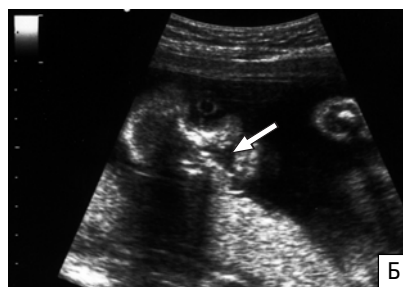
Несмотря на сложность дородового выявления микрофтальмии, при исследовании структур лица плода всегда следует помнить о существовании этой аномалии развития. При подозрении на микрофтальмию показано комплексное обследование в центре пренатальной диагностики для исключения сочетанных пороков развития и хромосомных дефектов, так как микрофтальмия нередко сочетается с другими аномалиями и входит в состав множества хромосомных и нехромосомных синдромов.



**Рис. 13.62.** Голопрозэнцефалия. Виден один желудочек головного мозга и левосторонняя анофтальмия (стрелка).



**Рис. 13.63.** Беременность 21 нед. Синдром Гольденхара. Правосторонняя анофтальмия [15].



**Рис. 13.64.** Беременность 21 нед. Синдром Гольденхара. Срединная расщелина (стрелка) [15].

Адамса – Оливера, Гольца, Патау, Гольденхара, Ленца, Блока – Шульцбергера, «кошачьего глаза», Ноя – Лаксовой, Халлермана – Штрайфа и Бардета – Бидля [9].

В большинстве случаев микрофтальмия как составная часть перечисленных синдромов, диагностируется только в постнатальном периоде. К настоящему времени опубликованы лишь единичные случаи ее пренатального выявления. D. Paladini и соавт. [22] удалось диагностировать микрофтальмию при церебро-окуло-фацио-скелетном синдроме в 21 нед беременности. Этот синдром с аутосомно-рецессивным типом наследования характеризуется артрогрипозом, выраженными лицевыми аномалиями и нарушениями развития головного мозга. В описанном наблюдении при скрининговом ультразвуковом исследовании у плода были выявлены грубые пороки развития. В региональном центре пренатальной диагностики дополнительно были обнаружены выраженная двусторонняя микрофтальмия, микрогнатия, множественные контрактуры суставов и двусторонняя стопа-«качалка». На основании полученных дан-

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Эсетов М.А. Случай диагностики сочетания бездолевой голопрозэнцефалии, циклопии и пробосциса // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 1. С. 70–72.
2. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 35–37.
3. Chen C.-P., Devriendt K., Lee C.-C. et al. Prenatal diagnosis of partial trisomy 3p(3p23@pter) and monosomy 7q(7q36@qter) in a fetus with microcephaly alobar holoprosencephaly and cyclopia // Prenat. Diagn. 1999. V. 19. № 10. P. 986–989.
4. Wong H.S., Tang M.H.Y., Yan K.W., Cheung L.W.K. Histological findings in a case of alobar holoprosencephaly diagnosed at 10 weeks of pregnancy // Prenat. Diagn. 1999. V. 19. № 9. P. 859–862.
5. Blaas H.-G.K., Eriksson A.G., Salvesen K.A. et al. Brains and faces in holoprosencephaly: pre- and postnatal description of 30 cases // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 1. P. 24–38.
6. van Zalen-Sprock R., van Vugt J., Harten H. et al. First trimester diagnosis of cyclopia and holoprosencephaly // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 631–633.
7. Воронин Д.В., Гаевская С.Ю., Карпов К.П. Ультразвуковая пренатальная диагностика циклопии. Обзор трех случаев в Санкт-Петербурге // Ультразвук. Диагн. 1996. № 3. С. 40.
8. Комова Т.В., Бондаренко Н.Н., Филипчук А.Н., Кикина Е.И. Случай ультразвуковой пренатальной диагностики голопрозэнцефалии, сочетающейся с грубыми структурными аномалиями лица // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 4. С. 312–313.
9. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994.
10. De Wals P., Lechat M.F. Surveillance of congenital anomalies, years 1980–1984 // EUROCAT Rep. 1987. V. 2. P. 57–59.
11. Clementi M., Turolla L., Mammi I., Tencoi R. Clinical anophthalmia: an epidemiological study in northeast Italy based on 368 256 consecutive births // Teratology. 1992. V. 46. P. 551–553.
12. Tucker S., Jones B., Collin R. Systemic anomalies in 77 patients with congenital anophthalmos or microphthalmos // Eye. 1996. V. 10. P. 310–314.
13. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
14. Wu Y.-C., Yang M.-L., Yuan C.-C. Prenatal diagnosis of anophthalmos with limb-body wall complex // Prenat. Diagn. 2000. V. 20. P. 769–772.
15. Данчина И.Ю. Пренатальные эхографические находки при синдроме Гольденхара // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 140–141.
16. Yapar E.G., Ekici E., Gokmen O. Sonographic diagnosis of epignathus (oral teratoma), prosencephaly, meromelia and oligohydramnios in a fetus with trisomy 13 // Clin. Dysmorphol. 1995. V. 4. № 3. P. 266–271.
17. Rai V.S., Gaffney G., Manning N. et al. Antenatal diagnosis of complete facial duplication – a case report of a rare craniofacial defect // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 6. P. 618–620.
18. Tongsong T., Chanpraph P., Pongsatha S. First-trimester diagnosis of conjoined twins: a report of three cases // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 6. P. 434–437.
19. Jeanty P., Dramats Wilmet M., Van Gansbeke D. et al. Fetal ocular biometry by ultrasound // Radiology. 1982. V. 143. P. 513.
20. Демидов В.Н., Бычков П.А., Логвиненко А.В., Воеводин С.М. Ультразвуковая биометрия (справочные таблицы и уравнения) // Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в перинатологии / Под ред. Медведева М.В., Зыкина Б.И. М., 1990. С. 83–92.
21. Goldstein I., Tamir A., Zimmer E.Z. et al. Growth of the fetal orbit and lens in normal pregnancies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 12. № 3. P. 175–179.
22. Paladini D., D'Armino M., Ardovino I., Martinelli P. Prenatal diagnosis of the Cerebro-Oculo-Facio-Skeletal (COFS) syndrome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 91–92.

## Гипотелоризм, гипертелоризм

Гипотелоризм – это уменьшение расстояния между глазницами. Пренатальный диагноз гипотелоризма можно поставить в тех случаях, когда численные значения орбитальных размеров меньше нижней границы нормативных значений для данного срока беременности.

Для гипертелоризма характерно увеличение расстояния между глазницами больше верхней границы нормативных значений для данного срока беременности (рис. 13.65).

Обычно при скрининговом ультразвуковом исследовании лицевых структур плода оценку орбитальных размеров (интраорбитальный, экстраорбитальный) осуществляют только визуально, т.е. субъективно. Точные измерения проводят только в случаях выраженных диспропорций, когда исследователь заподозрил уменьшение или увеличение орбитальных раз-

меров. Следует подчеркнуть, что интраорбитальный размер является более точным диагностическим критерием, поскольку нередко при умеренно выраженном гипо- или гипертелоризме экстраорбитальный размер находится в пределах индивидуальных колебаний. Наружный размер меняется только при выраженных формах гипо- и гипертелоризма [1].

Гипо- и гипертелоризм могут быть изолированными изменениями, но обычно сочетаются с различными аномалиями или входят в состав многочисленных синдромов [2]. В наших исследованиях случаи гипо- и гипертелоризма чаще всего отмечались при различных врожденных пороках центральной нервной системы, лицевых структур и опорно-двигательного аппарата. В некоторых случаях гипо- и гипертелоризм могут быть фенотипическими признаками хромосомных аномалий.



Рис. 13.65. Эхограммы глазниц плода в норме (А), при гипотелоризме (Б) и гипертелоризме (В).

R. Joseph и соавт. [3] приводят описание пренатальной диагностики синдрома Якобсена, который возникает в результате делеции длинного плеча 11 хромосомы. В 20 нед у плода было обнаружено только двустороннее расширение почечных лоханок до 5 мм. Пациентке было рекомендовано динамическое эхографическое наблюдение, но она обратилась повторно в центр пренатальной диагностики

только в 29 нед беременности. Переднезадний размер почечных лоханок составил 5 и 7 мм. Дополнительно была выявлена тригоноцефалическая форма головы плода, выраженный гипотелоризм (интраорбитальный размер – 11 мм), микрогнатия, выступающий нос, а также укорочение длины бедренных костей до 50 мм и многоводие. В ходе пренатального карiotипирования был выявлен синдром Якобсена.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В., Потапова Н.В. Пренатальная диагностика аномалий органов зрения: обзор литературных данных // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 2. С. 147–155.
2. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
3. Joseph R., James F., Randall C. et al. Prenatal ultrasonographic findings associated with Jacobsen syndrome // *Ultrasound Med.* 1995. V. 14. № 3. P. 256–258.

### Врожденная катаракта

Врожденная катаракта – это изменение прозрачности хрусталика. Катаракта может быть точечной, когда появляются мелкие двусторонние участки помутнения хрусталика, и полной ядерной. Точечная катаракта на зрение не влияет и не прогрессирует. Полные ядерные катаракты приводят к значительному снижению остроты зрения. На них приходится около 25% всех врожденных катаракт.

Частота врожденной катаракты составляет 1,2–9,4 случая на 10 000 новорожденных [1]. Это заболевание может наследоваться по аутосомно-доминантному, аутосомно-рецессивному, X-сцепленному типам. Доказано, что причиной врожденной катаракты в 36% всех случаев являются TORCH инфекции у плода, при этом чаще всего к поражению глаз приводит краснуха. В 23% наблюдений заболевание возникает на фоне ферментативных нарушений (галактоземия, дефицит галактокиназы, дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, гомоцистинурия). Еще около 9% случаев врожденной катаракты приходится на различные синдромы: Халлермана – Стрейфа, Лови, Альпорта, Конради – Хунермана, Смита – Лемли – Опитца, Пена – Шокейра, Ноя – Лаксовой, Уокера – Варбурга [2]. В оставшихся 32% случаев причина врожденной катаракты остается неизвестной.

В норме хрусталик плода визуализируется в виде округлой анэхогенной структуры с периферическим гиперэхогенным кольцом. Врожденная катаракта диагностируется на основании обнаружения повышенной эхогенности хрусталика (рис. 13.66) [3–16]. Пренатальное выявление врожденной катаракты возможно уже во II триместре беременности. Следует помнить, что в некоторых случаях помутнение хрусталика развивается в более поздние сроки, поэтому визуализация нормального хрусталика при ультразвуковом исследовании плода во II триместре беременности не позволяет полностью исключить врожденную катаракту [2].

Впервые о пренатальной ультразвуковой диагностике катаракты сообщили израильские специалисты М. Bronshtein и соавт. [3] в 1991 г. В табл. 13.16 представлены суммарные данные литературы по родовому выявлению этого заболевания.

В отечественной литературе впервые о пренатальной диагностике катаракты сообщили Т.А. Захарченко и И.А. Драчевская [9] в 1997 г. При изучении структур лица плода в двухмерном режиме в 21 нед беременности авторами было выявлено точечное повышение эхогенности левого хрусталика. Визуализация правого хрусталика была затруднена. Сочетанных аномалий не обнаружено. Для детальной оценки



**Рис. 13.66.** Эхограммы нормального хрусталика плода (А) и хрусталика при врожденной катаракте (Б) [16].

**Рис. 13.67.** Врожденная катаракта. Отчетливо видно значительное повышение эхогенности хрусталика в 14–15 нед беременности [1].

**Таблица 13.16.** Суммарные данные литературы по пренатальной ультразвуковой диагностике врожденной катаракты (дополненные данные [4])

Авторы	n	Катаракта	Сочетанные аномалии
М. Bronshtein и соавт., 1991 [3]	2	Двусторонняя	1 – МВПР 1 – гипоплазия левых отделов сердца
I. Shapiro и соавт., 1991 [5]	1	Двусторонняя	Синдром Ноя – Лаксовой
E. Garry и соавт., 1993 [6]	1	Двусторонняя	Синдром Лови
E. Zimmer и соавт., 1993 [7]	5	Двусторонняя	1 – трисомия 13 1 – синдром Ноя – Лаксовой 3 – МВПР
М. Rosner и соавт., 1996 [8]	1	Односторонняя	–
A. Monteagudo и соавт., 1996 [1]	2	Двусторонняя	3 – аутосомно-доминантный тип
Т.А. Захарченко, И.А. Драчевская, 1997 [9]	1	Односторонняя	
	1	Двусторонняя	Аутосомно-доминантный тип наследования
E. Beinder и соавт., 1997 [10]	1	Двусторонняя	Синдром Уокера – Варбурга
K. Drysdale и соавт., 1997 [11]	1	Двусторонняя	Аутосомно-доминантный тип наследования
D. Pedreira и соавт., 1999 [12]	1	Односторонняя	Гидроцефалия, токсоплазмоз
A. Mathelier, K. Karachorlu, 1999 [13]	1	Односторонняя	Алкогольный синдром плода
M. Romain и соавт., 1999 [14]	1	Двусторонняя	Трисомия 21
А.Ю. Блинов, Д.А. Дайнеко, 2003 [15]	1	Двусторонняя	Двусторонняя расщелина
О.Г. Сидорова, 2004 [16]	1	Двусторонняя	Наследственная форма

Примечание. МВПР – множественные врожденные пороки развития.

хрусталиков была использована трехмерная эхография, в ходе которой дополнительно было выявлено точечное повышение эхогенности правого хрусталика. Реконструкция объемного изображения позволила отчетливо увидеть изменения в хрусталиках и точно поставить диагноз.

В двух других отечественных наблюдениях [15,16] двусторонняя катаракта была установлена при скрининговом ультразвуковом исследовании плода в 22 нед беременности в семье с отягощенным анамнезом (врожденная двусторонняя катаракта у мужа). Семьи приняли решение пролонгировать беременность. После родов пренатальный диагноз был полностью подтвержден.

В наблюдении D. Pedreira и соавт. [12] катаракта у плода была диагностирована в случае врожденного токсоплазмоза в 33 нед беременности, при этом ни в 20, ни в 30 нед беременности при ультразвуковом исследовании изменений хрусталика не было выявлено. В III триместре помимо повышения эхогенности правого хрусталика авторами были выявлены некоординированные движения глазных яблок, а также гидроцефалия.

Случай наиболее ранней диагностики врожденной катаракты с помощью трансвагинальной эхографии был описан A. Monteagudo и соавт. [1], которым удалось поставить точный пренатальный диагноз уже в 14–15 нед беременности (рис. 13.67).

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Monteagudo A., Timor-Tritsch I.E., Friedman A.H., Santos R. Autosomal dominant cataracts of the fetus: early detection by transvaginal ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. № 2. P. 104–108.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 47–48.
- Bronshtein M., Zimmer E., Gershoni-Baruch R. First and second-trimester diagnosis of fetal ocular defects and associated anomalies: report of eight cases // *Obstet. Gynecol.* 1991. V. 77. P. 443–449.
- Медведев М.В., Потапова Н.В. Пренатальная диагностика аномалий органов зрения: обзор литературных данных // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр.* 2001. Т. 9. № 2. С. 147–155.
- Shapiro I., Degani S., Sharf M. Prenatal sonographic diagnosis of congenital cataract // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V. 1. Suppl. 1. P. 52.
- Garry E.A., Rawnsley E., Marin-Padilla J.M., Morse C.L. In utero detection of fetal cataracts // *J. Ultrasound Med.* 1993. V. 12. P. 234–236.
- Zimmer E.Z., Bronshtein M., Leikomovitz P. Sonographic diagnosis of fetal congenital cataracts // *Prenat. Diagn.* 1993. V. 13. P. 503–511.
- Rosner M., Bronshtein M., Leikomovitz P. Transvaginal sonographic diagnosis of cataract in a fetus // *Ophthalmol.* 1996. V. 6. P. 90–93.
- Захарченко Т.А., Драчевская И.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденной катаракты // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 3. С. 63–65.
- Beinder E.J., Pfeiffer R.A., Bornemann A., Wenkel H. Second trimester diagnosis of fetal cataract in a fetus with Walker-Warburg syndrome // *Fetal Diagn. Ther.* 1997. V. 12. P. 197–199.
- Drysdale K., Kyle P., Sepulveda W. Prenatal detection of congenital inherited cataracts // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 9. P. 62–63.
- Pedreira D.A., Diniz E.M., Schultz R. Fetal cataract in congenital toxoplasmosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 13. № 4. P. 266–267.
- Mathelier A.C., Karachorlu K. Vanished twin and fetal alcohol syndrome in the surviving twin. A case report // *J. Reprod. Med.* 1999. V. 44. № 4. P. 394–398.
- Romain M., Awouit J., Dugauquier C., Van Maldergem L. Prenatal ultrasound detection of congenital cataract in trisomy 21 // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 8. P. 780–782.
- Блинов А.Ю., Дайнеко Д.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика редких пороков лицевых структур // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 314–316.
- Сидорова О.Г. Пренатальная диагностика врожденной катаракты // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 226.

## Дакриоцистоцеле

Дакриоцистоцеле представляет собой кисту слезного протока, которая возникает в результате нарушения проходимости клапана Хаснера и изменения функции клапана Розенмюллера. Обычно диаметр дакриоцистоцеле не превышает 10–12 мм, а структура представлена однородным содержимым. Дакриоцистоцеле может быть как односторонним, так и двусторонним.

Врожденное дакриоцистоцеле встречается крайне редко. Популяционная частота этой аномалии до сих пор точно не установлена. У плодов женского пола дакриоцистоцеле диагностируется несколько чаще – соотношение полов 3,5:1. Кисты слезного протока не влияют на качество зрения, не приводят к изменению орбит и часто спонтанно исчезают как во внутриутробном периоде, так и после рождения [1].

W. Davis и соавт. [2] одними из первых в 1987 г. сообщили об ультразвуковой диагностике дакриоцистоцеле у плода в III триместре беременности.

К настоящему времени в литературе нам удалось найти описание более 20 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики кист слезного протока (табл. 13.17). Следует отметить, что во всех наблюдениях диагноз был поставлен только в III триместре беременности; во II триместре при ультразвуковых исследованиях изменений не было выявлено.

Пренатальная диагностика дакриоцистоцеле обычно не вызывает затруднений в связи с наличием характерного эхографического признака – анэхогенного или гипозоногенного округлого образования, расположенного ниже и медиальнее орбиты (рис. 13.68, 13.69).

Васкуляризация образования при дакриоцистоцеле отсутствует, что служит надежным дифференциально-диагностическим признаком с гемангиомами и другими опухолями. В литературе представлено описание только одного наблюдения, в котором в случае глиомы носа был ошибочно поставлен

**Таблица 13.17.** Суммарные данные литературы о пренатальной ультразвуковой диагностике дакриоцистоцеле (дополненные данные [3])

Авторы	n	Локализация	Результаты динамического наблюдения
A. Tardiff и соавт., 1991 [4]	1	Односторонняя	34 нед – 10 мм после родов – полное исчезновение
C. Battaglia и соавт., 1994 [5]	2	Односторонняя	33 нед – 11 мм 34 нед – 9 мм 36 нед – 5 мм
		Односторонняя	38 нед – полное исчезновение 32 нед – 9 мм
T. Shipp и соавт., 1995 [6]	1	Двусторонняя	34 нед – полное исчезновение 34 нед – двустороннее 37 нед – полное исчезновение левого дакриоцистоцеле, сохранение с правой стороны, после родов – полное исчезновение
J. Duyos, 1999 [7]	1	Односторонняя	32 нед – 9 мм 37 нед – полное исчезновение
R. Sharony и соавт., 1999 [8]	6	Односторонняя Односторонняя Односторонняя Двусторонняя Двусторонняя Односторонняя	27 нед – 10 мм 29 нед – 4 мм 28 нед – 6 мм 28 нед – 5 и 3 мм 36 нед – 10 и 4 мм 29 нед – 4 мм в 4 случаях полное спонтанное исчезновение после родов, в 2 случаях эвакуация содержимого путем зондирования
V. Suma и соавт., 1999 [9]	1	Односторонняя	32, 34, 36, 38 нед – 9,5 мм после родов – эвакуация содержимого путем зондирования
H. Goldberg и соавт., 2000 [10]	1	Двусторонняя	34 нед – 9 и 10,5 мм после родов – полное исчезновение
D. Walkup, 2001 [11]	1	Двусторонняя	32 и 36 нед – 10 мм в 2 мес после родов – полное исчезновение
B.M. Телышева, М.В. Медведев, 2002 [12]	1	Односторонняя	31 нед – 10,8 мм 39 нед – полное исчезновение
К.Ф. Юсупов и соавт., 2003 [13]	1	Односторонняя	32 нед – 10 мм после родов – успешное бужирование
J. Gutierrez и соавт., 2004 [14]	5	Односторонняя – 4 Двусторонняя – 1	26–33 нед – 7–12 мм в 2 случаях полное исчезновение до родов
E. de Jong-Pley и соавт., 2004 [15]	1	Односторонняя	32 нед – 11 мм 35 нед – 5 мм 37 нед – полное исчезновение



**Рис. 13.68.** Эхограмма структур лица плода при одностороннем дакриоцистоцеле (стрелка).



**Рис. 13.69.** Эхограмма структур лица плода при двустороннем дакриоцистоцеле (стрелки).

пренатальный диагноз дакриоцистоцеле [16]. По данным авторов, при ультразвуковом исследовании в 31 нед беременности ниже и медиальнее левой орбиты было обнаружено кистозное однокамерное образование однородной структуры размером 19x15 мм. При цветовом доплеровском картировании сосудистая сеть в образовании не визуализировалась. При использовании различных режимов трехмерной эхографии дополнительной информации не получено, в связи с чем был поставлен диагноз левостороннего дакриоцистоцеле. Обследование новорожденного с использованием магнитно-резонансной томографии не внесло изменения в диагноз. В возрасте 3 месяцев ребенок был успешно оперирован, и лишь при гистологическом исследовании был установлен диагноз глиомы носа.

Согласно данным, полученным при анализе опубликованных результатов, можно утверждать, что в большинстве случаев дакриоцистоцеле у плода является преходящим, так как в 15 из 22 наблюдений произошло спонтанное исчезновение дакриоцистоцеле к концу беременности или в неонатальном периоде. Следовательно, в случаях обнаружения дакриоцистоцеле следует придерживаться выжидательной тактики и ограничиваться динамическим эхографическим наблюдением. При сохранении дакриоцистоцеле после родов проводится дакриоцисторинотомия, которая представляет собой операцию по формированию соустья между слезным мешком и полостью носа с целью восстановления оттока слезы. Прогноз при дакриоцистоцеле благоприятный, сочетанных пороков и хромосомных аномалий не было отмечено ни в одном наблюдении.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
2. Davis W.K., Mahony B.S., Carrol B.A. Antenatal sonographic detection of benign dacryocystocele (lacrimal duct cysts) // J. Ultrasound Med. 1987. V. 6. P. 461–465.
3. Медведев М.В., Потапова Н.В. Пренатальная диагностика аномалий органов зрения: обзор литературных данных // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 2. С. 147–155.
4. Tardiff A., Cole H.P., Wesley R.E., Jeanty Ph. Dacryocystocele // www.TheFetus.net, 1991.
5. Battaglia C., Artini P., Ambrogio G. et al. Prenatal ultrasonographic evidence of transient dacryocystoceles // J. Ultrasound Med. 1994. V. 13. № 11. P. 897–900.
6. Shipp T.D., Bromley B., Benacerraf B. The ultrasonographic appearance and outcome for fetuses with masses distorting the fetal face // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 9. P. 673–678.
7. Duyos J.A. Antenatal diagnosis and resolution of fetal dacryocystocele // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. Suppl. 1. P. 100.
8. Sharony R., Raz J., Aviram R. et al. Prenatal diagnosis of dacryocystocele: a possible marker for syndromes // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 1. P. 71–73.
9. Suma V., Marini A., Bellitti F. et al. Prenatal sonographic diagnosis of dacryocystocele // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 1. P. 74.
10. Goldberg H., Sebire N.J., Holwell D., Hill S. Prenatal diagnosis of bilateral dacryocystoceles // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 15. № 5. P. 448–449.
11. Walkup D. Diagnostic challenge // J. Diagn. Med. Sonography. 2001. V. 17. № 3. P. 179.
12. Тельшева В.М., Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика преходящего дакриоцистоцеле // Эхография. 2002. Т. 3. № 3. С. 250–252.
13. Юсупов К.Ф., Анисимов В.И., Ибатуллин М.М., Михайлов И.М. Пренатальная диагностика дакриоцистоцеле // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 64–65.
14. Gutierrez J., Craig J.M., Wojakowski A. et al. Congenital dacryocystocele: contribution of prenatal three-dimensional ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 333–334.
15. De Jong-Pley E.A.P., van Beek E., Ribbert L.S.M., Schagen van Leeuwen J.H. Cry no tears over a dacryocystocele // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 333.
16. Chmait R.H., Pretorius D.H., Hull A.D. Nasal glioma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 20. № 4. P. 417–418.



## Ретинобластома

Ретинобластома является наиболее частой опухолью глаза у детей. Ее частота варьирует в пределах 1 случай на 15 000–34 000 детей [1]. Ретинобластома обычно поражает совсем маленьких детей: до 80% больных находятся в возрасте до 5 лет. Опухоль возникает из недифференцированных клеток сетчатки. Опухолевые клетки мелкие, со скудной цитоплазмой, круглыми или овальными ядрами. В части клеток происходит дифференцировка различной степени с появлением фоторецепторных элементов и формированием розеток Флекснера – Винтерштейнера, а также своеобразных телец, напоминающих геральдические лилии. Рост опухоли обычно мультицентрический эндо- или экзофитный с вовлечением обоих глаз и прорастанием в зрительный нерв, головной мозг, а также с экстракраниальными метастазами [2].

Большинство случаев односторонней ретинобластомы не являются наследственными, тогда как все двусторонние опухоли имеют аутосомно-доминантный тип наследования. Наиболее часто при ретинобластоме выявляются делеции или мутации длинного плеча хромосомы 13. В настоящее время разработаны молекулярные методы пренатальной диагностики ретинобластомы в ранние сроки беременности, однако инвазивные процедуры могут проводиться только при наличии семейного анамнеза.

Ультразвуковая пренатальная диагностика ретинобластомы основана на обнаружении опухоли глаза у плода. К настоящему времени описано несколько случаев успешной ультразвуковой диагностики ретинобластомы [2–4]. О наиболее ранней диагностике сообщили J. Maat-Kievit и соавт. [2]. Им удалось выявить ретинобластому большого размера у плода в 21 нед беременности. В наблюдении, представленном

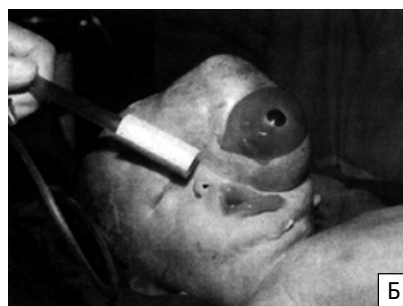


Рис. 13.70. Ретинобластома. А – эхограмма лица плода в 38 нед (отчетливо видна опухоль левого глаза). Б – фенотип новорожденного [3].

A. Salim и соавт. [3], диагноз ретинобластомы был установлен только в 38 нед беременности. Опухоль большого размера сходила из левого глаза и имела преимущественно солидное строение (рис. 13.70).

К настоящему времени о скрининговой серии пренатальной диагностики ретинобластомы в III триместре беременности с целью досрочного родоразрешения и раннего начала лечения сообщили только канадские исследователи. A. Toi и соавт. [5] провели обследование 18 беременных группы высокого риска начиная с 33 нед с интервалом в 2 нед. При обследовании глаз плода у одной из пациенток в 33 нед была обнаружена опухоль диаметром 3 мм, которая увеличивалась в размере со скоростью 6 мм/нед. Беременная была досрочно родоразрешена в 36 нед. Обследование новорожденного подтвердило диагноз, в связи с чем была произведена энуклиация. При исследовании другого глаза была обнаружена опухоль диаметром 2 мм, которая также была диагностирована в пренатальном периоде. Поэтому ребенку была назначена химиотерапия и радиотерапия для сохранения зрения. У других 17 родившихся детей после родов было подтверждено отсутствие ретинобластомы. Проведенные исследования доказали, что эхография обладает высокой чувствительностью и специфичностью в пренатальной диагностике ретинобластомы у пациенток высокого риска.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Болезни плода, новорожденного и ребенка: нозология, диагностика, патологическая анатомия / Под ред. Черствого Е.Д., Кравцовой Г.И. Минск: Высшая школа, 1996.
2. Maat-Kievit J.A., Oepkes D., Hartwig N.G. et al. A large terinoblastoma detected in a fetus at 21 weeks of gestation // Prenat. Diagn. 1993. V. 13. P. 377.
3. Salim A., Wiknjosastro G., Danukusumo D. et al. Fetal retinoblastoma // J. Ultrasound Med. 1998. V. 17. № 11. P. 717–720.
4. Pierro L., Brancato R., Capoferri C. Prenatal detection and early diagnosis of hereditary retinoblastoma in a family // Ophthalmologica. 1993. V. 207. P. 106.
5. Toi A., Sutherland J., Gallie B. et al. Prenatal ultrasound screening for retinoblastoma in at risk fetuses: potential for preserving vision // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 20. Suppl. 1. P. 82.

## МАКРОГЛОССИЯ

Макроглоссия – это увеличение языка. К настоящему времени разработаны нормативные показатели размеров языка плода (длина, ширина) в разные сроки беременности, однако большинство специалистов предпочитают делать заключение о наличии макроглоссии на основании обнаружения языка

за пределами полости рта при изучении профиля плода. Следует подчеркнуть, что диагноз макроглоссии правомочен только в тех случаях, когда язык постоянно находится за пределами ротовой полости. Эпизоды высовывания языка нельзя трактовать как макроглоссию.

Выраженное увеличение размеров языка нередко отмечается при синдроме Беквита – Видемана (рис. 13.71), гипотиреозе, гепатобластоме, опухоли Вильмса, гликогенозе, мукополисахаридозе и алкогольном синдроме плода [1–4], но особый интерес представляет сочетание макроглоссии и синдрома Дауна (рис. 13.72).

Постнатальные исследования показывают, что макроглоссия и сглаженный профиль часто наблюдаются у детей с синдромом Дауна. По данным С.И. Козловой и соавт. [5], у детей с синдромом Дауна аномальный профиль регистрируется в 80% случаев. Согласно результатам специально проведенных пренатальных исследований в Великобритании было установлено, что в серии из 69 плодов с трисомией 21 макроглоссия при ультразвуковом исследовании была выявлена в 10% наблюдений до 28 нед беременности и в 20% случаев после 28 нед [6]. По данным Н.П. Веропотвеляна и соавт. [7], макроглоссия была зарегистрирована у 3 (13%) из 23 плодов с синдромом Дауна в сроки от 19 до 31 нед беременности. Во всех этих случаях у плодов с синдромом Дауна были отмечены сочетанные аномалии развития или эхографические маркеры хромосомных дефектов.

Т.А. Захарченко и И.А. Драчевская [8] приводят описание пренатальной диагностики макроглоссии, полидактилии правой кисти и брахимелии у плода с синдромом Дауна в 32 нед беременности. И.И. Рябов [9] также констатировал макроглессию, гипоплазию костей носа, дисплазию ушных раковин, гипотелоризм, гиперэхогенный фокус в левом желудочке и правосторонний гидронефроз у плода с синдромом Дауна в 31–32 нед беременности.

Однако далеко не все исследователи отмечают присутствие макроглоссии у плодов с трисомией 21. Так, Е.В. Юдина [10] (27 плодов с синдромом Дауна) и Т.В. Золотухина и соавт. [11] (33 наблюдения синдрома Дауна) ни в одном случае не обнаружили макроглессию. В 2000 г. N. Maclachlan и соавт. [12] опубликовали результаты опроса 179 акушерских отделений ультразвуковой диагностики Великобритании, посвященного использованию эхографических маркеров в пренатальной диагностике синдрома Дауна. Ни в одной клинике макроглоссия у плода не была зарегистрирована как показание к пренатальному кариотипированию.

Одной из редких причин выраженной макроглоссии у плода может быть опухоль языка. В одном из наших наблюдений у плода с макроглоссией после рождения была диагностирована гемлимфангиома языка [13]. В 34 нед беременности при изучении структур лица плода было отмечено постоянное нахождение языка за пределами полости рта. В ходе пренатального кариотипирования хромосомных аномалий не было обнаружено. При повторном ультразвуковом исследовании в 37 нед беременности макроглоссия сохранялась (рис. 13.73). После родов ребенок был переведен в специализированное хирургическое отделение, где при дополнительном обследовании была выявлена опухоль, расцененная при гистологическом исследовании как гемлимфангиома.

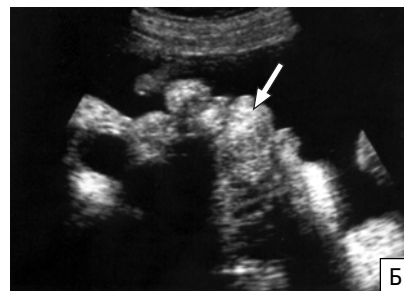
Спустя год итальянские исследователи D. Paladini и соавт. [14] опубликовали второе наблюдение пренатальной ультразвуковой диагностики лимфангиомы языка. В представленном ими наблюдении диагноз был установлен в 33 нед беременности. Лимфангиома сопровождалась макроглоссией и была представлена кистозной структурой размерами 35х30 мм. В 37 нед было отмечено увеличение кистозного компонента до 45х34 мм. Диагноз лимфангиомы был подтвержден при гистологическом исследовании после родов.



**Рис. 13.71.** Профиль плода с макроглоссией при синдроме Беквита – Видемана [4].



**Рис. 13.72.** Профиль плода с макроглоссией (стрелка) при синдроме Дауна.



**Рис. 13.73.** Профиль плода при опухоли языка в 34 (А) и 37 (Б) нед беременности. Отчетливо видна макроглоссия (стрелка) [13].

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 44–46.
2. Воеводин С.М. Ультразвуковое исследование головного мозга и лица у плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т. 2 / Под редакцией Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 89–118.
3. Mathelier A.C., Karachorlu K. Vanished twin and fetal alcohol syndrome in the surviving twin. A case report // J. Reprod. Med. 1999. V. 44. № 4. P. 394–398.
4. Титова Л.А., Рябов И.И. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Беквита–Видемана в III триместре беременности // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 148–150.
5. Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С., Блишников О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Справочник. Л.: Медицина, 1987.
6. Nicolaides K.H., Salvesen D.R., Snijders R.J.M., Gosden C.M. Fetal facial defects: associated malformations and chromosomal abnormalities // Fetal Diagn. Ther. 1993. V. 8. P. 1–9.
7. Веропотвелян Н.П., Кодунов Л.А., Веропотвелян П.Н. и др. Современные пути профилактики синдрома Дауна: значение эхографии как самостоятельного подхода в предварительной пренатальной диагностике трисомии 21 хромосомы у плода // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1993. № 3. С. 19–32.
8. Захарченко Т.А., Драчевская И.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика макроглоссии у плода с синдромом Дауна // Ультразвук. Диагн. 1997. № 3. С. 69–70.
9. Рябов И.И. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Дауна у плода в III триместре беременности на основании некоторых эхографических признаков // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 144–147.
10. Юдина Е.В. Синдром Дауна: проблемы и ошибки диагностики в пренатальном периоде // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1999. Т. 7. № 4. С. 272–278.
11. Золотухина Т.В., Шилова Н.В., Чивилев И.В. и др. Профилактика синдрома Дауна // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1999. Т. 7. № 4. С. 279–284.
12. MacLachlan N., Iskaros J., Chitty L. Ultrasound markers of fetal chromosomal abnormality: a survey of policies and practices in UK maternity ultrasound departments // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 15. P. 387–390.
13. Медведев М.В., Варламова О.Л., Юдина Е.В. Макроглоссия у плода: пренатальная ультразвуковая диагностика и акушерская тактика // Ультразвук. Диагн. 1997. № 3. С. 66–68.
14. Paladini D., Morra T., Guida F. et al. Prenatal diagnosis and perinatal management of a lingual lymphangioma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. № 2. P. 141–143.

## АНОМАЛИИ УШНЫХ РАКОВИН

Важное дополнительное значение для поиска пренатальных эхографических маркеров хромосомных аномалий имеет изучение ушных раковин плода. Изменения ушей плода при хромосомных аномалиях чаще всего затрагивают их размеры (гипоплазия), локализацию (низкое расположение) и строение (дисплазия). В настоящее время большинство специалистов использует визуальную оценку ушных раковин плода, в частности для исключения их низкого расположения и дисплазии. Для диагностики микроотии (маленьких размеров ушных раковин) было предложено проводить измерение максимального продольного размера ушных раковин в венечной плоскости (рис. 13.74).

Интерес к оценке размеров ушных раковин плода в первую очередь был обусловлен тем фактом, что у многих детей с синдромом Дауна отмечается

микроотия. J. Aase и соавт. [1] одними из первых продемонстрировали, что у 84% новорожденных с синдромом Дауна продольный размер ушных раковин был менее 3-го перцентиля нормативных значений – 3,4 см и менее.

L. Farkas и соавт. [2] при обследовании 124 пациентов с синдромом Дауна в возрасте от 7 месяцев до 36 лет установили, что продольный размер ушных раковин был ниже нормативных показателей в 72% случаев.

Пренатальная ультразвуковая диагностика микроотии для выделения группы высокого риска по синдрому Дауна началась только в конце 80-х годов, когда в 1988 г. J. Birnholz и E. Farrell [3] одними из первых продемонстрировали, что у 2 из 6 плодов с синдромом Дауна максимальный продольный размер ушных раковин был менее 1,5 SD от средних значений для конкретного срока беременности. В последующие годы были проведены еще несколько подобных исследований в разные сроки беременности (табл. 13.18). Полученные разными независимыми исследовательскими центрами данные о диагностической ценности микроотии как эхографического маркера хромосомных аномалий носят крайне противоречивый характер: чувствительность варьирует от 3,8% до 75% при частоте ложноположительных результатов – от 1,2 до 8,0%.

О невысокой ценности эхографического изучения ушных раковин у плода при синдроме Дауна сообщали также Н.П. Веропотвелян и соавт. [11] еще в 1993 г. Необходимо подчеркнуть, что в их исследованиях использовался субъективный визуальный метод оценки. Авторами было установлено, что только у 2 (8,7%) из 23 плодов с синдромом Дауна в сроки от 19 до 30 нед беременности визуализировались атипичные ушные раковины.

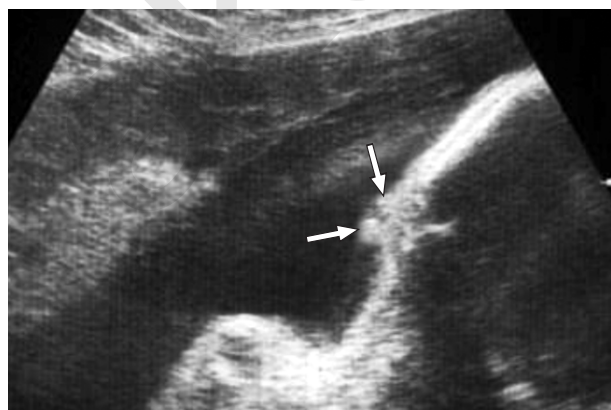


Рис. 13.74. Микроотия (стрелки) у плода с синдромом Дауна.

**Таблица 13.18.** Частота синдрома Дауна при гипоплазии ушных раковин в разные сроки беременности

Авторы	Срок обследования, нед	Диагностический критерий	Гипоплазия ушных раковин					
			Тр21	Тр18	Тр13	Другие ХА	Все ХА	Нормальный кариотип
J. Birnholz, E. Farrell, 1988 [3]	II триместр	$\leq 1,5$ SD	2/6 (33,3%)	3/3	3/3	3/3	11/15 (73,3%)	–
L. Lettieri и соавт., 1993 [4]	14–25	< 10-го процентилля	7/10 (70%)	1/1	1/2	1/1	10/14 (71,4%)	33/410 (8,0%)
J. Awwad и соавт., 1994 [5]	20–28	Измеренная/должная длина < 0,8	3/4 (75%)	5/6	–	–	8/10 (80%)	5/408 (1,2%)
T. Shimizu и соавт., 1997 [6]	18–38	< 5-го процентилля	3/4 (75%)	4/4	–	1/21	8/29 (27,6%)	5,0%
L. Yeo и соавт., 1998 [7]	II триместр	< 10-го процентилля	4/7	8/8	1/1	2/3	15/19 (78,9%)	–
U. Chitkara и соавт., 2002 [8]	16–36	< 10-го процентилля	5/19 (26,3%)	3/4	–	3/11	11/34 (32,4%)	87/1263 (6,9%)
C. Sacchini и соавт., 2003 [9]	11–14	< 5-го процентилля	2/32 (6,3%)					–
Е.В. Юдина, 2003 [10]	II триместр		2/53 (3,8%)	8/34	1/2	2/36	13/135 (9,6%)	–

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

- Aase J.M., Wilson A.C., Smith D.W. Brief clinical and laboratory observations // J. Pediatr. 1973. V. 82. P. 845–847.
- Farkas L.G., Katic M.J., Forrest C.R., Litsas L. Anatomical landmarks. Surface anatomy of the face in Down's syndrome: linear and angular measurements in the craniofacial regions // J. Craniofac. Surg. 2001. V. 12. P. 373–379.
- Birnholz J.C., Farrell E.E. Fetal ear length // Pediatrics. 1988. V. 81. P. 555–558.
- Lettieri L., Rodis J.F., Vintzileos A.M. et al. Ear length in second-trimester aneuploid fetuses // Obstet. Gynecol. 1993. V. 81. P. 53–60.
- Awwad J.T., Azar G.B., Karam K.S., Nicolaidis K.H. Ear length: a potential sonographic marker for Down syndrome // Int. J. Gynaecol. Obstet. 1994. V. 44. P. 233–238.
- Shimizu T., Salvador L., Hughes-Benzie R. et al. The role of reduced ear size in the prenatal detection of chromosomal abnormalities // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. P. 545–549.
- Yeo L., Guan E.R., Day-Salvatore D.L. et al. Prenatal detection of fetal aneuploidy using sonographic ear length // Am. J. Obstet. Gynecol. 1998. V. 178. S141.
- Chitkara U., Lee L., Oehlert J.W. et al. Fetal ear length measurement: a useful predictor of aneuploidy? // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. P. 131–135.
- Sacchini C., El-Sheikhah A., Cicero S. et al. Ear length in trisomy 21 fetuses at 11–14 weeks of gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. № 5. P. 460–463.
- Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 2003.
- Веропотвелян Н.П., Кодунов Л.А., Веропотвелян П.Н. и др. Современные пути профилактики синдрома Дауна: значение эхографии как самостоятельного подхода в предварительной пренатальной диагностике трисомии 21 хромосомы у плода // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 1993. № 3. С. 19–32.

**ВРОЖДЕННЫЙ ИХТИОЗ**

Ихтиоз плода (плод арлекина, злокачественная кератома, коллоидальный плод) относится к редким тяжелым заболеваниям с аутосомно-рецессивным типом наследования. Патогистологически ихтиоз представляет собой пролиферативный гиперкератоз, акантоз с лимфицитарными инфильтратами в сосочковом слое дермы. Кожа новорожденного бывает покрыта роговым панцирем, состоящим из толстых роговых щитков серо-черного цвета, толщиной до 1 см, гладких или зазубренных, разделенных бороздами и трещинами (рыбья чешуя). Рот растянут, нос и ушные раковины деформированы, веки вывернуты, брови отсутствуют; конечности укорочены, деформированы, с контрактурами. Ребенок рождается мертвым или умирает через несколько часов или дней после рождения от дыхательной, сердечной, почечной недостаточности или присоединившейся инфекции [1, 2].

Упоминания о поражениях кожи, характерных для ихтиоза, встречаются уже в древнейших письменных источниках Китая и Египта. Первое достоверно описание ихтиоза плода было сделано в 1750 г. священником Южной Каролины: «Во вторник, 5 апреля 1750 г. я пошел посмотреть на очень страшного ребенка, родившегося накануне ночью ... Кожа его была сухой, твердой, потрескавшейся во многих местах и напоминала рыбу чешую. Рот был очень большой и широко открытый ... Руки и ноги выглядели раздутыми, закрученными и с трудом раздвигались ...» [3]. Термин «заболевание кожи в виде рыбьей чешуи» был предложен лондонским дерматологом Е. Wilson в 1842 г. [4].

Включение врожденного ихтиоза в раздел, посвященный аномалиям лица, связано с тем, что при этом заболевании структуры лица имеют патогномичные изменения, которые могут быть выявлены в



**Рис. 13.75.** Ихтиоз плода. А – профиль плода. Отчетливо виден фиксированный широко открытый рот. Б – трехмерная эхография. В – фенотип плода [6].

ходе эхографического исследования. В современной литературе приведены несколько случаев пренатальной ультразвуковой диагностики ихтиоза. Впервые об эхографических признаках врожденного ихтиоза сообщили W. Watson и L. Mabee в 1995 г. [5]. У пациентки 24 лет, которая родила двоих детей с врожденным ихтиозом, при тщательном ультразвуковом исследовании, проведенном в 21 нед беременности, патологических изменений у плода не было выявлено. При повторном обследовании в 30 нед было отмечено фиксированное положение верхних конечностей и фиксированный открытый рот. Спустя 3 нед произошли спонтанные преждевременные роды. Ребенок родился с характерными признаками врожденного ихтиоза и умер через 24 часа.

По мнению В. Benoit [6] и А. Bongain и соавт. [7], двухмерная эхография во II триместре беременности не всегда позволяет точно установить характерные изменения лица плода при врожденном ихтиозе. В представленных ими наблюдениях пренатальный диагноз был установлен только в конце II триместра беременности, благодаря использованию трехмерной эхографии (рис. 13.75).

В нашем наблюдении пациентка была направлена на ультразвуковое исследование в 34–35 нед из женской консультации, где при эхографии была заподозрена скелетная дисплазия [8]. При ультразвуковом исследовании было подтверждено наличие выраженного несоответствия длины всех трубчатых костей сроку беременности. Кроме того, были отме-

чены флексорное фиксированное положение верхних и нижних конечностей и деформация кистей и стоп на фоне многоводия. При оценке лицевых структур был выявлен фиксированный широко открытый рот; губы, веки и ушные раковины четко не визуализировались.

На основании полученных данных был поставлен предварительный диагноз ихтиоза (плод арлекина) и рекомендовано досрочное родоразрешение, учитывая крайне неблагоприятный прогноз для жизни. В 35–36 нед родилась живая девочка массой 2400 г, длиной 38 см с выраженными изменениями кожи. Веки, губы и ушные раковины новорожденной были аплазированы; конечности укорочены, кости предплечий и голеней искривлены; кисти и стопы деформированы. При осмотре кистей обнаружена наружная полидактилия. Пренатальный диагноз был полностью подтвержден неонатологами. Девочка умерла через 3 суток и 11 часов.

Пренатальная диагностика ихтиоза обычно основывается на данных внутриутробной биопсии кожи плода. Учитывая аутосомно-рецессивный тип наследования ихтиоза, биопсия достаточно широко применяется в клинической практике у пациенток с отягощенным анамнезом. В литературе имеются сообщения об успешной пренатальной диагностике ихтиоза с помощью биопсии кожи плода в 20–22 нед беременности [9, 10], однако, были отмечены и случаи ложноотрицательных результатов, особенно во II триместре беременности [11].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Большая Медицинская Энциклопедия. 3-е изд. Т. 9. М.: Советская Энциклопедия, 1978. С. 455–456.
2. Кравцова Г.И. Болезни кожи / Болезни плода, новорожденно-го и ребенка. 2-е изд. // Под ред. Е.Д. Черствого, Кравцовой - Г.И. Минск: Высшая школа, 1996. С. 410–426.
3. Waring J.I. Early mention of a harlequin fetus in America // Amer. J. Dis. Child. 1932. V. 43. P. 442.
4. Sebastian A. A dictionary of the history of medicine. NY, L.: The Parthenon Publ. Gr., 1999. P. 314.
5. Watson W.J., Mabee L.M. Prenatal diagnosis of severe congenital ichthyosis (harlequin fetus) by ultrasonography // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 3. P. 241–243.
6. Benoit B. Three-dimensional ultrasonography of congenital ichthyosis // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 13. № 5. P. 380.
7. Bongain A., Benoit B., Ejnes L. et al. Harlequin fetus: three-dimensional sonographic findings and new diagnostic approach // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 20. № 1. P. 82–85.
8. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика ихтиоза (плод арлекина) // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1999. Т. 7. № 4. С. 329–331.
9. Suzumori K., Kanzaki T. Prenatal diagnosis of harlequin ichthyosis by fetal skin biopsy: report of two cases // Prenat. Diagn. 1991. V. 11. P. 451.
10. Elias S., Mazur M., Sabbagha R. et al. Prenatal diagnosis of harlequin ichthyosis // Clin. Genet. 1980. V. 17. P. 275.
11. Arnold M.L., Anton-Lamprecht I. Problems in the prenatal diagnosis of the ichthyosis congenita group // Hum. Genet. 1985. V. 71. P. 301–311.

# Глава 14

## ЛЕГКИЕ

### МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ЛЕГКИХ

Легкие плода становятся доступными для ультразвукового исследования уже в конце I триместра беременности. При эхографии они выглядят как образования средней эхогенности, располагающиеся в грудной полости и занимающие при поперечном сканировании около 2/3 грудной клетки (рис. 14.1). Оставшаяся часть грудной клетки плода занята сердцем. От брюшной полости грудная клетка отграничена диафрагмой, которая при продольном сканировании выглядит как тонкая гипозоногенная линейная структура между легкими и печенью (рис. 14.2).

В норме ткань легких имеет гомогенную структуру. С увеличением срока беременности эхогенность легких возрастает, что связано с постепенным развитием альвеолярных структур. Различают 3 степени зрелости легких: 0 – эхогенность легких ниже эхогенности печени, I – эхогенность легких и печени одинакова, II – эхогенность легких выше эхогенности печени. Повышение эхогенности паренхимы легких в основном начинается в III триместре беременности, что может быть использовано в качестве дополнительного критерия в оценке степени зрелости плода [1].

Ткань легких заполняет грудную клетку и поэтому по размерам грудной клетки можно достаточно достоверно судить о размерах легких. Как и все другие органы и системы плода, легкие (а вместе с ними и грудная клетка) прогрессивно увеличиваются в размерах с ростом срока беременности. Нормативные показатели диаметра и окружности грудной клетки в зависимости от срока беременности были неоднократно опубликованы в отечественной и зарубежной литературе [2, 3]. Дополнительным критерием в оценке размеров грудной клетки и легких может служить отношение окружности грудной клетки к окружности живота, которое в норме во второй половине беременности является стабильным и составляет 0,89 [4].

Ультразвуковая оценка трех стандартных размеров легких (высота, толщина, ширина) позволяет рассчитать объем легких. Теоретически, объем паренхимы позволяет более достоверно судить о состоянии органа, однако этот показатель не нашел широкого применения в практике в связи с большими погрешностями в оценке линейных параметров легких. С середины 90-х гг. до настоящего времени неоднократно предпринимались попытки применения трех-



**Рис. 14.1.** Поперечное сечение грудной клетки плода. Справа и слева от сердца (1) видны легкие (2).



**Рис. 14.2.** Продольное сечение туловища плода. Стрелкой указана диафрагма.

мерной эхографии для пренатального вычисления объема легких.

D. Moeplin и соавт. [5] провели сравнительный анализ определения объема легких при двух- и трехмерной эхографии. В двухмерном режиме объем легких оценивали по формуле расчета объема пирамиды (площадь основания  $\times$  1/3 высоты). Площадь легких измерялась при поперечном сечении на уровне четырехкамерного среза сердца, а высота легкого – на правой стороне в сагиттальном сечении в парамедиальной области (максимальный размер от верхушки правого легкого до диафрагмы). Объем обоих легких вычислялся по формуле: (площадь правого легкого + площадь левого легкого)  $\times$  1/3 высоты правого легкого.

Исследование легких в трехмерном режиме, по мнению авторов, требует существенно больших навыков, чем при использовании двухмерной эхографии. Для построения трехмерного изображения легких они использовали максимальный по площади срез на уровне диафрагмы, средний срез на уровне четырехкамерного изображения сердца и минимальный срез легких на уровне ключиц. Авторы разработали номограммы для 2D и 3D метода оценки объема легких и сделали вывод о том, что, несмотря на наличие современной ультразвуковой аппаратуры, достоверных различий в измерениях объема легких с помощью 2D и 3D изображения нет, поэтому при необходимости можно оценить этот параметр с использованием оборудования среднего класса.

Несколько раньше A. Vahmaie и соавт. [6] также предприняли попытку оценить объем легких с использованием трехмерной эхографии. В этом исследовании был сделан вывод о том, что трехмерная эхография имеет значительные ограничения в связи с тем, что точность измерения зависит от очень многих факторов: подвижности плода, его неудобного положения, ожирения матери, а также от ограничения размеров рабочего объема для построения трехмерного изображения.

Вполне вероятно, что в скором времени определенный вклад в оценку объема легочной ткани внесет новая методика «живого» трехмерного изображения (4D), однако до сих пор значительных успехов в этой области достичь не удалось.

Все попытки измерения легких призваны решить единственную задачу – достоверно оценить наличие гипоплазии легких. В основе функциональной неполноценности легких лежит не только уменьшение их размеров, но и нарушение их формирования и созревания, поэтому в понятие «гипоплазия легких» входит несколько компонентов. Формирование гипопластичных легких в пренатальном периоде является крайне неблагоприятным прогностическим фактором для жизни новорожденного. Гипоплазия легких обнаруживается в 10% всех аутопсий новорожденных и приблизительно в 50% случаев множественных врожденных пороков развития [5, 7, 8]. В тех случаях, когда гипоплазия не достигает критического уровня и не приводит к быстрой гибели ребенка, в дальнейшем она проявляет себя респираторным дистрессом или различными формами легочной недоста-

точности (легочными кровотечениями, бронхопальмональной дисплазией и т.д.).

Гипоплазия легких редко бывает первичной, так же, как и полное отсутствие легкого [9]. Обычно эта патология формируется на фоне различных патологических состояний (маловодие), пороков развития легких или других органов и систем (скелетные дисплазии, патология органов средостения, аномалии диафрагмы, плевральный выпот и т.д.), которые мешают росту органа или механически сдавливают паренхиму.

В постнатальном периоде существуют разные критерии гипоплазии легких: уменьшение сухого веса легких, уменьшение соотношения веса легких к весу тела, уменьшение количества альвеол в единице объема паренхимы, уменьшение количества ДНК в легочной ткани, однако ни один из них нельзя использовать до родов [10]. В пренатальном периоде, по-прежнему, главным прогностическим критерием является оценка размеров легких. В исследовании K.-S. Heling и соавт. [11] были изучены различные эхографические критерии оценки гипоплазии легких. Измерялись переднезадний и поперечный размеры верхушки легких на уровне ключицы, средней части легких на уровне четырехкамерного среза сердца и нижней части на уровне диафрагмы, а также высота легкого. Чувствительность и специфичность этих измерений была очень невысокой и составила, соответственно 12 и 90% для верхнего среза, 42 и 55% – для среднего, 57 и 42% – для нижнего, 44 и 50% – для высоты легкого. Чувствительность такого показателя, как окружность грудной клетки и ее соотношение с окружностью живота, по данным авторов статьи и обзора литературы, в целом была выше и варьировала от 75 до 94%.

Таким образом, в настоящее время единственным доступным методом оценки легких в пренатальном периоде является двухмерная эхография. Ни один из описанных критериев не может достоверно прогнозировать состояние легких после рождения, но позволяет оценить несоответствие их размеров сроку беременности и соответственно предположить возможность нарушения функции дыхательной системы после рождения ребенка.

Формирование легких – это длительный процесс, который начинается в самые ранние сроки беременности и продолжается в течение нескольких лет после рождения. Анатомическая структуризация бронхиального дерева заканчивается к 16 нед внутриутробного развития, после чего начинается процесс постепенного формирования альвеол. Только после 24 нед эмбрионального развития кубовидные и цилиндрические клетки дифференцируются в пневмоциты. Аэрогематический барьер окончательно формируется только после 26 нед. В III триместре беременности стремительно увеличивается количество альвеол. Функционально полноценной легочная ткань становится после 36 нед, когда появляются пневмоциты второго типа, которые продуцируют сурфактант. Развитие и функциональное становление легких заканчивается через несколько лет после рождения ребенка [12, 13].

Существует несколько **классификаций** врожденных пороков развития легких. Согласно международной классификации пороков развития ВОЗ и международной статистической классификации болезней, пороки развития дыхательной системы делятся на пороки развития гортани, трахеи, бронхов и легких [14]. Среди пороков верхних дыхательных путей для пренатального периода основное значение имеют:

- аплазия и атрезия гортани;
- аплазия и атрезия трахеи;
- стеноз крупных бронхов.

Пороки развития легочной паренхимы, потенциально диагностируемые в дородовом периоде, представлены множеством нозологических форм:

- агенезия легкого (отсутствие легкого и главного бронха);
- аплазия легкого (отсутствие легкого при наличии рудиментарного главного бронха);
- первичная и вторичная гипоплазия;
- кистозно-аденоматозный порок (гамартома легких, характеризующаяся разрастанием конечных отделов бронхиол с формированием мешотчатых образований);
- легочный секвестр (изолированный от бронхиального дерева и не участвующий в газообмене рудиментарный зачаток легочной ткани, получающий кровоснабжение из ветвей грудной аорты);
- бронхолегочные (дизонтогенетические) кисты (полости, возникшие в результате остановки деления вторичных бронхов);
- врожденные лимфангиэктазии (кисты, располагающиеся под плеврой или в междолевых перегородках и выстланные эндотелием; возникают в результате персистенции эмбрионального типа строения лимфатической системы) и некоторые другие пороки.

Пороки легких и бронхов могут быть результатом отклонений в развитии на всех стадиях формирования органа: между 3-й и 6-й нед эмбрионального развития, когда на первичной кишке появляется дивертикул трахеи, между 6-й и 16-й нед, когда происходит быстрое деление бронхов, после 16-й нед, когда начинается активное формирование альвеолярного аппарата [13].

В отличие от традиционной классификации, основанной на локализации патологического процесса (паренхима, трахея, бронхи), классификация пренатальных поражений легких, предложенная J. Stoker и соавт. [15], учитывает гистологические признаки, доступные только специальному исследованию. N. Adzick и соавт. [16] предложили деление патологических образований в легких по анатомическим признакам и ультразвуковым характеристикам (кистозные или солидные образования с множественными или единичными кистами больших (более 5 мм) или малых (менее 5 мм) размеров).

Ни одна из представленных авторских классификаций не удовлетворяет полностью потребностям клиницистов. В последнее время некоторые исследователи вновь обратились к хорошо известным особенностям различных патологических состояний легких. В клинической практике описаны случаи забо-

леваний легких, которым присущи черты разных нозологических форм. Например, есть кистозные поражения легких с системным кровоснабжением, характерным для секвестра; есть случаи легочной секвестрации с гистологическими характеристиками кистозно-аденоматозного порока развития [12]. По данным R. Conran и J. Stoker [17], в 50% случаев при легочном секвестре имеются проявления кистозно-аденоматозного поражения.

R. Achiron и соавт. [18] предложили еще одну классификацию, основанную на теории эмбрионального «колеса», которая впервые была опубликована I. Clements и J. Warner в 1987 г. [19]. Попытки пересмотреть существующие систематизации патологии легких авторы объяснили желанием понять, почему патологические процессы, имеющие внешнее сходство, протекают абсолютно по-разному.

Действительно, любой патологический процесс, затрагивающий такой жизненно важный орган как легкие и обнаруженный в дородовом периоде, до недавнего времени воспринимался специалистами как абсолютное показание к прерыванию беременности. Еще 10 лет назад все руководство по ультразвуковой диагностике рекомендовали предлагать прерывание беременности по медицинским показаниям при наличии у плода любого патологического процесса в легких. В некоторых исследованиях частота искусственного прерывания беременности превышала 30% [20]. Результаты работ последних лет показали, что интенсивное развитие легких продолжается на поздних этапах пренатального периода, поэтому часть образований, изначально расцениваемых как грубые пороки развития, может исчезать. В разных сериях исследований этот показатель значительно варьировал – от 9 до 56% [21, 22]. Некоторые образования остаются без изменений, определенная часть – прогрессирует, что, как правило, сопровождается присоединением многоводия и неиммунной водянки.

Появление неиммунной водянки является абсолютно неблагоприятным признаком. Исследования последних лет показали, что возникновение водянки тесно связано с изменениями в сосудистой системе. Высказывались предположения о развитии гиперциркуляции крови через измененное легкое, что приводит к застойной сердечной недостаточности. Кроме того, в измененном легком меняется форма сосудов, они становятся извитыми, что приводит к нарушению венозного и лимфатического оттока. Доказательством последнего предположения может служить клиническое наблюдение, описанное P. Morville и соавт. [23]. В их исследовании постнатальная окклюзия ножки системной артерии привела к исчезновению гиперэхогенного участка легкого. Авторы предположили, что повышенная эхогенность вызывается венозной обструкцией в результате экставазации крови в интерстициальное пространство. В какой-то степени уменьшение объема циркулирующей крови в легких может быть связано с уменьшением резистентности в сосудистом русле плаценты с ростом срока беременности.

С внедрением новой ультразвуковой техники в настоящее время расширяются возможности изуче-



ния кровотока при поражениях легких у плода. Обнаружение в пренатальном периоде внутрилегочных шунтов и сосудистых коммуникаций может помочь в выяснении патогенеза легочных образований и составлении прогноза. В этих условиях создаются объективные предпосылки для создания новой классификации патологии легких.

Классификация, предложенная R. Achiron и соавт. [18], основана на понятии дисплазия (т.е. нарушение формирования), учитывает все компоненты развития легкого (структуру паренхимы, наличие системного или легочного кровоснабжения, тип венозного оттока) и выделяет 5 типов легочной дисплазии.

1. Агенезия легкого – наиболее тяжелая дисплазия, когда поражающий фактор действует очень рано и останавливает процесс формирования легкого на этапе бронхиального зачатка.

2. Нормальное легкое с аномальным кровоснабжением – бронхиальное дерево развивается нормально, развитие артериальной системы, относящейся к легочной артерии, нарушается. В результате возникает нормальное легкое с изолированным сегментом, получающим системное кровоснабжение.

3. Аномальное легкое с аномальным кровоснабжением – классические формы легочной секвестрации с нарушением как воздухоносных путей, так и развития артериального дерева, приводящим к возникновению системного кровоснабжения и формированию аномальной легочной паренхимы.

4. Аномальное легкое с нормальным кровообращением – бронхогенные кисты и кистозно-аденоматозный порок.

5. Смешанный тип патологии – ларингеальная атрезия с двусторонними гиперэхогенными легкими или бронхопультмональная дисплазия с нейроэнтелальной ассоциацией.

Эволюционный подход к легочной патологии, несомненно, вызывает большой интерес, однако, по нашему мнению, в пренатальной медицине эта классификация не совсем удобна, поскольку ограниченность широкого применения методов дородового исследования (в частности цветового доплеровского картирования) не позволяет во всех случаях точно оценивать систему кровоснабжения измененного легкого и соответственно классифицировать найденную аномалию развития. Сегодня в клинической практике наибольшее распространение по-прежнему имеет классическая классификация аномалий развития легких.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. Т. 2. С. 153–163.
2. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 198–207.
3. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 86–113.
4. Chitakara U., Rosenberg J., Chervenak F. Prenatal sonographic assessment of the fetal thorax: normal values // Am. J. Obstet. Gynecol. 1987. V. 156. P. 1069–1074.
5. Moeqin D., Talmant C., Duyme M. et al. Fetal lung volumetry using two- and three-dimensional ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2005. V. 25. P. 119–127.
6. Bahmaie A., Hughes W., Clark T. et al. Serial fetal lung volume measurement using three-dimensional ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. № 2. P. 154–158.
7. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика гипоплазии легких // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1994. № 3. С. 15–23.
8. Askenazi S., Perlmann M. Pulmonary hypoplasia: lung weight and radial alveolar count as criteria of diagnosis // Arch. Dis. Child. 1979. V. 54. P. 614–618.
9. Maymon R., SchNeider D., Hegesh J. et al. Antenatal sonographic findings of right pulmonary agenesis with ipsilateral microtia: a possible new laterality association // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. P. 125–128.
10. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 49–58.
11. Heling K.-S., Tennstedt C., Chaoui R. et al. Reliability of prenatal sonographic lung biometry in the diagnosis of pulmonary hypoplasia // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. P. 649–657.
12. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Паритет-М, 1999. С. 168–212.
13. Sajder T. Langman's Medical Embryology. Williams & Wilkins, 1990.
14. Калмин О.В., Михайлов А.В., Степанов С.А., Лернер Л.А. Аномалии развития органов и частей тела человека. Изд. Саратовского медицинского университета, 1999. 181 с.
15. Stoker J., Madewell J., Drake R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. A classification and morphologic spectrum // Hum. Pathol. 1977. V. 8. P. 155–171.
16. Adzick N., Harrison M., Cromebleholme T. et al. Fetal lung lesions: management and outcome // Am. J. Obstet. Gynecol. 1998. V. 179. P. 884–889.
17. Conran R., Stoker J. Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenomatoid malformation type II: report of 50 cases // Pediatr. Dev. Pathol. 1999. V. 2. P. 454–463.
18. Achiron R., Zalel Y., Lipitz S. et al. Fetal lung dysplasia: clinical outcome based on a new classification system // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. P. 127–133.
19. Clements I., Warner J. Pulmonary sequestration and related congenital broncho-pulmonary vascular malformations: nomenclature and classification based on anatomical and embryological considerations // Thorax. 1987. V. 42. P. 401–408.
20. Achiron R., Hegesh J., Yagel S. Fetal lung lesions: a spectrum of disease, new classification based on pathogenesis, two-dimensional and color Doppler ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. P. 107–114.
21. Thorpe-Beeston J., Nikolaidis K. Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome // Prenat. Diagn. 1994. V. 14. P. 677–688.
22. Laberge J., Flageole H., Pugash D. et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation: a canadian experience // Fetal Diagn. Ther. 2001. V. 16. P. 178–186.
23. Morville P., Malo-Ferjani L., Graesslin O. et al. Physiology? hypothesis and treatment of pulmonary sequestration // Am. J. Perinatol. 2003. V. 20. P. 87–89.

## ВРОЖДЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПРИВОДЯЩИЕ К ПОВРЕЖДЕНИЮ ЛЕГКИХ

### Врожденная диафрагмальная грыжа

Диафрагма представляет собой фиброзно-мышечную перегородку, разделяющую грудную и брюшную полости. Врожденная диафрагмальная грыжа (ДГ) – это порок, возникающий в результате замедления процесса закрытия плевроперитонеального канала или несостоятельности диафрагмы, что приводит к нарушению разделения брюшной полости и грудной клетки, а также к смещению желудка, селезенки, кишечника и даже печени в грудную полость. Грыжевые органы сдавливают средостение и легкие, что мешает работе сердца и, кроме того, вызывает легочную гипоплазию различной степени тяжести.

ДГ встречается приблизительно в 0,28–0,8 случаях на 1000 новорожденных [1–5]. По данным нашего центра, общая частота встречаемости ДГ в пренатальном периоде составила 0,06% [6].

Причины возникновения и механизмы развития ДГ точно не установлены. В норме в интервале между 10-й и 12-й нед кишечника плода возвращается в брюшную полость одновременно с формированием диафрагмы из 4 различных структур – поперечной перегородки, дорсальной пищеводной брыжейки, плевроперитонеальной мембраны и части стенки туловища. ДГ может образовываться при нарушении процесса миграции кишечника или в результате первичного дефекта диафрагмы, что приводит к вторичному смещению органов брюшной полости в грудную клетку [7].

Выделяют 4 основных типа ДГ [8]: 1) заднелатеральную, или грыжу Бохдалека (простая коммуникация плевроперитонеального канала); 2) парастернальную, или грыжу Морганьи (дефект в области грудинореберного мышечного треугольника); 3) дефекты поперечной перегородки в центральной сухожильной части; 4) щелевидные грыжи, проходящие через естественное пищеводное отверстие. Кроме того, грыжа в грудной полости может возникать из-за смещения брюшных органов вверх в связи с несостоятельностью апоневротического листка, что приводит к его эвентерации [9, 10].

Основное клиническое значение имеют два первых типа, поскольку в общей сложности на них приходится до 92% всех ДГ, при этом 80% заднебо-

вых грыж располагаются слева, а подавляющее большинство грыж Морганьи – справа [9]. Такая закономерность объясняется тем, что в эмбриональном периоде левый плевроперитонеальный канал закрывается позже правого. По нашим данным, на левосторонние грыжи приходится 92,9% всех наблюдений и только 7,1% – на другие формы порока [11].

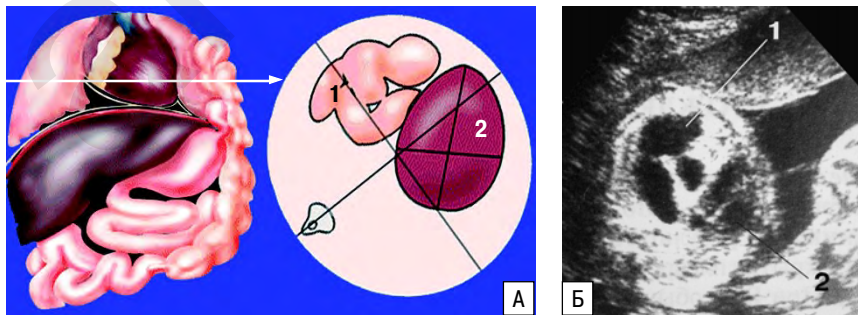
Двусторонние грыжи встречаются редко и составляют от 1 до 5% от всех видов врожденных ДГ [12–14]. В единичных случаях диагностируется полная агенезия диафрагмы, которая всегда сочетается с другими множественными аномалиями развития [14].

Содержимое грыжи может быть представлено петлями тонкого кишечника, желудком, селезенкой, реже печенью. По данным нашего центра, в 35,7% случаев ДГ, диагностированных в пренатальном периоде, в состав грыжи входили только петли кишечника (рис. 14.3), в 25% – желудок, в 17,8% – их сочетание, в 7,1% помимо кишечника и/или желудка в составе грыжи определялась селезенка и в 14,3% – печень [11].

Изучение состава грыжевого выпячивания при ДГ показывает, что грыжевой мешок обнаруживается редко (в 5–10% наблюдений) и только в тех случаях, когда образование ДГ связано с релаксацией и эвентерацией диафрагмы. В большинстве случаев органы брюшной полости свободно перемещаются в грудную клетку через естественные или вновь образовавшиеся отверстия, т.е. не ограничены грыжевым мешком, поэтому патологоанатомы обычно называют этот порок ложной грыжей.

ДГ может быть изолированным пороком, а также сочетаться с аномалиями развития других органов и систем плода [15]. Сочетанная патология обнаруживается в 15–30% случаев [4, 5, 16]. В ее структуре преобладают врожденные пороки сердца, на которые приходится около 20% [15]. По нашим данным, в 57% наблюдений при ДГ, выявленной пренатально, были обнаружены пороки развития других органов и систем, при этом пороки сердца составили 14,3%, пороки центральной нервной системы и

мочевыделительной системы – по 10,7%. В 15% случаев у плодов с ДГ была диагностирована неиммунная водянка. В 28,6% наблюдений ДГ сочеталась с задержкой внутриутробного развития, а в 21,4% – с аномальным количеством вод [6, 11]. Около 10–12% ДГ, диагностированных пренатально, являются составной частью различных наследственных синдромов (пентада Кантрелла, синдромы Фринза, Ланге,



**Рис. 14.3.** ДГ. А – схематическое изображение врожденной ДГ. Б – эхограмма поперечного сечения грудной клетки плода. 1 – петли кишечника; 2 – сердце.

Марфана, Эхлера – Данлоса и др.) или проявлением хромосомных аномалий (ХА) и генных нарушений [17, 18]. По данным литературы, частота ХА при ДГ в среднем, составляет 16%, но варьирует в широких пределах – от 4 до 34% [4, 15, 19]. Такая разница, вероятно, объясняется небольшим количеством пренатальных кариотипирований в каждом отдельном исследовании, что, несомненно, влияет на статистическую достоверность результата.

При изолированной ДГ аномалии хромосом диагностируются значительно реже, чем при сочетанных эхографических изменениях (соответственно 2% и 49%) [20–24]. В большинстве случаев констатируется наличие трисомии 18. По данным E. Garne и соавт. [25], при выявлении у плодов с ДГ патологии хромосом на трисомию 18 приходится до 40%, на трисомию 13 – 15%, на трисомию 21 – не более 5%. У плодов с синдромом Эдвардса ДГ встречается в среднем с частотой 10%, при синдроме Патау – 6%, при триплоидии – 2% [24].

В наших исследованиях ХА были выявлены только в тех случаях, когда ДГ сочеталась с другими пороками развития. Общая частота ХА при ДГ составила 7,1%. Частота ХА при сочетании ДГ с другими пороками развития в одной серии исследований (28 случаев ДГ из трех российских диагностических центров) была невысокой – 12,5% [11]. По данным нашего центра, этот показатель составил 50%. В обоих исследованиях ХА были представлены трисомией 18 и триплоидией [6].

В группе плодов с аномальным кариотипом ДГ была выявлена в 6 (4,4%) из 135 наблюдений. При синдроме Дауна этот порок не встречался, при синдроме Эдвардса был диагностирован в 4 (11,8%) из 34 случаев, при синдроме Патау – в 1 (8,3%) из 12, при триплоидии – в 1 (25%) из 4 [6].

Таким образом, ДГ является пороком развития, который в изолированной форме только в редких случаях может быть проявлением ХА. Следовательно, пренатальное кариотипирование показано во всех случаях наличия сочетанной патологии для уточнения генеза порока. При изолированной ДГ цитогенетическое исследование необходимо в тех случаях,

когда решается вопрос о пролонгировании беременности, поскольку оперативное лечение новорожденного целесообразно проводить только при нормальном кариотипе.

Главным методом дородового выявления ДГ является эхография. При ультразвуковом исследовании подозрение на этот порок возникает при аномальном изображении органов грудной клетки. Одним из основных эхографических признаков ДГ является смещение сердца (вправо при левосторонней грыже и влево при правостороннем поражении диафрагмы), а также появление в грудной клетке патологических анэхогенных образований – желудка и петель тонкого кишечника (рис. 14.4). В некоторых случаях эхография позволяет обнаружить смещение в грудную полость плода доли печени.

Очень сложными для пренатальной диагностики являются случаи двусторонней ДГ. Это очень редкая аномалия развития, которая всегда приводит к летальному исходу. Основная трудность пренатального выявления заключается в том, что положение сердца практически не меняется, что не позволяет своевременно заподозрить порок развития. В последние годы опубликовано несколько случаев диагностики двусторонней ДГ. Наиболее интересными, по нашему мнению, являются публикации D. Eroglu и соавт. [26] и M. Song и соавт. [27]. В обоих случаях при ультразвуковом исследовании во II триместре беременности была выявлена левосторонняя ДГ. При динамическом контроле после 30 нед в обоих случаях была отмечена «положительная» динамика, т.е. отсутствие смещения органов средостения. При тщательном исследовании авторам удалось заподозрить двустороннюю ДГ в связи с обнаружением смещения кишечника, печени и желудка. Интересно, что в обоих случаях была выявлена гипоплазия обеих легочных артерий (диаметр в пределах 2–2,5 мм). Самопроизвольные роды произошли в 37 и 38 нед. Оба ребенка умерли через несколько часов. На аутопсии диагноз был подтвержден.

Анализ этих наблюдений показал, что при изучении эхографической структуры легких следует обращать внимание на все нетипичные образования в

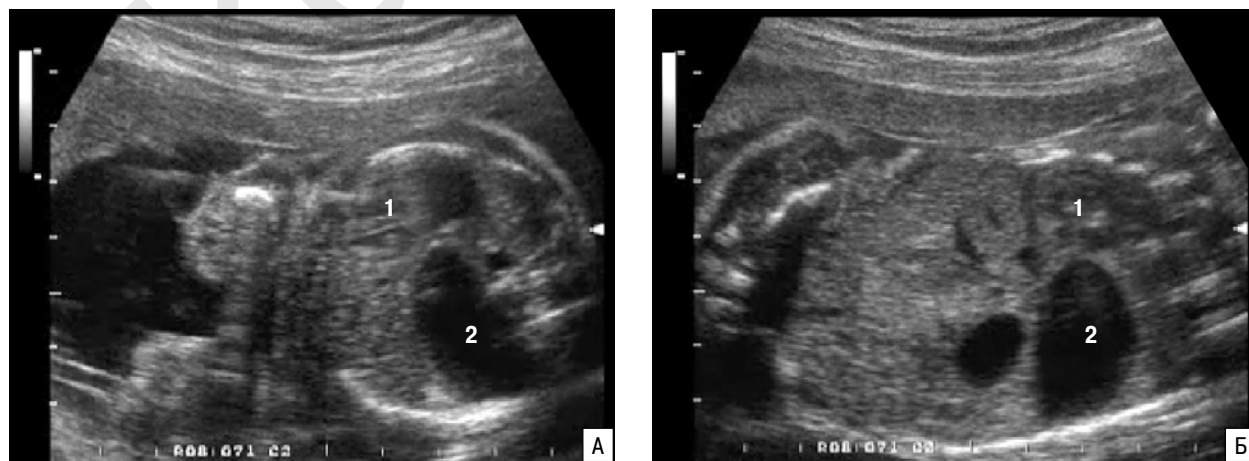


Рис. 14.4. Эхограммы ДГ при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании. 1 – сердце; 2 – желудок.

их паренхиме. Кроме того, следует помнить, что нормальное положение сердца не исключает наличие диафрагмальной грыжи. Оценка легочных артерий может дать дополнительную информацию при подозрении на двустороннее поражение.

Диагностика ДГ возможна уже с конца I триместра. Наиболее раннее выявление этого порока в 12 нед было зарегистрировано Y. Lam и соавт. [28]. В отечественной литературе было опубликовано сообщение о диагностике ДГ в 14 нед беременности [29]. Однако чаще эта аномалия выявляется только в конце II триместра в связи с отсутствием выраженных ультразвуковых признаков в ранние сроки беременности. По данным многих исследований и по собственным наблюдениям, средний срок пренатальной диагностики ДГ составляет 26–27 нед [11, 16, 23, 30].

Анализ причин столь поздней пренатальной диагностики ДГ в условиях российских пренатальных центров показал, что только 38,1% пациенток с ДГ у плода были направлены врачами женских консультаций на II уровень для уточнения диагноза. Таким образом, средний срок обследования беременных в центрах II уровня и соответственно средний срок диагностики ДГ в этой группе составил 31,9 нед. Следует подчеркнуть, что подавляющее большинство этих пациенток проходили ультразвуковые исследования на I уровне в скрининговые сроки, но ДГ не была выявлена. Точность диагностики ДГ в женских консультациях составила только 25%.

Оставшиеся 61,9% беременных не были обследованы на I уровне, а обратились сразу в региональные диагностические центры. Средний срок диагностики ДГ в этой группе составил 23,6 нед, а точность диагностики – 84,6%. Этот показатель соответствует данным литературы. В исследованиях P. Vetremieux и соавт. [4] он составил 90%.

Причинами низкого показателя выявляемости ДГ на I уровне служат недостаточная подготовка специалистов и невысокое качество используемого ультразвукового оборудования. Изменить ситуацию может реорганизация пренатальной службы, т.е. обязательное обследование всех беременных на II уровне в оптимальные скрининговые сроки (20–24 нед).

Помимо тщательной эхографии у плода с ДГ в комплекс обследования следует включать и другие методы пренатальной диагностики. Как уже указывалось выше, вероятная связь ДГ с врожденными и наследственными заболеваниями диктует необходимость проведения пренатального кариотипирования, а при обнаружении сочетанных аномалий и возникновении подозрения на наследственный синдром у плода – консультацию синдрома. При генетическом консультировании семьи особое внимание следует уделять возможным формам наследования, прогнозу для жизни и здоровья и риску повторения порока. Эмпирический риск повторения ДГ для sibсов при изолированной заднелатеральной ДГ составляет 1–2% [31].

Учитывая, что методы хирургической коррекции изолированной ДГ хорошо разработаны, этот порок по всем критериям можно отнести к группе пороков совместимых с жизнью. Тем не менее пренатальное

консультирование беременных с ДГ у плода – очень ответственный и сложный процесс, поскольку точность прогноза для жизни и здоровья невысока. Несмотря на возможность своевременной диагностики и лечения ДГ, по данным детских хирургов, выживаемость новорожденных с этим пороком развития низка, а смертность достигает 73–86%. Большинство исследователей неблагоприятный прогноз для жизни связывают с сопутствующей гипоплазией легких, легочной гипертензией и сочетанными аномалиями. Даже при изолированной ДГ, по данным зарубежных исследователей, выживаемость после операции составляет не более 50–60% при условии рационального ведения новорожденных в неонатальном периоде [12–15, 17, 32–34].

Пренатальное консультирование семей с ДГ у плода принципиально отличается от постнатальных консультаций, поскольку в общей структуре исходов беременностей при этом пороке, на долю благоприятных исходов приходится не более 10%. Так, по данным Российского мультицентрового исследования, при ДГ, выявленной пренатально, выжили лишь 2 (7,1%) ребенка из 28. В 64,3% наблюдений семьи приняли решение в пользу прерывания беременности независимо от наличия или отсутствия сочетанных аномалий развития и/или ХА. В оставшейся группе в 17,8% случаев беременность закончилась срочными родами, в 14,3% – преждевременными родами, в 3,6% – антенатальной гибелью плода. Из 9 детей, родившихся живыми, 3 умерли до операции, 6 были оперированы. После хирургической коррекции погибли 4 детей из 6. Только 2 ребенка были живы на момент сбора катamnестических данных [11].

Печальные результаты исходов при врожденной ДГ диктуют необходимость расширения комплекса обследований плода с целью уточнения постнатального прогноза. В настоящее время большое значение в клинической практике уделяется изучению возможных прогностических факторов и дополнительных методов исследования плода при ДГ. Некоторые авторы выделяют главные и второстепенные прогностические факторы. К главным, по их мнению, относятся объем легких, вычисленный пренатально, характер дыхательных движений и характеристики кривых скоростей кровотока в легочных артериях и вене; к второстепенным – расположение грыжи, наличие печени в грудной полости, присоединение многоводия, а также раннее обнаружение порока [16]. Это мнение, безусловно, заслуживает внимания, хотя до сих пор окончательный перечень основных прогностических пренатальных факторов при ДГ не установлен.

Одним из основных неблагоприятных факторов, влияющих на исход при ДГ, является наличие сочетанных аномалий развития или другой патологии. По нашим данным, в такой ситуации большинство пациенток приняли решение о прерывании беременности по медицинским показаниям. В 6% от общего количества пациенток с сочетанными ДГ наступила антенатальная гибель, в 19% – дети родились живыми, но погибли до операции в связи с респираторными проблемами. В 13% случаев ДГ сочеталась только с задержкой внутриутробного развития. Эти дети были

оперированы, но умерли в связи с развитием легочной недостаточности и послеоперационными осложнениями (кишечная непроходимость). Таким образом, все случаи сочетания ДГ с пороками развития других органов и систем, а также с задержкой развития плода, имели неблагоприятный исход [11].

При изолированных ДГ прогноз для жизни представляется более благоприятным. В отличие от группы с сочетанными изменениями среди пациенток с изолированными ДГ у плода при пролонгировании беременности не было ни одного случая антенатальной гибели. Все новорожденные были оперированы, т. е. доля детей, доживших до операции, при изолированной ДГ была в 2 раза больше, чем при сочетанной ДГ (соответственно 25 и 13%). После операции умер 1 ребенок в связи с послеоперационными осложнениями, развившимися на 9-е сутки, что существенно ниже, чем при сочетанных ДГ (соответственно 8 и 13% в общей структуре перинатальных исходов). В отличие от случаев сочетанной ДГ, при изолированных ДГ 17% беременностей закончились благополучно: 2 ребенка живы и на момент сбора данных здоровы. По данным литературы, в зарубежных клиниках этот показатель существенно выше, варьирует от 28 до 50% и в среднем составляет 37% (табл. 14.1).

Большое значение для точного составления прогноза при ДГ имеет срок пренатального выявления этого порока. Раннее выявление ДГ позволяет не только более полно обследовать пациентку, но дает возможность семье принять взвешенное решение о прерывании или пролонгировании беременности. По нашим данным, в группе, где диагноз был поставлен до 24 нед, в 85% случаев беременность была прервана по медицинским показаниям по сравнению с 40% в группе с поздней диагностикой ДГ. Законодательство нашей страны позволяет прервать патологическую беременность в любом сроке, поэтому такая разница в показателях, по нашему мнению, связана исключительно с ранним выявлением ДГ. Чем больше времени до родов остается у родителей на раздумья, тем более сложным представляется решение о пролонгировании беременности. Груз моральной ответственности за нездорового будущего ребенка, а также материальные затраты необходимые на лечение становятся основными причинами решения о прерывании беременности. Следовательно, срок пренатальной диагностики порока принципиально влияет на исходы беременностей.

Помимо отсутствия сочетанной патологии и срока выявления ДГ, важное значение при прогнозировании возможных до- и послеоперационных осложнений имеет пренатальная оценка состояния легких, поскольку именно респираторные проблемы стоят на первом месте в перечне причин, приводящих к летальным исходам при ДГ.

Легочная гипоплазия при ДГ возникает в результате сдавления развивающихся легких плода смещенными в грудную полость брюшными органами. Возникновение ДГ приводит не только к уменьшению объема функционально полноценной легочной паренхимы, но и к нарушению всех трех стадий (железистая, каналикулярная, альвеолярная) формирования легких плода. Гипоплазия легких при ДГ характеризуется уменьшением количества бронхиальных ветвей и альвеол, а также поражением сосудистой сети легких. Количество ветвей легочной артерии не соответствует количеству бронхов, артерии имеют меньший диаметр и более толстую мышечную стенку [10].

В настоящее время предпринимаются различные попытки дородовой оценки состояния легких. Прежде всего, следует обращать внимание на размеры грыжи и, соответственно, на объем функционирующей легочной ткани, а также на срок первого обнаружения ДГ.

Очевидно, что пренатальное ультразвуковое исследование не позволяет достоверно оценить размеры грыжевого выпячивания. Косвенным признаком значительных размеров грыжи и, соответственно, неблагоприятного постнатального прогноза может служить наличие печени в грудной клетке [1]. Тем не менее, по данным К. Helling и соавт. [16], корреляция между положением печени и исходом беременности не выявлена.

Величина грыжи – это не единственный фактор, влияющий на состояние ткани легких. Фактор времени также оказывает действие на постнатальный прогноз. Чем дольше незрелые легкие плода находятся под давлением смещенных органов, тем хуже прогноз, поскольку это создает неблагоприятные условия для их развития и созревания. По данным G. Sharland и соавт. [15], показатели смертности при ДГ коррелируют с временем обнаружения порока. При ранней (до 25 нед) диагностике ДГ выжили только 33% новорожденных, при поздней манифестации порока и, соответственно, поздней диагностике – 67%. Однако некоторые авторы не подтверждают эти зако-

**Таблица 14.1.** Перинатальные исходы при ДГ

Авторы	n	Выжили после операции, %	Выжили при изолированной ДГ, %	Аномальный кариотип, %
N. Adzick и соавт., 1989 [19]	38	24	38	16
G. Sharland и соавт., 1992 [15]	55	27	2	4
M. Manni и соавт., 1994 [20]	28	14	3	11
R. Bollmann и соавт., 1995 [21]	33	18	4	18
D. Howe и соавт., 1996 [22]	48	27	5	34
J. Teixeira и соавт., 1997 [35]	34	23	29	–
M. Geary и соавт., 1998 [23]	34	18	38	15

номерности. По данным К. Heling и соавт. [16], при ранней (22–27 нед) диагностике ДГ выживаемость составила 80%.

При составлении постнатального прогноза при пренатально выявленной ДГ многие исследователи наибольшее значение придают оценке объема легких. Этот показатель тесно связан с площадью легкого, которую можно оценить при поперечном сканировании грудной клетки. В конце 90-х годов для оценки постнатального прогноза было предложено использование индекса, отражающего степень гипоплазии легких. Для его вычисления значение двух взаимно перпендикулярных диаметров легкого с противоположной от грыжи стороны следует перемножить, и результат разделить на значение окружности головы. По данным G. Lipshutz и соавт. [36], при значении индекса  $< 0,6$  в 100% исходы были летальными, тогда как при его значении  $> 1,4$  все плоды выжили. По данным J. Deprest и соавт. [5], основным прогностическим критерием по легочной гипоплазии является значение индекса менее 1 при наличии смещения печени в грудную клетку. Некоторые авторы опровергают значение этого параметра. Так, в исследованиях К. Heling и соавт. [16] при индексе менее 1,0 смертность составила 25% вместо ожидаемой 100%, а при индексе 1,4 выживаемость не превысила 40% вместо ожидаемой 100%. Так или иначе, до сегодняшнего дня этот индекс остается одним из основных прогностических пренатальных критериев, однако поиски дополнительных эхографических маркеров несостоятельности легких при ДГ продолжают.

Несколько лет назад были предприняты попытки найти корреляцию между повышением индекса резистентности в легочной артерии и развитием гипоплазии легких и легочной гипертензией в неонатальном периоде. Известно, что причинами повышения давления в системе легочной артерии при ДГ является уменьшение количества легочных сосудов и объема капиллярного русла, а также повышенная резистентность аномально толстой мышечной артериальной стенки [10]. Еще в начале 90-х годов были проведены исследования, демонстрирующие связь между гипоплазией легких, вызванной ДГ, и появлением реверсного кровотока в легочных венах (рис. 14.5) [37]. Несмотря на очевидную связь сосудистого компонента и постнатальных легочных осложнений, доплерографическая оценка кровотока в легочных артериях и венах при ДГ не нашла широкого рас-

пространения в связи с низкой воспроизводимостью и значительными погрешностями при пренатальном исследовании [38].

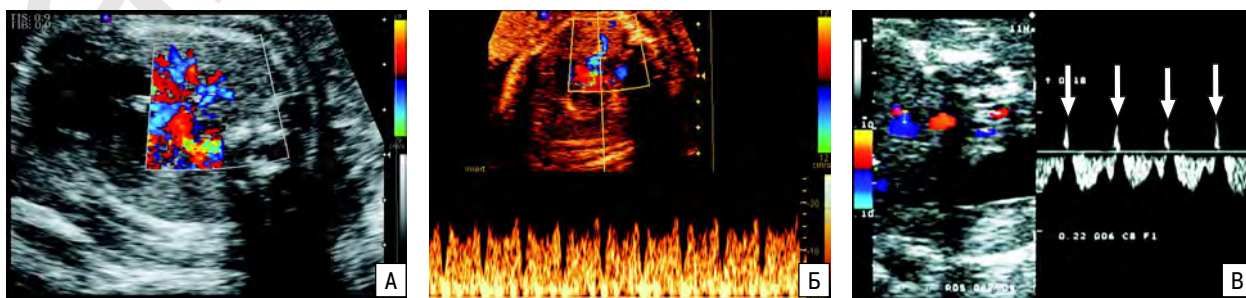
Недостаточно эффективной оказалась и оценка активности дыхательных движений плода. В 1993 г. Н. Fox и соавт. [39] показали, что при наличии ДГ у плода и регистрации движения жидкости через полость носа и рта прогноз для жизни лучше, чем при отсутствии таких движений. Движение жидкости можно оценить с помощью цветового доплеровского картирования (ЦДК). Изменение амплитуды коррелирует с частотой гипоплазии легких и ухудшает прогноз для жизни, однако оценка этого параметра достаточно субъективна, поэтому он также не нашел применения в клинике.

Косвенным признаком постнатального неблагополучия при ДГ у плода может служить присоединение многоводия. Возникновение многоводия при ДГ можно объяснить сдавлением пищевода и, соответственно, нарушением процесса глотания вод плодом. Кроме того, глотание меняется при перемещении в грудную полость желудка или его части. При наличии многоводия летальность в постнатальном периоде может достигать 89%, тогда как при его отсутствии – составляет около 50%.

Несмотря на отсутствие достоверных дородовых критериев оценки постнатального прогноза при ДГ, каждая семья, решившая пролонгировать беременность, нуждается в подробной пренатальной консультации. Цель такой консультации – знакомство будущих родителей с возможностями хирургического лечения в конкретном регионе, исходами операций, осложнениями и перспективами. Современные достижения хирургии несомненны.

В среднем детские хирурги сообщают о 50% выживаемости детей после операции по поводу ДГ [10], что отличается от приведенных выше показателей. Разница объясняется тем, что педиатры апеллируют к цифрам, полученным при анализе исходов операций у детей, доставленных в хирургический стационар, т.е. не учитывают случаи перинатальных потерь. Именно поэтому прогноз врача пренатальной диагностики может резко отличаться от прогноза хирурга.

По данным нашего центра, при анализе общей структуры перинатальных исходов при ДГ у плода выяснилось, что операцией закончилось только 60% наблюдений, поскольку 40% плодов погибли в пери-



**Рис. 14.5.** Перфузия легких в режиме ЦДК в норме (А, Б) и при ДГ (В). Видно наличие реверсных значений (стрелки) кровотока в легочной вене при ДГ.

натальном периоде, т.е. до операции. Кроме того, лишь треть этих детей благополучно перенесли операцию и в настоящее время развиваются нормально; остальные, к сожалению, погибли от послеоперационных осложнений, основным из которых была легочная недостаточность.

Улучшение послеоперационных исходов при ДГ многие авторы связывают с квалифицированным пренатальным наблюдением, а также с внедрением определенного алгоритма ведения и обследования таких пациенток. По данным Р. Vetremlieux и соавт. [4], в случае пренатальной диагностики ДГ показано тщательное ультразвуковое исследование для исключения сочетанных аномалий у плода (прицельная эхокардиография, поскольку пороки сердца часто сопровождают ДГ) и кариотипирование. В III триместре беременности необходима терапия, направленная на созревание легких плода (кортикостероиды: бетаметазон по 12 мг внутримышечно дважды), обязательное плановое кесарево сечение, немедленная интубация новорожденных, введение сурфактанта, вентиляция на жестких параметрах, адекватная анестезия. Сравнение исходов беременностей в группе пациенток с пренатальной диагностированной ДГ, которым была оказана своевременная и адекватная помощь с группой, где помощь отсутствовала, продемонстрировало значительные отличия в показателях. Смертность детей в первой группе составила только 8%, тогда как во второй – 89%.

В последние годы активно разрабатываются методы пренатальной коррекции ДГ. Первые попытки родового оперативного лечения ДГ были предприняты М. Harrison и соавт. [40] в 1990 г., при этом первые 11 операций закончились неудачами. В настоящее время уже накоплен определенный положительный опыт оперативного лечения плодов с ДГ, основанный на пренатальной окклюзии трахеи [5]. Эксперименты на животных показали, что искусственное создание непроходимости трахеи приводит к накоплению легочного секрета, увеличению легких в объеме и, соответственно, вытеснению органов брюшной полости из грудной клетки. В последние годы исследования J. Deprest и соавт. [5] продемонстрировали возможность проведения аналогичных операций у человека.

Пренатальную операцию авторы предлагали в наиболее тяжелых случаях ДГ у плода, когда легочный индекс был менее 1,0 при сроке 26–28 нед, и печень была смещена в грудную полость. Операцию проводили под общей или спинальной анестезией после предварительного токолиза, на фоне применения антибиотиков (цефазолин) с профилактической целью. Плод фиксировался руками к передней брюшной стенке, затем под ультразвуковым контролем внутримышечно ему вводились панкурониум (0,2 мг на 1 кг веса плода), атропин (20 микрограмм на 1 кг веса) и фентанил (15 микрограмм на 1 кг веса) для достижения неподвижности, обезболивания и предотвращения брадикардии. Под контролем эндоскопа осуществлялась интубация, и трахея плода перекрывалась баллоном, аналогичным тому, который применяется для окклюзии сосудов. Интересно, что время интубации в среднем составляло 20 минут и варьировало от 5 до 54 минут. В течение первых суток после опера-

ции пациенткам назначался постельный режим, низкомолекулярный гепарин, цефазолин, нифедипин.

Эхографический контроль за состоянием плода осуществлялся каждую неделю. При развитии преждевременной родовой деятельности назначались кортикостероиды. В основном родоразрешение проводилось путем операции кесарева сечения. Баллон удаляли сразу после извлечения ребенка или накануне родоразрешения путем повторной эндоскопии.

В настоящее время эта группа врачей провела более 20 операций. Осложнений со стороны матери (кровотечения, отслойка плаценты и др.) не было. Никто из пациенток не нуждался в повторном токолизе. Самым частым осложнением (52,4% случаев) было подтекание вод в течение 2 и более недель.

Динамический ультразвуковой контроль продемонстрировал увеличение легких в объеме в течение первых 48 часов после операции и полное вытеснение грыжи в брюшную полость в течение 2 нед.

Средний срок родоразрешения после пренатальной операции по поводу ДГ составил 34 нед. В первой серии исследования выживаемость была невысокой – 30%. С увеличением опыта и улучшением методических подходов этот показатель увеличился до 63,6%. Группа контроля была представлена 17 клиническими наблюдениями. В этой группе плоды с ДГ полностью соответствовали критериям отбора на операцию, но вмешательство до родов по разным причинам не было проведено. Выживаемость составила только 8,3%.

Анализ исходов беременностей (37 наблюдений) среди пациенток, не соответствовавших критериям отбора на операцию (отсутствие смещения печени в грудную полость, легочный индекс более 1), показал, что в 8% беременность была прервана по медицинским показаниям, в 3% наступила антенатальная гибель, 33 ребенка родились живыми, из них 22 (66%) выжили после операции. В общей серии исследований J. Deprest и соавт. [5], состоящей из 54 случаев консервативного ведения ДГ в пренатальном периоде, выживаемость после родов составила 49%.

Таким образом, клинический опыт, накопленный к настоящему времени, показал, что ДГ является сложной врожденной патологией с неодноточным перинатальным прогнозом. Несмотря на теоретическую возможность пре- и постнатального оперативного лечения, выживаемость детей с этим пороком развития невысока и в первую очередь зависит от степени состоятельности легочной ткани. Не всегда успешное оперативное лечение ДГ является залогом благоприятного развития ребенка и отсутствием сопутствующих осложнений со стороны дыхательной системы. Несостоятельность пренатальных прогностических критериев не позволяет достоверно предсказывать результаты перинатального лечения и исходы беременностей. Пренатальное консультирование семей с врожденной ДГ у плода является очень сложным и ответственным процессом. Родителям необходимо предоставить объективную информацию о всех многочисленных перинатальных осложнениях, чтобы они имели возможность вовремя принять осознанное решение о дальнейшей тактике ведения беременности.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Harrison M.R., Adzick N.S., Estes J.M., Howell I.J. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia // *JAMA*. 1994. V. 271. P. 382–384.
2. Langham M.J., Kays D., Ledbetter D. et al. Congenital diaphragmatic hernia: epidemiology and outcome // *Clinics in Perinatology: New Insights into the Pathophysiology of Congenital Diaphragmatic Hernia* / Eds. Glick P., Irish M., Holm B. Philadelphia: WB Saunders, 1996. P. 671–688.
3. Dillon E., Renwick M. Antenatal detection of congenital diaphragmatic hernias: the Northern Region experience // *Clin. Radiol.* 1993. V. 48. P. 264–267.
4. Betremieux P., Gaillot T., Pintiere A. et al. Congenital diaphragmatic hernia: prenatal diagnosis permits immediate intensive care with high survival rate in isolated cases. A popular baswed study // *Prenat. Diagn.* 2004. V. 24. P. 487–493.
5. Deprest J., Gratacos E., Nicolaidis K. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 121–126.
6. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.
7. Sajder T. *Langman's Medical Embryology*. Williams & Wilkins, 1990.
8. Gilbert-Barners E. *Respiratory system* // *Potter's pathology of the fetus and infant* / Ed. Gilbert-Barners E. St. Louis: Mosby, 1997. P. 760–773.
9. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 198–207.
10. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. *Детская хирургия*. СПб.: Раритет-М, 1999. С. 168–212.
11. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. и др. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. I. Диафрагмальная грыжа // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр.* 2000. Т. 8. № 2. С. 98–104.
12. Skidmore M.D., Morrison S.C., Gaudeter M.W., Fanaroff A.A. Imaging case of the month // *Amer. J. Perinatol.* 1991. V. 8. P. 356–358.
13. Tofts C., Curry C., Basteson T. et al. A population based study of congenital diaphragmatic hernia // *Teratology.* 1992. V. 46. P. 555–565.
14. Puri P. Congenital diaphragmatic hernia // *Curr. Probl. Surg.* 1994. V. 31. P. 787–846.
15. Sharland G.K., Lockhart S.M., Heward A.J., Allan L.D. Prognosis in fetal diaphragmatic hernia // *Amer. J. Obstet. Gynec.* 1992. V. 166. P. 9–13.
16. Heling K., Wauer R., Yammer H., et al. Reliability of the lung-to-head ratio in predicting outcome and neonatal ventilation parameters in fetuses with congenital diaphragmatic hernia // *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology.* 2005. V. 2. № 2. P. 112–118.
17. Danks D., Bankier A. POSSUM – pictures of standard syndromes and undiagnosed malformations. Version 4.5. Melbourne, Australia: Computer Power, 1997.
18. Jones K.L. *Smith's recognizable patterns of human malformations*. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 1997. P. 559–563.
19. Adzick N., Vacanti J., Lillehei C. et al. Fetal diaphragmatic hernia: ultrasound diagnosis and clinical outcome in 38 cases // *J. Pediatr. Surg.* 1989. V. 24. P. 654–657.
20. Manni M., Heydanus R., Den Hollander N. et al. Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: a retrospective analysis of 28 cases // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. P. 187–190.
21. Bollmann R., Kalache K., Mau H. et al. Associated malformations and chromosomal defects in congenital diaphragmatic hernia // *Fetal Diagn. Ther.* 1995. V. 10. P. 52–59.
22. Howe D., Kilby M., Sirry H. et al. Structural chromosome anomalies in congenital diaphragmatic hernia // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. P. 1003–1009.
23. Geary M.P., Chitty L.S., Morrison J.J. et al. Perinatal outcome and prognostic factors in prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. № 2. P. 107–111.
24. Sniijders R.J.N., Nicolaidis K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y., L.: Parthenon Publ. Gr., 1996.
25. Garne E., Haeusler M., Barisic I. et al. Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 19. № 4. P. 329–333.
26. Eroglu D., Yanik F., Sakallyoglu A. et al. Prenatal diagnosis of bilateral diaphragmatic hernia by fetal sonography: a case report // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 354.
27. Song M., Yoo S., Smallhorn J. et al. Bilateral diaphragmatic hernia: diagnostic clues at fetal sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. P. 255–258.
28. Lam J., Tang M., Yuen S. Ultrasound diagnosis of fetal diaphragmatic hernia and complex congenital heart disease at 12 weeks' gestation – a case report // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 11. P. 1159–1162.
29. Копытова Е.И., Косовцова Н.В. Случай ранней пренатальной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 4. С. 281–283.
30. Bocian M., Spence M.A., Marazita M.L. et al. Familial diaphragmatic defects: early prenatal diagnosis and evidence for major gene inheritance // *Amer. J. Med. Genet.* 1986. V. 2. P. 163–166.
31. Czeizel A., Kavacs M. A family study of congenital diaphragmatic defects // *Amer. J. Med. Genet.* 1985. V. 21. P. 105–117.
32. Gross B.R., D'Agostino C., Coren C.V., Petrikovsky B.M. Prenatal and neonatal sonographic imaging of a central diaphragmatic hernia // *Pediatr. Radiol.* 1996. V. 26. P. 395–397.
33. Cunniff C., Jones K.L., Jones M.C. Patterns of malformation in children with congenital diaphragmatic defects // *J. Pediatr.* 1990. V. 116. P. 258–261.
34. Downard C., Wilson J. Current therapy of infants with congenital diaphragmatic hernia // *Semin. Neonatol.* 2003. V. 3. P. 215–221.
35. Teixeira J., Sepulveda W., Hassan J. et al. Abdominal circumference in fetuses with congenital diaphragmatic hernia: correlation with hernia content and pregnancy outcome // *J. Ultrasound Med.* 1997. V. 16. № 6. P. 407–410.
36. Lipshutz G., Albanese C., Feldstein V. et al. Prospective analysis of lung-to-head ratio predicts survival for patients with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia // *J. Pediatr. Surg.* 1997. V. 32. P. 1634–1636.
37. Tulzer G., Arzt W., Tews G. et al. Peripheral pulmonary artery Doppler in normal fetuses and fetuses with hypoplastic lungs // *J. Matern. Fetal Invest.* 1993. V. 3. № 3. P. 199.
38. Camargo A., Poli G., Schwint O. et al. Pulmonary artery Doppler measurement as a new concept in diagnosis of fetal lung hypoplasia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V. 14. Supp. 1. P. 43.
39. Fox H., Badalian S., Timor-Tritsch I. et al. Fetal upper respiratory tract function in cases of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: preliminary observations // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. № 3. P. 164–167.
40. Harrison M., Langer J., Adzick N. et al. Correction of diaphragmatic hernia in utero. Initial clinical experience // *J. Pediatr. Surg.* 1990. V. 25. P. 47–55.

## Плевральный выпот

Плевральный выпот представляет собой скопление жидкости в плевральной полости. В тех случаях, когда жидкость представлена лимфой, это состояние носит название хилоторакса. Чаще в пренатальном периоде употребляется термин «гидроторакс», обозначающий наличие любого жидкостного содержимого в грудной клетке.

Истинная частота плеврального выпота не установлена. В основном исследователи сообщают об 1 случае на 10 000–15 000 беременностей [1, 2].

Причины возникновения плеврального выпота до конца не установлены. Можно предположить, что основой для формирования гидроторакса является либо повышенная продукция лимфы, либо нарушение ее оттока [3].

Плевральный выпот может быть как двусторонним, так и односторонним (чаще правосторонним). Выраженный гидроторакс обычно приводит к сдавлению легких и средостения и вторичному развитию легочной гипоплазии и/или сердечно-сосудистой





**Рис. 14.6.** Поперечное сечение грудной клетки плода при двустороннем гидротораксе.



**Рис. 14.7.** Двусторонний гидроторакс у плода при неиммунной водянке с подкожным отеком.

недостаточности, признаком которой является неиммунная водянка.

Пренатальная диагностика плеврального выпота основывается на обнаружении скопления жидкости между легкими и стенками грудной полости (рис. 14.6, 14.7). Содержимое выпота (хилоторакс или гидроторакс) не может быть точно установлено при ультразвуковом исследовании плода, поскольку эхографическое изображение в обоих случаях одинаково. Более того, даже цитологическое исследование полученной при пренатальной пункции плевральной жидкости не всегда однозначно может интерпретировать полученные результаты [2].

Пренатальная тактика ведения беременности при обнаружении плеврального выпота определяется сроком выявления патологии, наличием водянки плода и сочетанных аномалий развития. Следует помнить, что плевральный выпот может быть проявлением хромосомных аномалий, особенно в тех случаях, когда он не является изолированным, а сопровождается пороками развития органов и систем плода (шеи, сердца и др.) [4–6]. Очевидно, что при обнаружении у плода хромосомных нарушений или сочетанных аномалий развития, прогноз для его жизни и здоровья расценивается как неблагоприятный.

Благоприятный исход беременности возможен только при изолированном плевральном выпоте без сочетания с неиммунной водянкой плода или многоводием. При обнаружении изолированного плеврального выпота и желаний родителей пролонгировать беременность должно быть осуществлено тщательное комплексное исследование плода для исключения сочетанных аномалий развития. Некоторые авторы рекомендуют включать в комплекс обследований вирусологический анализ, поскольку в литературе описаны случаи внутриутробного инфицирования плода парвовирусом В19, которое проявлялось возникновением плеврального выпота [7, 8].

Дальнейшее ведение таких беременных требует динамического эхографического наблюдения. При нарастании гидроторакса возможно развитие водянки плода, так как повышенное внутригрудное давление приводит к обструкции вен и застойной сердечной недостаточности [9]. Во избежание осложнений при изолированном плевральном выпоте оправдано проведение инвазивных процедур с целью эвакуации жидкости из грудной полости.

Внутриутробные вмешательства осуществляются под ультразвуковым контролем и заключаются в пункции грудной полости с последующей аспирацией свободной жидкости или в установлении плевроамниотического шунта. Даже однократные манипуляции могут иметь хороший эффект. В нашей практике были случаи однократной аспирации плеврального выпота, после которой нарастание количества свободной жидкости не происходило (рис. 14.8) [10, 11].

В случаях двустороннего выпота необходимо раздельно дренировать каждую полость. Некоторые авторы описывают технические приемы, позволяющие осуществлять последовательную пункцию обеих полостей без применения второй иглы (супрадиафрагмальный доступ), однако при этом возможны такие осложнения, как кровотечение, повреждение легкого и перфорация пищевода [12, 13]. При повторном скоплении жидкости оправдана повторная аспирация. Торакцентез, проведенный незадолго до родов, позволяет избежать осложнений в неонатальном периоде. Сообщалось о благоприятном исходе при проведении процедуры перед самими родами [14].

Анализ почти 70 случаев пренатального лечения плеврального выпота, опубликованных в литературе, показал, торакцентез – это операция, которая может закончиться неудачей. При одностороннем гидротораксе перинатальные потери после этой процедуры были отмечены в 6,7% наблюдений, при двустороннем гидротораксе – в 55,6% случаев. Срок проведения дренирования варьировал от 21 до 35



**Рис. 14.8.** Поперечное сечение грудной клетки плода до торакоцентеза (А), во время него (Б) и после (В).

нед беременности, но чаще операция производилась в 27–31 нед (в среднем в 29 нед). В наших наблюдениях наиболее раннее дренирование было осуществлено в 25 нед беременности.

Очевидно, что при двустороннем плевральном выпоте и желании семьи пролонгировать беременность пренатальный торакоцентез является операцией выбора, поскольку при отказе от оперативного вмешательства очень высок риск летального исхода. При одностороннем процессе вопрос о пункции грудной полости плода до сих пор остается до конца не решенным. С одной стороны, риск потери беременности после вмешательства достаточно высок, с другой – к настоящему времени описано достаточное количество случаев спонтанного разрешения гидроторакса [5, 13–16]. В подавляющем большинстве наблюдений плевральный выпот был умеренным и возникал достаточно поздно – в конце II триместра. Тем не менее благоприятное течение

беременности и постнатального периода у этих пациенток позволяет в ряде случаев надеяться на абсолютно благоприятный исход. К сожалению, в настоящее время пренатальная диагностика не обладает методами, позволяющими прогнозировать спонтанное исчезновение плеврального выпота или, наоборот, нарастание процесса. Тем не менее накопленный опыт предоставляет врачу и семье достаточно широкие возможности в выборе тактики ведения беременности при плевральном выпоте. В случае пролонгирования беременности тактика родоразрешения при гидротораксе должна формироваться на основании акушерской ситуации. По мнению большинства специалистов, плевральный выпот не является показанием к кесареву сечению. После рождения такой ребенок нуждается в повышенном внимании педиатров и дополнительном обследовании для решения вопроса о дальнейшей тактике ведения и лечения [3].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Weber A.M., Philipson E.H. Fetal pleural effusions: a review and metaanalysis for prognostic indicators // *Obstet. Gynecol.* 1992. V. 79. P. 281–286.
- Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. 198–207.
- Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 49–58.
- Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.
- Sherer D.M., Abramowicz J.S., Eggers P.C. et al. Transient severe unilateral and subsequent bilateral primary fetal hydrothorax with spontaneous resolution at 24 weeks of gestation associated with normal neonatal outcome // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1992. V. 166. P. 169–170.
- Petrikovsky B.M., Shmoys S.M., Baker D.A., Monheit A. Pleural effusion in aneuploidy // *Amer. J. Perinatol.* 1991. V. 8. P. 214–216.
- Bhai P., Davies N., Westmoreland D. et al. Spontaneous resolution of non-immune hydrops fetalis secondary to transplacental parvovirus B 19 infection // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. № 1. P. 55–57.
- Faure J., Giacalone P., Deschamps F. et al. Nonimmune hydrops fetalis caused by intrauterine human parvovirus B 19 infection. A case of spontaneous reversal in utero // *Fetal. Diagn. Ther.* 1997. № 2. V. 12. P. 66–67.
- Rodeck C.H., Fisk N.M., Fraser D.I. et al. Long-term in utero drainage of fetal hydrothorax // *N. Engl. J. Med.* 1988. V. 319. P. 1135–1138.
- Медведев М.В., Юдина Е.В., Малахова Е.Е., Грабар А.В. Опыт раннего успешного пренатального лечения выраженного гидроторакса // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. № 1. С. 63–66.
- Медведев М.В., Хохолин В.Л., Липская А.Б. Успешное внутриутробное лечение выраженного гидроторакса плода // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1995. № 2. С. 40–47.
- Blott M., Nicolaidis K.H., Greenough A. Pleuroamniotic shunting or decompression of fetal pleural effusions // *Obstet. Gynecol.* 1988. V. 71. P. 798–810.
- Petrikovsky B.M., Gross B.R., Spinazzola R., Biater M. Single-needle insertion technique for thoracocentesis for bilateral pleural effusions // *Fetal Diagn. Ther.* 1996. V. 11. P. 26–36.
- Petro R.E., Redwine F.O., Cruikshank D.P. Congenital bilateral hydrothorax: antepartum diagnosis and successful intrauterine surgical management // *JAMA.* 1982. V. 248. P. 1360–1361.
- Wilkins-Haug L.E., Doubilet P. Successful thoracoamniotic shunting and review of the literature in unilateral pleural effusion with hydrops // *J. Ultrasound Med.* 1997. V. 16. № 2. P. 153–160.
- Пигаева Т.Г., Воскресенская С.В., Войцехович И.Л. Спонтанное разрешение гидроторакса у плода // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 2. С. 83–84.

## Скелетные дисплазии, сопровождающиеся уменьшением размеров грудной клетки

Многие скелетные дисплазии сопровождаются различными аномалиями ребер, что приводит к уменьшению размеров грудной клетки, изменению ее формы, и соответственно, к вторичной гипоплазии легких. Изменения грудной клетки встречаются при танатофорной дисплазии (рис. 14.9), несовершенном остеогенезе, синдроме Жена, ахондрогенезе, синдроме Эллиса – Ван-Кревельда, при асфиксической дисплазии грудной клетки, хондроектодермальной и метатропной дисплазиях, капмомелической дисплазии, фиброхондрогенезе, ахондрогенезе, синдроме Ярхо – Левина, скелетной дисплазии Книста и некоторых других заболеваниях [1–4].

Описание формы грудной клетки на основании ультразвукового исследования носит субъективный характер. Наиболее часто в литературе встречаются термины «колоколообразная», «бочкообразная», «узкая». Разные авторы при одной и той же нозологической форме скелетной дисплазии описывают деформацию грудной клетки разными терминами, поэтому нередко возникает путаница. По нашему мнению, любой порок развития опорно-двигательной системы, выявленный пренатально, требует подробного анализа всего скелета, включая грудную клетку. В тех случаях, когда ее формы и размеры изменены, следует предполагать потенциальную возможность развития вторичной гипоплазии легких и, соответственно, неблагоприятного перинатального исхода. Следует помнить, что точная пренатальная диагностика каждого заболевания в отдельности очень сложна, поскольку многие их проявления можно выявить только в постнатальном периоде с помощью рентгенографии или при патологоанатомическом исследовании.

Основные принципы диагностики скелетных дисплазий изложены в главе, посвященной порокам развития опорно-двигательной системы. В этом разделе мы приводим краткое описание некоторых нозологических форм скелетных дисплазий, которые не упомянуты в соответствующей главе этой книги.



**Рис. 14.9.** Продольное сканирование туловища плода при танатофорной дисплазии. Видна маленькая грудная клетка.

*Асфиксическая дисплазия грудной клетки (синдром Жена)* характеризуется узкой колоколообразной грудной клеткой с короткими, толстыми, горизонтально расположенными ребрами. Трубчатые кости могут быть слегка укорочены или не изменены вовсе. Других изменений скелета в пренатальном периоде при этом синдроме нет. Частота этого синдрома у новорожденных составляет 1:100 000 – 1:130 000 [5, 6].

Синдром Жена может сопровождаться дисплазией почек, печени, поджелудочной железы, однако эти нарушения носят в основном морфологический характер и далеко не всегда подлежат пренатальной ультразвуковой диагностике.

Основным пренатальным диагностическим критерием является выраженное уменьшение размеров грудной клетки и изменение ее формы. В связи с редкостью этого заболевания и немногочисленностью эхографических пренатальных признаков в отечественной литературе нет описаний его дородовой диагностики.

Прогноз при синдроме Жена зависит от степени поражения грудной клетки. Следует отметить, что строение легких при этом заболевании практически не изменено. Отмечается лишь уменьшение альвеолярного деления. Нарушение функции дыхания связано с резким ограничением дыхательных движений. Хирургическая коррекция этого порока не имеет хороших результатов [3, 7].

*Спондилоторакальная дисплазия (синдром Ярхо – Левина)* – это аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся аномалиями развития позвонков и ребер. Рентгенологи описывают форму грудной клетки при этом синдроме как «крабообразную». Она возникает за счет слияния ребер и позвонков и приводит к ограничению движений грудной клетки. Для спондилоторакальной дисплазии характерно сочетание с врожденными пороками почек и сердца.

При грубых деформациях скелета и наличии сочетанных пороков развития прогноз при этом заболевании крайне неблагоприятный. Методы хирургической коррекции отсутствуют. При изолированном поражении скелета возможны благоприятные исходы, однако у большинства детей отмечается задержка физического развития [2, 3].

*Хондродистрофия с полидактилией (тип I, II, III)*, или синдром коротких ребер-полидактилии, – это летальное заболевание, характеризующееся сужением грудной клетки, укорочением трубчатых костей и постаксиальной полидактилией. По мнению исследователей, эта хондродистрофия возникает в результате нарушения клеточной дифференцировки на самых ранних этапах эмбриогенеза, поэтому она сопровождается аномалиями развития других органов и систем (лица, сердца, почек, желудочно-кишечного тракта) [2, 4].

Этот вид хондродистрофии характеризуется очень короткими ребрами, что приводит к нарушению формирования грудной клетки и вторичной легочной недостаточности. Полидактилия очень харак-

терна для этого синдрома, однако есть постнатальные описания клинических случаев, полностью соответствующих этому заболеванию, но не сопровождающихся увеличением количества пальцев [8].

Ультразвуковая картина при этом синдроме достаточно богата. Помимо нарушения формирования ребер и, соответственно, изменений размеров грудной клетки у плода обычно отмечаются множественные пороки развития. Нередко заболевание сопровождается изменением количества вод и неиммунной водянкой. В связи с многочисленностью эхографических изменений в большинстве случаев в пренатальном периоде эта патология интерпретируется как множественные пороки развития плода.

В отечественной литературе был опубликован случай пренатальной диагностики этого синдрома [9], которая была основана на отягощенном анамнезе (прерывание предыдущей беременности по поводу наличия у плода хондродистрофии с полидакти-

лией) и характерной ультразвуковой картине. Основную роль в постановкеородового диагноза сыграло обнаружение у плода постаксиальной полидактилии.

*Кампомелическая дисплазия (кампомелическая карликовость)* – это скелетная дисплазия, в состав которой входит такой признак, как узкая колоколообразная грудная клетка. Подробно это заболевание описано в разделе, посвященном порокам опорно-двигательной системы.

*Хондрэктодермальная дисплазия (синдром Эллиса – Ван-Кревельда)* – это скелетная дисплазия, характеризующаяся укорочением предплечий и голени, постаксиальной полидактилией, а также длинной и узкой грудной клеткой. В большинстве случаев это заболевание сочетается с пороками сердца [2]. Прогноз для жизни зависит от степени поражения грудной клетки. В тех случаях, когда вторичная гипоплазия легких носит невыраженный характер прогноз благоприятный. Интеллектуальное развитие детей не страдает.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. Т. 2. С. 153–163.
2. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 198–207.
3. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Паритет-М, 1999. С. 168–212.
4. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 86–113.
5. Rasiadaki M., Papadakis J., Papageorgious A. et al. Recurrence of Jeune syndrome: prenatal diagnosis and management // *Ultrasound Obstet. Gynec.* 2004. V. 24. № 3. P. 332.
6. Tehernia A., Stamps P. Jeune syndrome (asphyxiating thoracic dystrophy): report of a case, review of literature and an editor's commentary // *Clin. Pediatr.* 1977. V. 16. P. 903–908.
7. Williams A., Vawter G., Reid L. Lung structure in asphyxiating thoracic dystrophy // *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1984. V. 108. P. 658–661.
8. Bernstein R., Isdale J., Pinto M. et al. Short rib-polydactyly syndrome: a single or heterogeneous entity? A re-evaluation prompted by four new cases // *J. Med. Genet.* 1985. V. 22. P. 46.
9. Мальмберг О.Л., Доронин Г.Л., Скланкина И.В., Юдина Е.В. и соавт. Пренатальная диагностика синдрома коротких ребер-полидактилии II типа (Majewski) // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 1. С. 63–67.

### Обструктивные поражения гортани, трахеи, бронхов

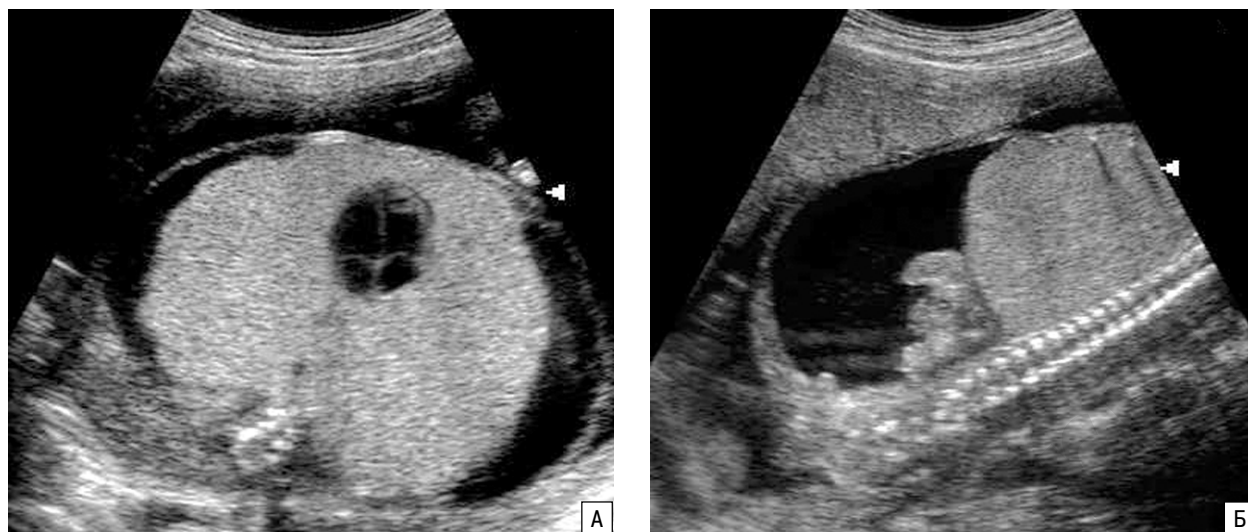
Согласно Международной классификации пороков развития ВОЗ и Международной статистической классификации болезней, среди пороков развития дыхательной системы выделяют группу обструктивных поражений дыхательных путей, в которую включены пороки развития гортани, трахеи и бронхов. Для пренатального периода основное значение имеют врожденные аплазии и атрезии гортани и трахеи, а также стеноз трахеи.

Частота врожденных обструктивных поражений точно не известна, поскольку эти пороки развития встречаются редко. Впервые обструкция верхних дыхательных путей у плода была диагностирована в 1989 г. и с тех пор в англоязычной литературе было опубликовано не более двух десятков случаев родового выявления этой аномалии [1].

Причины формирования обструктивных поражений верхних дыхательных путей пока не установлен-



**Рис. 14.10.** Обструктивное поражение трахеи у плода. А – поперечное сечение грудной клетки. Б – режим энергетического доплеровского кодирования. В – макропрепарат.



**Рис. 14.11.** Обструктивное поражение трахеи при поперечном сканировании грудной клетки (А) и продольном сканировании (Б) туловища плода. Видны увеличенные повышенной эхогенности легкие и асцит.

ны. По мнению многих авторов, при подозрении на этот порок развития следует исключать хромосомные аномалии, в частности микроделеции, а также инфекционные поражения плода. По данным литературы [2], возможной причиной обструктивных поражений является цитомегаловирусная инфекция. Однако этот порок может быть связан и с другими инфекционными поражениями. Например, в клиническом наблюдении, описанном G. Naugen и соавт. [3], обструкция трахеи была диагностирована в 17 нед беременности после того, как в конце I триместра пациентка перенесла острый коклюш. В ходе исследования околоплодных вод у плода были исключены хромосомные нарушения, в том числе микроделеции (22q11), а также токсоплазмоз, цитомегаловирусная инфекция и краснуха. Несмотря на то, что полимеразная цепная реакция и исследование специфических антител не подтвердили наличие у плода возбудителя коклюша, авторы предположили возможность воздействия сильного токсина, который выделяется V. Pertussis на воздухоносные пути плода, поскольку одновременное и независимое друг от друга возникновение у матери этого редкого у взрослых заболевания и порока развития у плода практически невозможно.

Типичным эхографическим признаком обструкции верхних дыхательных путей является резкое увеличение легких и повышение их эхогенности (рис. 14.10, 14.11). Эти изменения объясняются накоплением в альвеолах жидкости, продуцирующейся эпителием и не имеющей выхода. В тех случаях, когда стенотическое поражение сочетается с трахеопищеводной фистулой, часть жидкости из легких уходит в пищевод и легкие при эхографическом исследовании могут выглядеть нормальными.

В отличие от других патологических процессов в легких обструктивные поражения верхних дыхательных путей носят двусторонний характер. Кроме того, при тщательном ультразвуковом обследовании области трахеи в некоторых случаях можно выявить

расширение, расположенное над пораженным участком. В наблюдении G. Naugen и соавт. [3] трахея над пораженным участком была расширена до 6 мм.

Еще одним дополнительным эхографическим признаком обструкции верхних дыхательных путей является отсутствие движения жидкости в трахее, что может быть выявлено с помощью ЦДК [4]. Кроме того, этот метод позволяет установить точный уровень обструкции.

В подавляющем большинстве случаев обструктивные поражения сопровождаются развитием сердечной недостаточности вследствие сдавления сердца и полых вен увеличенными легкими, что приводит к возникновению асцита.

Обструкция верхних дыхательных путей у плода обычно сочетается с изменением количества вод, при этом регистрируется как мало-, так и многоводие. В первом случае преобладает влияние недостаточного пополнения объема амниотической жидкости за счет легочного компонента, во втором – увеличение объема вод в результате нарушения глотания их плодом из-за сдавления пищевода. Многоводие развивается обычно после 28 нед, когда сдавление пищевода становится максимальным [5].

При подозрении на обструкцию трахеи или гортани дифференциальный диагноз в первую очередь следует проводить с кистозно-аденоматозным пороком развития и легочной секвестрацией. Основным отличием обструкции от перечисленных аномалий развития является двустороннее поражение. Данные ЦДК носят дополнительный характер и не позволяют решить все поставленные вопросы.

Обструктивные поражения верхних дыхательных путей у плода имеют неблагоприятный перинатальный прогноз. Это связано как с наличием сочетанных аномалий развития, так и с тяжестью основного порока развития. По данным литературы, обобщенным в работе G. Naugen и соавт. [3], частота случаев с сочетанными изменениями при обструкции трахеи составляет 50%. В их исследованиях у 2 из 8 плодов был

установлен синдром Fraser (обструкция трахеи или бронха в сочетании с агенезией почек, микрофтальмией, поли- или синдактилией), который наследуется по аутосомно-рецессивному типу, и еще в 2 наблюдениях были обнаружены сочетанные аномалии развития (атрезия двенадцатиперстной кишки, подковообразная почка, точечная хондродисплазия). Во всех 4 случаях беременности были прерваны по медицинским показаниям. У оставшихся 4 плодов окклюзия верхних дыхательных путей была изолированной, но выжил только 1 ребенок после экстренной трахеотомии, которую произвели сразу после рождения.

Анализ литературы, посвященный пренатальному выявлению обструкции трахеи и проведенный I. Onderoglu и соавт. [6], показал, что помимо синдрома Fraser при этом пороке развития были описаны синдром Opitz – Frias (аутосомно-доминантный тип наследования), синдром Di Georges (делеция 22q 11.2), кардиолицевой синдром (делеция 22q 11.2), синдром Marshall – Smith (неустановленный тип наследования), синдром Laurence – Moon – Bardet – Biedl (аутосомно-рецессивный), синдром коротких ребер-полидактилии тип II (аутосомно-рецессивный), синдром Pallister – Hall (аутосомно-доминантный), гидроретальный синдром (аутосомно-доминантный), синдром Schinzel – Giedion (аутосомно-рецессивный), синдром Goldenhar (неустановленный тип наследования), ассоциация VACTERL (неустановленный тип наследования), синдром Crouzon's (неустановленный тип наследования), синдром Pfeiffer (неустановленный тип наследования), синдром LEL (неустановленный тип наследования). Кроме того, у плодов с атрезией гортани описаны несколько случаев хромосомных аномалий (трисомии 9 и 16 при материнских транслокациях, 47,XXX).

В тех случаях, когда обструктивные поражения верхних дыхательных путей у плода входят в состав того или иного синдрома, пациентки нуждаются в консультации генетиков с целью дальнейшего планирования беременностей, поскольку риск повторения патологии повышается.

Пренатальное выявление обструкции верхних дыхательных путей даже при отсутствии сочетанных изменений является веским основанием для решения вопроса о прерывании беременности. По мнению детских хирургов, обструктивные поражения верхних дыхательных путей служат показанием для немедленной трахеотомии в связи с невозможностью спонтанного дыхания. Атрезия трахеи не позволяет выполнить эту манипуляцию, в связи с чем прогноз для жизни расценивается как неблагоприятный. Минимальная вентиляция может быть обеспечена только при наличии сообщения с пищеводом. Реконструкции дыхательных путей из пищевода до сих пор успеха не имели. В настоящее время ведутся разработки оперативных вмешательств с применением различных естественных и искусственных трансплантатов [7].

Помимо обструктивных поражений трахеи и гортани в пренатальном периоде возможно возникновение такой аномалии развития, как обструкция бронхов. Как уже упоминалось выше, эта патология воз-

никает крайне редко и не имеет большого значения для плода. Тем не менее обструкция бронхов может создавать условия для развития в постнатальном периоде эмфиземы.

Эмфизема – это повышение вентиляции легочной паренхимы, приводящее к вторичному нарушению строения легочной ткани. Частота эмфиземы в постнатальном периоде с вторичным поражением легких составляет около 14%. Прогноз для жизни в этих ситуациях можно расценивать как хороший, хотя большинство детей требуют хирургического лечения [8, 9].

Эмфизема развивается только при длительно существующем выраженном процессе. Чаще поражаются средние и нижние доли легких. Гипервентиляция наступает за счет формирования клапанного механизма, т.е. при возникновении условий к беспрепятственному поступлению воздуха внутрь легких и нарушению его выхода [10].

В основе постнатального развития эмфиземы легких лежит обструкция бронхов, которая может быть внутренней и наружной. Наружная обструкция развивается за счет опухолей (чаще – тератом), бронхогенных кист, кистозно-аденоматозного порока развития легких; внутренняя обструкция – в результате нарушения строения стенки бронха (отсутствие хряща) или из-за возникновения пристеночных перегородок бронхов или слизистых пробок [11].

До сих пор в литературе описаны единичные случаи пренатальной диагностики обструктивного поражения бронхов плода. D. Richards и соавт. [8] сообщили о выявлении одностороннего гиперэхогенного образования в верхней доле легкого, которое сопровождалось многоводием и смещением средостения. Отсутствие кистозных полостей в толще выявленной структуры позволило авторам заподозрить внутриутробное обструктивное поражение бронха, несмотря на то, что аналогичная эхографическая картина может появляться и при легочной секвестрации. Возможностей применения режима ЦДК в тот момент для дифференцировки с секвестром у авторов статьи не было. В III триместре образование исчезло, вероятно, вследствие уменьшения продукции легким секрета на фоне проводимой терапии индометацином. После родов у ребенка были зарегистрированы клинические признаки эмфиземы и в ходе обследования выявлено нарушение строения стенки бронха (отсутствие хряща).

J. Roelofsen и соавт. [2] описали повышение эхогенности легкого плода в 18 нед. К 30 нед образования исчезло без какой-либо терапии, дополнительных эхографических изменений не было выявлено. Появление одышки у новорожденного стало показанием к детальному обследованию, в ходе которого было выявлено изменение нижней и средней долей правого легкого и смещение средостения. Произведено удаление пораженной части легкого. При гистологическом исследовании доказано наличие патологии строения стенки бронха.

Следует помнить, что респираторные бронхиолы, альвеолярные протоки и альвеолы формируются во время каналикулярного периода, т.е. не ранее 17 нед. До начала этого этапа внутриутробного разви-

тия легких большое количество легочного секрета не образуется, т.е. гиперэхогенность легких, диагностированная ранее 17 нед, не может быть связана с перерастанием альвеол.

Таким образом, предпосылки для возникновения эмфиземы у детей закладываются во внутриутробном периоде. Достоверных эхографических признаков обструктивных поражений бронхов в пренатальном периоде не существует. В случае выявления одностороннего гиперэхогенного участка легкого в середине II триместра беременности, отсутствия классических признаков диафрагмальной грыжи или кистозно-аденоматозного порока и отсутствия сис-

темного кровотока, характерного для легочной секвестрации, можно предположить наличие у плода обструкции бронха. Несмотря на неточность диагноза в таких клинических наблюдениях, тактика ведения должна быть выжидательной. При резком увеличении образования в объеме и присоединении неиммунной водянки, прогноз можно расценить как неблагоприятный. Если при динамическом контроле образование уменьшается в размерах или вовсе исчезает, дополнительные обследования легких следует проводить в постнатальном периоде для уточнения происхождения эхографических изменений у плода, выявленных до родов.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Пренатальная диагностика обструкции гортани в сочетании с атрезией пилорического отдела желудка и двенадцатиперстной кишки // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 65–67.
2. Roelofsen J., Oostendorp R., Volovics A. et al. Prenatal diagnosis and fetal outcome of cystic adenomatoid malformation of the lung: case report and historical survey // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. P. 78–82
3. Haugen G., Jenum P., Scheie D. et al. Prenatal diagnosis of tracheal obstruction: possible association with maternal pertussis infection // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 15. P. 69–74.
4. Kalache K., Chaoui R., Tennstedt C. et al. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia in two cases of congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. P. 577–581.
5. Kassanos D., Christodoulou C., Agapitos E. et al. Prenatal ultrasonographic detection of the tracheal atresia sequence // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. P. 133–136.
6. Onderoglu I., Karamursel B., Bulun A. et al. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia // Prenatal Diagnosis. 2003. V. 23. № 3. P. 277–280.
7. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Паритет-М, 1999. С. 168–212.
8. Richards D., Langham M., Dolson L. Antenatal presentation of a child with congenital lobar emphysema // J. Ultrasound Med. 1992. V. 11. P. 165–168.
9. Carrol E., Campbell M., Shaw B., Pilling D. Congenital lobar emphysema in congenital cytomegalovirus infection // Pediatr. Radiol. 1996. V. 26. P. 900–902.
10. Quinton A., Smoleniec J. Congenital lobar emphysema - the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. P. 169–171.
11. Kravitz R., Congenital malformation of the lung // Pediatr. Clin. North. Am. 1994. V. 41. P. 453–472

## ВРОЖДЕННЫЙ КИСТОЗНО-АДЕНОМАТОЗНЫЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ

Кистозно-аденоматозный порок развития легкого (КАПРЛ) – это аномалия, характеризующаяся разрастанием терминальных бронхиол с образованием кист разного размера, не затрагивающих альвеолы. Некоторые авторы определяют эту патологию как аденоматозную гамартому легких [1, 2].

КАПРЛ формируется в середине I триместра. В норме в это время происходит образование воздухоносных путей из энтодермы (первичная кишка) и дыхательного компонента из мезенхимы. В результате задержки объединения этих двух эмбриональных структур и последующего разрастания терминальных бронхиол возникает КАПРЛ [2]. Иммуногистологические исследования показали, что в участке легкого с кистозно-аденоматозными изменениями существует несоответствие между активной эпителиальной пролиферацией и бедной васкуляризацией легочной ткани. Первая характерна для зрелого легкого, вторая – для ранних сроков (конец I триместра беременности). В легких плода с КАПРЛ отмечена повышенная активность факторов пролиферации по сравнению с легочной тканью здорового плода, при этом индекс апоптоза (программированная гибель клеток) в здоровых легких плода и при КАПРЛ отличается в 5 раз.

Частота КАПРЛ до конца не установлена в связи с его редкостью. В наших исследованиях этот показатель составил 0,42:1000, однако сомнения в точности диагнозов, возникшие при ретроспективном анализе собственных наблюдений, позволяют предположить, что истинная частота КАПРЛ несколько ниже [3]. Интересные исследования были проведены F. Gornall и соавт. [4], в которых они проанализировали регистр врожденных и наследственных заболеваний за 5 лет. Этот регистр формировался в регионе, в котором ежегодно происходит около 57 000 родов. Из 42 случаев заявленных в регистре как КАПРЛ, при тщательном изучении как пре-, так и постнатального течения, только 26 оказались этим пороком. Таким образом, частота КАПРЛ составила 9 случаев на 100 000 рождений. При включении в расчет наблюдений, расцененных как КАПРЛ, но исчезнувших в пренатальном периоде, этот показатель возрос до 13,6 на 100 000.

КАПРЛ у детей впервые был описан в 1949 г. K. Chin и M. Tang [5]. Микроскопические характеристики КАПРЛ были описаны позже Kwitken Reiner (1977 г.) и в том же году J. Stocker и соавт. [6] предложили постнатальную классификацию КАПРЛ, основанную на видимых глазом изменениях легких и

их гистологических особенностях. Согласно данным этих авторов, следует выделять 3 типа КАПРЛ. Тип I характеризуется наличием единичных кист большого размера (от 10 до 50 и более мм в диаметре), выстланных многослойным эпителием. Этот вид КАПРЛ составляет 50% от всех случаев, диагностированных в постнатальном периоде, и имеет в основном благоприятный прогноз для жизни и здоровья (рис. 14.12). Тип II – это образование нескольких кист размером менее 10 мм, выстланных цилиндрическим эпителием. Он составляет 40% от общего количества случаев, выявленных постнатально, и характеризуется несколько худшим прогнозом, что обычно связано с большим количеством сочетанной патологии. Тип III – это формирование огромного количества микрокист, выстланных кубическим эпителием (рис. 14.13). Он составляет 10% от постнатально диагностированных случаев и имеет, по мнению J. Stocker и соавт. [6], наихудший прогноз.

Помимо постнатальной классификации КАПРЛ, существует классификация, используемая в патанатомии, согласно которой выделяют 5 типов порока. Тип 0 (ацинозная дисплазия) обыч-

но не совместим с жизнью; легкие маленькие и гипопластичные. Тип 1 характеризуется наличием больших кист, сообщающихся с бронхиальным деревом. Тип 2 представлен кистами меньшего диаметра (максимальный размер – 2,5 см) и сопровождается разрастанием конечных отделов бронхиол. Тип 3 характеризуется маленькими кистами и смещением средостения. Тип 4 сочетается с периферическими кистами [1].

В пренатальном периоде чаще используется классификация, предложенная N. Adzick и соавт. [7], которая основана на эхографических и анатомических признаках. Эти авторы выделили только 2 типа КАПРЛ: тип I – это анэхогенные единичные или множественные кисты большого диаметра (не менее 5 мм), хорошо видимые при ультразвуковом исследовании; тип II – множественные микрокисты (менее 5 мм в диаметре), создающие при эхографии эффект гиперэхогенности. Второй тип встречается реже и имеет худший прогноз.

Пренатальная диагностика КАПРЛ основывается на эхографическом выявлении гиперэхогенного легкого (иногда – части легкого), в структуре кото-

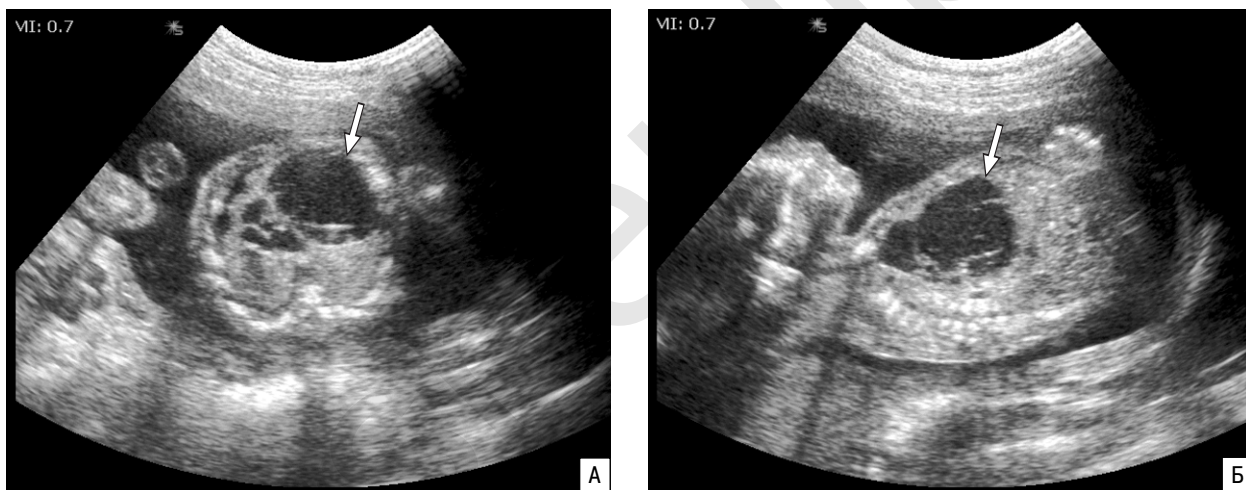


Рис. 14.12. КАПРЛ I типа (стрелка) при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании.

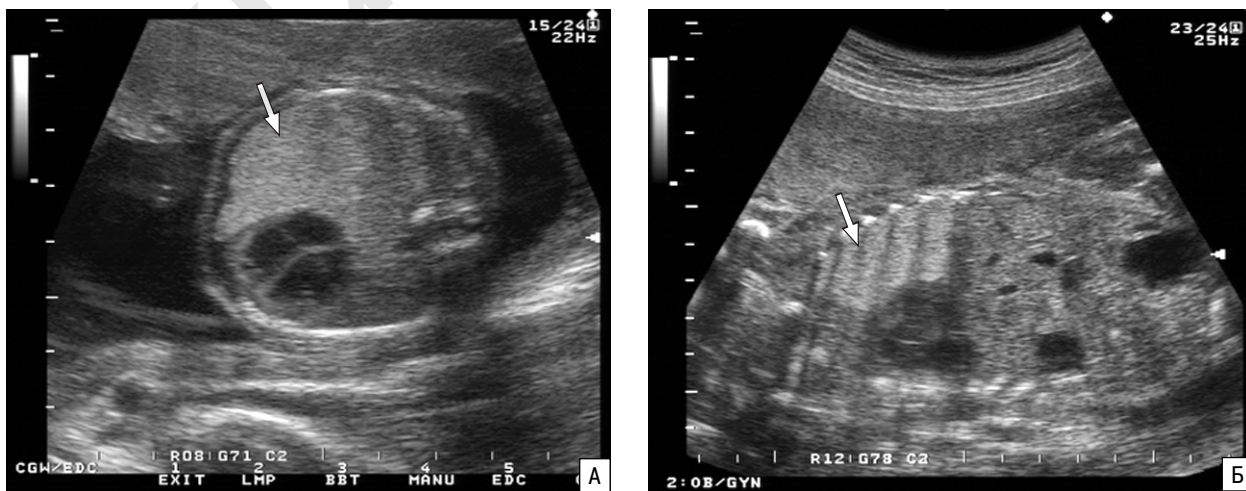


Рис. 14.13. КАПРЛ III типа (стрелка) при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании.



рого в большинстве случаев определяются анэхогенные включения разного диаметра [8].

В подавляющем большинстве случаев (98%) КАПРЛ является односторонним процессом, при этом в 80–95% наблюдений поражается только одна доля легкого. Патология правой и левой стороны возникает с одинаковой частотой. По данным J. Roelotsen и соавт. [9], КАПРЛ справа был зарегистрирован в 47% наблюдений, слева – в 49%, с обеих сторон – только в 4%. В наших исследованиях односторонний процесс диагностирован в 91,7% случаев, при этом в 72,7% патологии располагалась слева; в 8,3% наблюдений отмечено повышение эхогенности обоих легких [3].

По данным G. Monni и соавт. [10], 50% случаев КАПРЛ в дородовом периоде составляют микрокисты, 50% – кисты больших размеров (классификация N. Adzick и соавт.). Эти показатели совпадают с результатами F. Gornall и соавт. [4], в исследованиях которых 30% КАПРЛ были классифицированы как тип I (кисты более 1 см), 14% – как тип II (менее 1 см), 49% – как тип III (микрокисты). По данным A. Ierullo и соавт. [11], микрокистозные формы составляют большинство случаев КАПРЛ (75%).

В наших исследованиях в 25% наблюдений в легких визуализировались анэхогенные образования диаметром от 6 до 38 мм (тип I), в 25% – кисты диаметром до 5 мм (тип II). В оставшихся 50% случаев отмечалось значительное повышение эхогенности легких без формирования отдельных кистозных образований. Эхографическая картина была расценена нами как проявление микрокист, и эти наблюдения также классифицированы как КАПРЛ II типа. Таким образом, на КАПРЛ I типа пришлось 25%, II типа – 75%, что не отличается от данных литературы [3].

Помимо повышения эхогенности легкого или его части КАПРЛ, может сопровождаться и другими ультразвуковыми изменениями. Одним из признаков КАПРЛ является многоводие, которое развивается вследствие сдавления пищевода измененным участком легкого больших размеров. Это приводит к нарушению глотания вод плодом и увеличению их объема. Кроме того, многоводие может быть связано с повышенной продукцией жидкости аномальными клетками пораженного участка бронхиального дерева [3]. Частота многоводия при КАПРЛ, по данным разных авторов, составляет от 12,5% до 70% [9–11]. В наших исследованиях этот признак был отмечен у 33,3% пациенток, что согласуется с данными литературы [3].

Нередко появление КАПРЛ приводит к смещению средостения. G. Monni и соавт. [10] зарегистрировали изменение положения сердца в 58% наблюдений, A. Ierullo и соавт. [11] – в 81,2%, мы – в 58,3%. В некоторых случаях смещение средостения не вызывает неблагоприятных последствий, однако оно может быть причиной сдавления сердца и центральных вен, в результате чего развивается вторичная сердечно-сосудистая недостаточность, проявляющаяся неиммунной водянкой (НВП). По данным F. Gornall и соавт. [4], в большинстве случаев НВП развивается при I типе КАПРЛ.

Данные о частоте присоединения НВП при КАПРЛ значительно варьируют. G. Monni и соавт. [10] сообщили о 7,7% случаях регистрации отека тканей, A. Ierullo и соавт. [11] – о 12,5%, F. Gornall и соавт. [4] – о 19%, K. Heling и соавт. [12] – о 32%, J. Roelotsen и соавт. [9] – о 47%. Среди нашей группы пациенток НВП была диагностирована лишь в 8,3% наблюдений, при этом во всех случаях была найдена грубая сочетанная патология [3].

При небольшом объеме пораженного участка легкого НВП, многоводие и смещение органов средостения могут отсутствовать. Наличие НВП является крайне неблагоприятным прогностическим признаком, поскольку 13–15% таких плодов погибает внутриутробно. С другой стороны, при отсутствии водянки 90% плодов с КАПРЛ выживают. Следует отметить, что при отсутствии НВП во II триместре в момент постановки диагноза вероятность ее возникновения в дальнейшем невысока и составляет 6% [13].

В подавляющем большинстве случаев КАПРЛ является изолированной патологией, однако при этой аномалии могут диагностироваться и другие пороки развития плода. Сочетание с патологией других органов и систем варьирует в широких пределах; от 35% в малых сериях исследований до 1,5% – в больших сериях. Средняя частота не превышает 8%. По данным разных авторов, наиболее часто при КАПРЛ регистрируются пороки сердца, аномалии желудочно-кишечного тракта, диафрагмальная грыжа, трахеопищеводный свищ, агенезия почек, расщелина лица [1, 4, 8, 10, 14–17]. В наших исследованиях сочетанные аномалии были выявлены в 16,7% наблюдений и представлены единственной артерией пуповины, диафрагмальной грыжей и гипоплазией почек [3].

Патология кариотипа не характерна для КАПРЛ. Средняя частота хромосомной патологии при этом пороке не превышает 1–2% [12]. В наших исследованиях при проведении пренатального кариотипирования, аномалии хромосом не выявлены. Новорожденные, не обследованные в дородовом периоде, также не имели фенотипических признаков патологии хромосом.

Большое значение для комплексной пренатальной диагностики любых пороков развития имеет срок выявления патологии. Очевидно, чем раньше поставлен диагноз, тем больше времени остается родителям для принятия взвешенного решения о судьбе беременности. Раннее появление классических эхографических признаков КАПРЛ – гиперэхогенности ткани легкого и анэхогенных включений, особенно сочетающихся с многоводием, смещением органов средостения и НВП, – облегчают постановку пренатального диагноза во II триместре беременности. По данным разных авторов, из всех случаев КАПРЛ, выявленных пренатально, на случаи диагностики во II триместре, т.е. до периода жизнеспособности плода, приходится от 43 до 85% [9, 10].

По нашим данным, из всех пациенток, обратившихся в пренатальный центр во II триместре беременности, диагноз КАПРЛ при первой явке был по-

ставлен в 80% наблюдений. Средний срок диагностики составил 24,8 нед и варьировал от 20 до 32 нед, что полностью совпадает с данными литературы. В работе F. Gornall и соавт. [4] средний срок диагностики КАПРЛ составил 22 нед (18–30 нед). Следует отметить, что из всех пациенток, обратившихся в наш центр после обследования в других клиниках, лишь в 1 случае направительным диагнозом было подозрение на КАПРЛ. В остальных поводом для обращения явилась НВП, многоводие и декстракардия.

Самая ранняя диагностика КАПРЛ была проведена N. Jastrow и соавт. [18]. В наблюдении, описанном этой группой авторов, в 12 нед беременности у плода было выявлено смещение средостения и киста легкого, которая была расценена как КАПРЛ I типа. Беременность пролонгировали. Во II триместре появилась повышенная эхогенность окружающих кисту тканей легкого и присоединилась НВП. В связи с большими размерами анэхогенного образования были предприняты несколько попыток пренатальных пункций. С целью профилактики дистресс-синдрома у плода в 24 и 28 нед беременности была назначена стероидная терапия. Размер кисты постепенно уменьшился, водянка и многоводие исчезли. В 38 нед пациентка была родоразрешена путем операции кесарева сечения. Ребенок родился в удовлетворительном состоянии и не требовал дополнительных реанимационных мероприятий. В конце первого месяца жизни была произведена лобэктомия. Гистологическое исследование полностью подтвердило ранний пренатальный диагноз.

Дифференциальная диагностика КАПРЛ достаточно сложна, поскольку повышение эхогенности легкого или его части встречается и при других пороках развития – легочной секвестрации, эмфиземе, атрезии или стенозе верхних дыхательных путей и некоторых других [18–20].

Основное отличие КАПРЛ от легочной секвестрации – это отсутствие системного кровообращения. Помощь в дифференциальной диагностике в этом случае оказывает ЦДК, при котором, в отличие от секвестрации, не удается выявить крупный сосуд, питающий гиперэхогенное образование в легком, и отходящий, как правило, от грудной части аорты [10]. Кроме того, при легочной секвестрации в структуре пораженного участка никогда не определяются анэхогенные образования, характерные для КАПРЛ, однако следует помнить, что эхографическая структура легочной ткани при КАПРЛ II типа (микрокисты) и при секвестрации практически идентична [21].

Обструкция трахеи – это патология, которая, в отличие о КАПРЛ, во всех случаях приводит к двустороннему поражению легких, включающему повышение эхогенности и увеличение их в объеме («большие белые легкие»). Анэхогенные образования в структуре легочной ткани при этой патологии не визуализируются [22]. Важно, что двусторонний КАПРЛ – это крайне редкая патология, на которую приходится не более 4–5% от всех случаев этого порока. Кроме того, двусторонний КАПРЛ, в отличие от атрезии трахеи, не приводит к увеличению объема легких [9, 23]. Еще одной особенностью обструкции трахеи является

более частое, чем при КАПРЛ (свыше 50%), сочетание с аномалиями других органов и систем, а также с аномалиями хромосом (микроделеция 22q.11.2) [24–27]. Появление НВП характерно как для обструктивного поражения дыхательных путей, так и для двустороннего КАПРЛ [28].

Помимо лобарной секвестрации и обструкции трахеи дифференциальный диагноз при КАПРЛ следует проводить с врожденной эмфиземой легких. Врожденная лобарная эмфизема – это перерастяжение легочной паренхимы без деструкции ткани. В дородовом периоде перерастяжение происходит за счет скопления жидкости и ее затрудненного оттока из-за сужения бронха. Гиперэхогенность, вызванную обструкцией бронха, нельзя ожидать раньше 17 нед, поскольку респираторные бронхиолы и альвеолы развиваются только в каналикулярную стадию формирования легких в сроке 17–28 нед. В отличие от КАПРЛ при этой патологии в гиперэхогенной части легкого не содержатся анэхогенные включения.

При возникновении подозрения на наличие КАПРЛ у плода следует помнить о необходимости дифференцировать эту аномалию с бронхогенной кистой. В отличие от КАПРЛ бронхогенная киста – это изолированное анэхогенное образование в структуре легкого, которое не сопровождается повышением эхогенности окружающей легочной ткани. При КАПРЛ I типа кистозные образования, как правило, множественные, что является отличительной особенностью этой патологии [29].

Тщательный ретроспективный анализ данных нашего центра с учетом накопленных к сегодняшнему дню знаний о патологиях легких, схожих по пренатальным проявлениям с КАПРЛ, позволил нам усомниться в точности некоторых собственных диагнозов.

Из всех случаев пренатально диагностированных КАПРЛ лишь в 50% были отмечены классические признаки КАПРЛ (гиперэхогенный участок легочной ткани, содержащий анэхогенные округлые образования). В нескольких случаях отмечалось транзитное увеличение обоих легких с повышением их эхогенности. К III триместру структура легких практически нормализовалась. В раннем неонатальном периоде клинических признаков легочной патологии у этих новорожденных не было выявлено. Подробное изучение публикаций, посвященных КАПРЛ, позволяет предположить, что описанная эхографическая картина не соответствовала двустороннему КАПРЛ. Поражение обоих легких встречается крайне редко и имеет неблагоприятный прогноз, поскольку приводит, как правило, к развитию сердечно-сосудистой недостаточности в связи с выраженным сдавлением органов средостения. В нашем случае НВП отсутствовала, что противоречило первоначальному диагнозу.

У 5 плодов было выявлено значительное повышение эхогенности одного легкого или доли легкого, но не были найдены кистозные образования в структуре гиперэхогенной части (рис. 14.14). Такая клиническая картина может сопровождать КАПРЛ III типа, поскольку множество микроскопических кист создают эхографическую картину гиперэхогенности. Тем не менее окончательный диагноз можно поставить только путем ги-



**Рис. 14.14.** Поперечное сечение грудной клетки плода при значительном повышении эхогенности доли правого легкого.

стологического исследования препарата легкого, удаленного при операции. При отсутствии необходимости оперативного лечения подтвердить пренатальный диагноз можно только с помощью компьютерной томографии, поскольку традиционное рентгенологическое исследование в этих ситуациях абсолютно неинформативно. Все 5 беременностей в наших наблюдениях закончились рождением доношенных детей без выраженных признаков легочной патологии. Оперативное лечение не проведено, обследование новорожденных ограничило рентгенографией, пренатальный диагноз уточнить не удалось.

Таким образом, при КАПРЛ подтверждение пренатального диагноза не всегда возможно в связи с неполноценным постнатальным обследованием. Более того, сложность клинической ситуации заключается в том, что часть КАПРЛ существенно уменьшается в размерах с ростом срока беременности или полностью исчезает.

К сожалению, до сих пор достоверные эхографические критерии, позволяющие прогнозировать пренатальное исчезновение или уменьшение КАПРЛ, не найдены. Тем не менее большинство авторов публикаций отмечает, что в основном уменьшаются в размерах или полностью исчезают небольшие образования, не сопровождающиеся признаками сердечно-сосудистой недостаточности. P. Morville и соавт. [30] предположили, что исчезновение КАПРЛ является мнимым, т.е. объемное образование в легких не исчезает, а перестает идентифицироваться с помощью эхографии в связи с повышением эхогенности легких с ростом срока беременности. Именно такой механизм может объяснить тот факт, что постнатальная магнитно-резонансная томография идентифицирует КАПРЛ без труда.

Уменьшение размера пораженного участка легкого отмечали многие исследователи. Например, по данным V. Bunduki и соавт. [16], уменьшение образования наблюдалось в 16,6%. Полное пренатальное исчезновение КАПРЛ при динамическом ультразвуковом контроле, по данным литературы, отмечено в среднем в 6% случаев [7, 31, 32–36]. В серии иссле-

дований последних лет этот показатель был существенно выше. По данным J. Varret и соавт. [13], в родовом периоде исчезли 30% КАПРЛ, F. Gornall и соавт. [4] – 35%, Kuller и соавт. [34] – 17,6%, G. Monni и соавт. [10] – 11,5%, A. Ierullo и соавт. [11] – 75%. В наших исследованиях из всех случаев, расцененных нами в пренатальном периоде как КАПРЛ и пролонгированных по решению семей, полное исчезновение эхографических изменений в III триместре было зарегистрировано в 30% наблюдений [35, 36].

Интересное наблюдение сделала группа исследователей во главе с E. Sapin [37]. По их данным, полная регрессия КАПРЛ была отмечена в 11% случаев. Обсуждая результаты своей работы, эти авторы отметили, что их диагноз, как и диагноз большинства исследователей, наблюдавших родовое исчезновение КАПРЛ, основан исключительно на ультразвуковых пренатальных данных, не подтвержденных гистологическим анализом. В работе сделан вывод о том, что описываемые эхографические изменения могли быть проявлением другой патологии легких или, как уже указывалось выше, вариантом их нормального развития, поэтому судить о пренатальной частоте встречаемости КАПРЛ не всегда представляется возможным.

При проведении пренатального консультирования при КАПРЛ у плода следует учитывать, что самым неблагоприятным прогностическим фактором является развитие НВП. Многоводие и даже смещение органов средостения имеют меньшее значение. В исследованиях G. Monni и соавт. [10] было отмечено, что при присоединении в родовом периоде многоводия выживают 43% новорожденных, а при сочетании водянки с аномальным количеством вод – только 7%.

По данным V. Bunduki и соавт. [16], при КАПРЛ, который сопровождается НВП, 15% плодов погибают внутриутробно. Частота перинатальных потерь в этих исследованиях была высокой и составила 28%. Анализ этого показателя продемонстрировал, что все погибшие плоды имели водянку, а из 13 выживших эта патология была зарегистрирована только в 2 наблюдениях.

Большое значение для постнатального прогноза имеет тип КАПРЛ. Выше мы уже упоминали о том, что микрокистозное поражение легких (тип II) чаще заканчивается неблагоприятными исходами, чем случаи с кистами больших размеров (тип I). V. Bunduki и соавт. [16] отметили, что все погибшие плоды и новорожденные имели микрокистозные образования, а из выживших только у 2 из 13 был зарегистрирован такой вид аномалии. Анализируя собственные данные, мы не смогли оценить прогностическое значение типа КАПРЛ, поскольку все случаи пролонгированных беременностей, включавших как I, так и II тип, закончились благополучно.

Помимо перечисленных факторов, прогноз и исход при КАПРЛ зависит и от распространенности процесса. Двустороннее поражение легких, как правило, приводит к летальному исходу, поскольку вызывает вторичную гипоплазию здоровой легочной ткани [38]. Как уже отмечалось выше, в наших иссле-

дованиях не было наблюдений, которые мы могли однозначно трактовать как двусторонний КАПРЛ, поэтому при проведении пренатального консультирования мы рекомендуем руководствоваться данными литературы.

По нашим данным, определенное значение при составлении прогноза при пренатальном выявлении КАПРЛ может иметь доплерография. В тех случаях, когда сохранена нормальная васкуляризация измененного легкого, перинатальный исход может быть более благоприятным по сравнению с клиническими наблюдениями с обедненной сосудистой сетью легкого [39]. Опыт применения доплерографии при КАПРЛ невелик, поэтому требуются дополнительные исследования, направленные на изучение прогностической значимости этого метода.

Таким образом, большинство авторов, изучающих проблему пренатальной диагностики КАПРЛ, отмечают, что перинатальный прогноз при этой патологии в целом может быть расценен как благоприятный. По данным литературы, при отсутствии многоводия, водянки и смещения органов средостения выживаемость плодов очень высока и может достигать 70–100% [10, 34, 38]. В целом среди плодов с пренатально диагностированным КАПРЛ перинатальные потери не превышают 15% [39]. Однако, по данным этих же авторов, среди детей с различными формами КАПРЛ, родившихся живыми, до 35% могут погибнуть от осложнений, вызванных основным заболеванием. Оставшиеся 65% имеют хороший прогноз для жизни и здоровья.

Постнатальное течение КАПРЛ во многом зависит от особенностей пренатального периода и от формы порока. Основным проявлением КАПРЛ после родов является респираторный дистресс. В тех случаях, когда в дородовом периоде образование исчезло или уменьшилось в размерах, клиническая симптоматика у новорожденного может отсутствовать. По нашим данным, ни один из 10 детей, которым до родов был поставлен диагноз КАПРЛ, в период новорожденности не имел симптомов легочной патологии. Тем не менее дети с пренатально диагностированным КАПРЛ заслуживают внимания и динамического наблюдения, поскольку они входят в группу риска по развитию различной легочной патологии. Следует помнить, что основными методами диагностики в постнатальном периоде являются магнитно-резонансная томография и компьютерная томография. Рентгенологическое исследование не дает адекватной информации и не может быть методом выбора при обследовании новорожденного [38].

Сроки появления первых симптомов КАПРЛ у детей и характер нарушений значительно варьируют. По данным J. Stocker и соавт. [7], в 85% наблюдений проблемы с легкими, в частности инфекционного характера, развиваются в течение первых 2 лет жизни. В исследованиях R. Miller и соавт. [39] было отмечено, что у 72% детей с КАПРЛ симптомы патологии легких (респираторный дистресс – 68%, частые инфекционные легочные заболевания с температурой и кашлем – 16%) появляются в течение первого месяца жизни и только у 28% – спустя месяц. По дан-

ном G. Monpi и соавт. [10], 10% детей с КАПРЛ через год после рождения страдают повторяющимися легочными инфекционными заболеваниями. J. Stocker и соавт. [7] зарегистрировали респираторные симптомы сразу после рождения у 50% новорожденных с КАПРЛ I типа и у 100% со II-м и III-м типом.

Основное лечение КАПРЛ при появлении выраженных респираторных нарушений – это хирургическое удаление пораженной части легкого. Успешность хирургического лечения при КАПРЛ высока. В случаях асимптомного течения заболевания многие специалисты также рекомендуют оперативное лечение во избежание возможной малигнизации, поскольку доказана связь между КАПРЛ и легочной рабдомиосаркомой (опухоль, на которую приходится 5% от всех легочных опухолей в детском возрасте). В исследованиях F. Gornall и соавт. [4] 83% детей были успешно прооперированы после родов.

Несмотря на достаточно благоприятный пренатальный прогноз и возможность радикального лечения КАПРЛ после родов, часть пациенток принимают решение о прерывании беременности. Например, по данным G. Monpi и соавт. [10], прерывание беременности выбрали 9 пар из 26, т.е. 35% от всей группы и 41% от случаев, диагностированных до 25 нед. По данным F. Gornall и соавт. [4], этот показатель был меньше и составил только 8%. В наших исследованиях были прерваны 16,7% беременностей. Во всех случаях диагноз был поставлен до периода жизнеспособности плода. Кроме того, отягощающими факторами было сочетание основной патологии с пороками развития других органов и систем, присоединение НВП или большие размеры образования в легких уже во II триместре.

Развитие пренатальной медицины позволило достичь значительных успехов в дородовой коррекции многих аномалий развития. В России пренатальная коррекция пороков не проводится. За рубежом к настоящему времени уже накоплен опыт дородового хирургического лечения КАПРЛ.

Теоретически при этой патологии возможно хирургическое лечение открытым (лобэктомия) и закрытым (пункция кистозных образований под ультразвуковым или эндоскопическим контролем) способом. Наибольшая серия пренатального оперативного лечения (удаление пораженной доли легкого) описана N. Adzick и соавт. [7]. По мнению авторов, пренатальное хирургическое лечение следует проводить в тех случаях, когда перспективы вынашивания сомнительны, в частности при присоединении НВП. По их данным, 10 (63%) из 16 плодов с водянкой, оперированных в пренатальном периоде, выжили. По мнению других специалистов, открытые вмешательства значительно увеличивают риск перинатальных потерь и не улучшают перинатальные показатели [34].

Знания о пре- и постнатальных проявлениях КАПРЛ, достаточно хороший прогноз при этом заболевании, а также наличие методов, позволяющих диагностировать эту патологию внутриутробно, дают возможность достаточно четко планировать тактику ведения беременных с КАПРЛ у плода.

При изолированной форме КАПРЛ прогноз для жизни благоприятный и при желании семьи беремен-

ность можно пролонгировать. В этой ситуации требуется лишь динамический ультразвуковой контроль с функциональной оценкой внутриутробного состояния плода. Родоразрешение возможно в родильном доме общего профиля в доношенном сроке беременности с последующим наблюдением новорожденного у пульмонологов. Если до периода жизнеспособности плода при динамическом контроле выявляется НВП или сочетанные аномалии развития целесообразно решить вопрос о прерывании беременности, учитывая высокий риск перинатальных осложнений.

Если диагноз КАПРЛ поставлен в интервале 32–34 нед и заболевание сопровождается водянкой, следует назначить стероиды для ускорения созревания легких и рекомендовать досрочное родоразрешение с последующим оперативным лечением.

При наличии кист большого размера (КАПРЛ I типа), сдавливающих здоровую часть легких,

можно проводить пренатальное дренирование или многократные пункции. Например, по данным G. Bernaschek и соавт. [40] торакоамниотическое шунтирование при увеличении кист было осуществлено в сроки от 22 до 35 нед. Следует помнить, что это паллиативное вмешательство, поскольку накопление содержимого кисты происходит очень быстро.

В заключение следует отметить, что КАПРЛ – это одна из немногих аномалий развития с очень широким спектром перинатальных проявлений: от внутриутробного исчезновения до неблагоприятных исходов. Методы пренатальной диагностики позволяют с большой степенью достоверности оценить прогноз для плода при этой патологии, планировать тактику ведения беременности и постнатального обследования, а также подготовиться врачам и родителям к оказанию новорожденному адекватной помощи.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 49–58.
2. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 198–207.
3. Юдина Е.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. VIII. Кистозно-аденоматозный порок развития легких // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 2001. Т. 9. № 4. С. 274–283.
4. Gornall F., Budd J., Draper E. et al. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population // Prenat. Diagn. 2003. V. 23. P. 997–1002.
5. Chin K., Tang M. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca // Arch. Pathol. 1949. V. 48. P. 221–229.
6. Stocker J., Madewell J., Drake R. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphological spectrum // Hum. Pathol. 1977. V. 8. P. 155–171.
7. Adzick N., Harison M., Glick P. et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis' and natural history // J. Pediatr. Surg. 1985. V. 20. P. 387–340.
8. Цымбалова И.П., Ионова С.Г., Козлова Е.В. Случай пренатальной диагностики кистозно-аденоматозного порока развития левого легкого // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиатр. 2000. № 1. С. 75–76.
9. Roelotsen J., Oostendorp R., Volovics A., Hoogland H. Prenatal diagnosis and fetal outcome of cystic adenomatoid malformation of the lung: case report and historical survey // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. P. 78–82.
10. Monni G., Paladini D., Ibba R., Teodoro A. et al. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. P. 159–162.
11. Ierullo A., Hoodbhoy S., Bhide A., Thilaganathan B. Pregnancy neonatal outcome of antenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 265.
12. Heling K., Tennstedt C., Chaoui R. Unusual case of a fetus with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with trisomy 13 // Prenat. Diagn. 2003. V. 23. P. 315–318.
13. Barret J., Chitayat D., Sermer M. et al. The prognostic factors in the prenatal diagnosis of the echogenic fetal lung // Prenat. Diagn. 1995. V. 15. P. 849–853.
14. Krous H., Harper P., Perlman M. Congenital cystic adenomatoid malformation in bilateral renal agenesis // Arch. Pathol. Lab. Med. 1980. V. 104. P. 368–370.
15. Gilbert E.F., Optiz J.M. Malformations and genetic disorders of the respiratory tract // Pediatric pulmonary disease / Ed. Stocker J.T. V. 2. Washington, DC: Hemisphere, 1989. P. 1–52.
16. Bunduki V., Ruano R., Marques da Silva M. et al. Prognostic factors associated with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung // Prenat. Diagn. 2000. V. 20. P. 459–464.
17. Nicolini U., Cerri V., Grolì P. et al. A new approach to prenatal treatment of extralobar pulmonary sequestration // Prenat. Diagn. 2000. V. 20. P. 758–760.
18. Jastrow N., Antonelli E., Extermann P. et al. First prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 3. P. 350.
19. Quinton A., Smolencic J. Congenital lobar emphysema – the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. P. 169–171.
20. Meizner I., Rosenak D. The vanishing fetal intrathoracic mass: consider an obstructing mucous plug // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. P. 275–277.
21. Smulian J., Guzman E., Ranzini A. et al. Color and duplex Doppler sonographic investigation of in utero spontaneous regression of pulmonary sequestration // J. Ultrasound Med. 1996. V. 15. P. 789–792.
22. Haugen G., Jenum P., Scheie D. et al. Prenatal diagnosis of tracheal obstruction: possible association with maternal pertussis infection // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 15. P. 69–73.
23. Malone F., D'Alton M. Clinics in perinatology // Congenital Anomalies. 2000. V. 27. № 4. P. 875–881.
24. Buyse M. Birth Defects Encyclopedia. Oxford: Backwell Scientific publications, 1990. P. 1034–1037.
25. Сыпченко Е.В., Юдина Е.В., Медведев М.В. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика выраженного стеноза трахеи с аплазией бронхиального дерева // Ультразвук. Диагн. 1997. № 3. С. 74–77.
26. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Пренатальная диагностика обструкции гортани в сочетании с атрезией пилорического отдела желудка и двенадцатиперстной кишки // Пренатальн. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 65–67.
27. Fokstuen S., Bottani A., Medeiros P. et al. Laryngeal atresia type III (glottic web) with 22q. 11.2 microdeletion: report of three patients // Am. J. Med. Genet. 1997. V. 70. P. 130–133.
28. Nicolaides K. Fetal laryngeal obstruction // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1992. V. 2. P. 313.
29. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика редких врожденных пороков развития легких // Ультразвук. Диагн. 1997. № 1. С. 68–70.
30. Morville P., Malo-Ferjani L., Graesslin O. et al. Physiopathology hypotheses and treatment of pulmonary sequestration // Am. J. Perinat. 2003. V. 30. P. 87–89.
31. Achiron R., Strauss S., Seidman D. et al. Fetal lung hyperchogenicity: prenatal ultrasonographic diagnosis, natural history and neonatal outcome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. P. 40–42.

32. Thorpe-Beeston J., Nicolaides K. Cystic adenomatoid formation of the lung: prenatal diagnosis and outcome // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. P. 677–688.
33. MacGillivray T., Harrison M., Goldstein R., Adzick N. Disappearing fetal lung lesion // *J. Pediatr. Surg.* 1993. V. 10. P. 1324–1325.
34. Kuller J., Yankowitz J., Goldberg J. et al. Outcome of antenatal diagnosed cystic adenomatoid malformation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1992. V. 167. P. 1038–1041.
35. Медведев М.В., Юдина Е.В., Малахова Е.Е. и др. Новые аспекты пренатальной диагностики кистозно-аденоматозного порока развития легких // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 3. С. 67–69.
36. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Исчезающие аномалии у плода при динамическом эхографическом наблюдении // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 1. С. 71–74.
37. Sapin E., Lejeune V., Barbet J. et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management // *Pediatr. Sur. Int.* 1997. V. 12. P. 126–129.
38. Bennisar M., Olivella A., Zamora I. et al. Perinatal outcome of prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 354.
39. Miller R., Sieber W., Yunis E. Congenital adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of literature // *Pathol. Annul.* 1980. V. 1. P. 387–407.
40. Bernaschek G., Deutinger J., Hansman M. et al. Feto-amniotic shunting – report of the experience of four European centers // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. P. 821–833.

## ЛЕГОЧНАЯ СЕКВЕСТРАЦИЯ

Секвестрация легкого – это порок развития, при котором часть аномально развитой легочной паренхимы отделяется от неизмененного легкого. Секвестр не связан с воздухоносными путями и не имеет функционального кровотока. Кровоснабжение секвестра, в отличие от других аномалий развития легких, осуществляется изолированным сосудом, отходящим непосредственно от аорты.

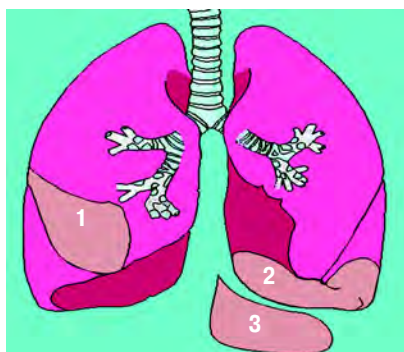
Детские хирурги определяют легочную секвестрацию как «кистозное образование нефункционирующей легочной ткани, не имеющее явной связи с трахеобронхиальным деревом и получающее артериальное кровоснабжение целиком (или почти целиком) из аномально развитых системных сосудов». В 1974 г. исследования R. Sade и соавт. [1] показали, что правильнее употреблять термин «спектр легочной секвестрации», поскольку существуют различные комбинации системного и легочного кровоснабжения и венозного дренажа как нормальной, так и измененной части легкого. Нормальная часть легкого может получать кровь из аномальных сосудов системного происхождения, в то время как секвестр может быть и без аномального кровоснабжения [2, 3]. Спектр легочной секвестрации состоит из множества переходящих друг в друга форм заболеваний. Он начинается с аномального кровоснабжения обычной по структуре легочной ткани и заканчивается с нарушенным строением паренхимы с нормальным кровоснабжением.

Существуют две формы легочной секвестрации: интралобарная и экстралобарная (рис. 14.15). При интралобарном варианте порока патологический процесс локализуется в паренхиме легкого (рис. 14.16), тогда как при экстралобарном процессе – за пределами висцеральной плевры [4]. Интралобарная секвестрация формируется в том случае, когда процесс отделения части первичной кишки завершается до образования плевры. Таким образом, нормальная и измененная части легкого имеют общую плевру. Интралобарная секвестрация – самая частая форма этой аномалии. На нее приходится до 90% всех случаев, и только в 10% наблюдений регистрируются экстралобарные формы. Интралобарный секвестр чаще располагается в нижних долях легких [5].

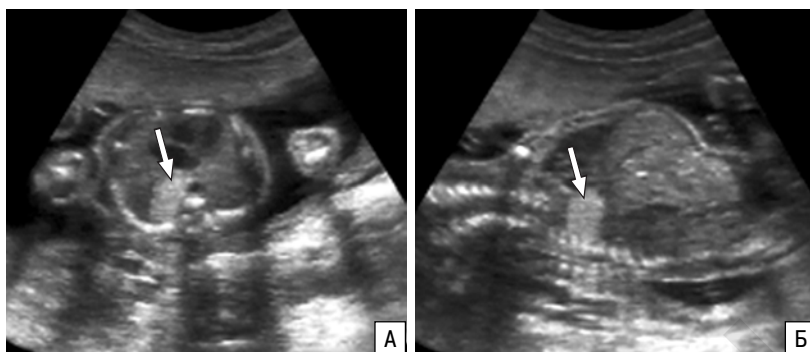
Если отделение секвестра происходит после формирования плевры, аномальная часть легкого будет располагаться вне здоровой паренхимы и будет иметь собственную плевру, т.е. возникает экстралобарная секвестрация. Абдоминальная экстралобарная секвестрация может представлять собой ретроперитонеальное образование или кисту, примыкающую к желудку и иногда с ним соединяющуюся. В подавляющем большинстве наблюдений (77,4%) секвестрированное легкое обнаруживается между нижней долей и диафрагмой, но возможна интраперикардальная, медиастанальная, поддиафрагмальная локализация экстралобарного секвестра. Экстралобарная секвестрация может быть двусторонней [6]. Артериальное кровоснабжение осуществляется в основном из нисходящей аорты, венозный отток обычно осуществляется через пищеводные вены или нижнюю полую вену, но в 25% случаев венозное кровообращение идет через легочные вены [7].

Гистологически экстралобарная легочная секвестрация характеризуется наличием мелких кистозных образований в легочной паренхиме, выстланных бронхиальным эпителием, но не связанных с бронхиолами. Типичным для этого порока является наличие системных артерий, которые, в отличие от легочных сосудов, не располагаются параллельно ветвям бронхиального дерева. Интралобарная секвестрация характеризуется наличием кубического или плоского эпителия, выстилающего кисты, которые содержат слизь или гной.

Трахеобронхиальное дерево развивается из выпячивания вентральной стенки первичной кишки. Легочная секвестрация является одним из бронхопульмональных пороков развития этой структуры. Предположительно существует два варианта возникновения секвестра. При первом в ранние сроки беременности от гортанно-трахеального выроста первичной кишки отделяется небольшая часть, которая в последствии формирует легочный секвестр. При втором, в силу не установленных причин в развивающемся легком часть его паренхимы утрачивает связь с основной массой с последующим возникновением секвестра. В любом случае возникновение этого порока происходит до разделения системы кровообращения на



**Рис. 14.15.** Легочная секвестрация: 1 – интралобарная; 2 – экстралобарная внутригрудная; 3 – экстралобарная интраабдоминальная.



**Рис. 14.16.** Интралобарная легочная секвестрация при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании. Тазовое предлежание плода. Отчетливо видны легочный секвестр (стрелка) и повышение эхогенности в правой половине грудной полости.

большой и малый круги, поскольку, как уже упоминалось выше, кровоснабжение секвестра осуществляется не легочной артерией, а аортой.

Легочная секвестрация относится к редким порокам развития, поэтому частота этого порока до сих пор точно не установлена. В основном в литературе описаны отдельные клинические наблюдения по пренатальной диагностике легочной секвестрации. Серии исследований не превышают 8–10 случаев.

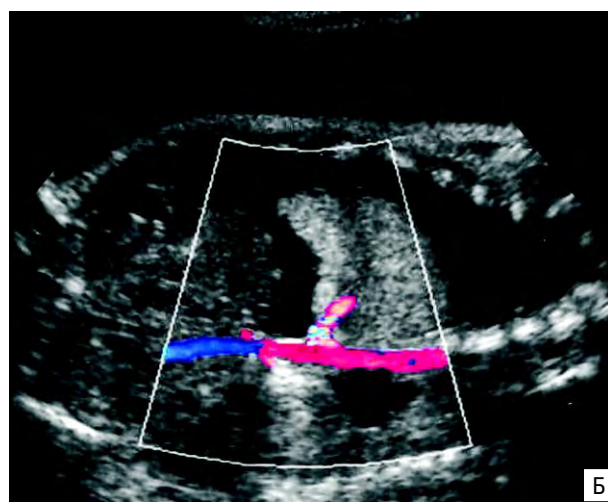
Дородовая диагностика легочной секвестрации основывается на данных эхографического исследования. Измененная часть легкого имеет повышенную эхогенность, четкие контуры и однородную структуру. Принципиально важным моментом пренатального выявления этого порока является обнаружение отдельного питающего сосуда, отходящего от аорты. ЦДК оказывает существенную помощь в идентификации системного кровоснабжения секвестрированного легкого (рис. 14.17) [8–10].

В исследованиях R. Ruano и соавт. [11] был рассмотрен вопрос применения трехмерной эхографии в диагностике легочного секвестра. Авторы проанализировали 8 случаев из собственной практики, ког-

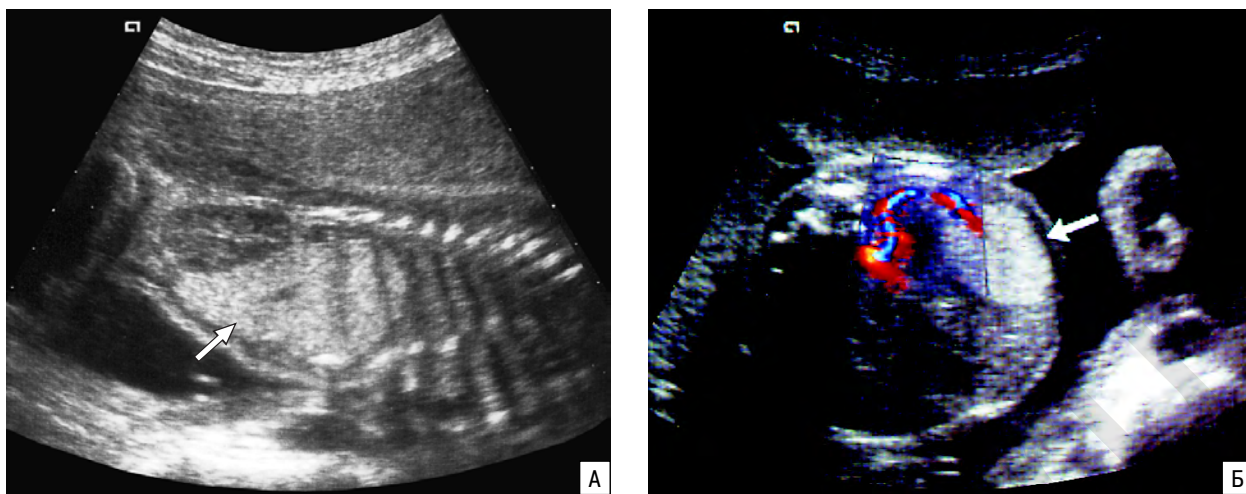
да у плода визуализировался гиперэхогенный участок легкого. Дифференциальный диагноз проводился между КАПРЛ и легочной секвестрацией. Интересно, что при двухмерной эхографии ни в одном из 8 случаев авторам не удалось обнаружить питающий сосуд с помощью ЦДК. Исследования в режиме 3D в 2 наблюдениях позволили выявить этот сосуд и подтвердить наличие у плода секвестрации. Случаев ложноположительной диагностики с помощью трехмерной эхографии у этих исследователей не было.

Несмотря на то, что легочная секвестрация и КАПРЛ III типа отличаются по этиологии и патогенезу, их пренатальные проявления очень похожи, поэтому далеко не во всех случаях можно поставить точный диагноз в пренатальном периоде. Более того, обе аномалии могут исчезать к III триместру. P. Morville и соавт. [12] предположили, что определенную роль в исчезновении секвестра может играть окклюзия питающего сосуда.

Экстралобарные формы диагностируются достаточно просто в связи с тем что секвестр, расположенный вне здорового легкого, по эхогенности существенно отличается от окружающих тканей и хорошо



**Рис. 14.17.** Легочная секвестрация (стрелка) в В-режиме (А) и в режиме ЦДК (Б). Отчетливо видно системное кровоснабжение секвестрированного легкого.



**Рис. 14.18.** Экстралобарная поддиафрагмальная легочная секвестрация (стрелка) в В-режиме (А) и в режиме ЦДК (Б). Отчетливо видно системное кровоснабжение секвестрированного легкого.

визуализируется при ультразвуковом исследовании. Тем не менее выявление образования повышенной эхогенности под диафрагмой или ниже в брюшной полости не всегда вызывает у исследователя ассоциацию с аномалией легкого [13]. В начале нашей практики наиболее частым первоначальным диагнозом в этой ситуации было опухолевое образование брюшной полости (тератома). Диагноз экстралобарной легочной секвестрации удавалось поставить только при использовании ЦДК (рис. 14.18, 14.19).

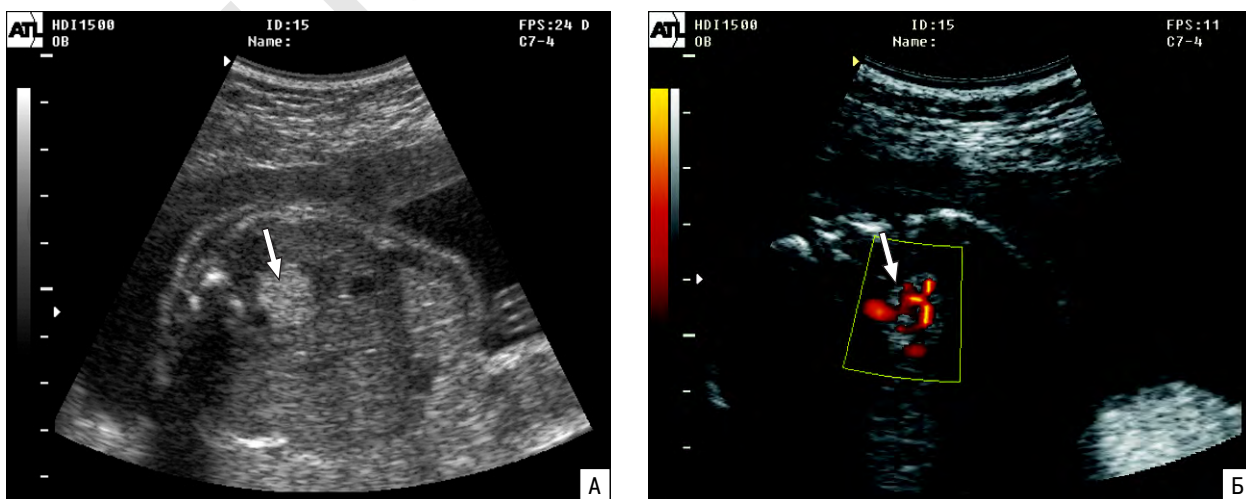
Легочная секвестрация может сочетаться с другими пороками развития. В связи с тем что аномалия относится к бронхопальмональным порокам первичной кишки, возможны сочетания с другими нозологическими формами из этой группы: трахеопищеводным свищом, удвоением пищевода, нейроэнтэральными кистами и т.д. Внелегочные аномалии чаще (до 60% случаев) регистрируются при экстралобарной секвестрации. При этой патологии описаны сочетания с диафрагмальной грыжей, пороками сердца, аномалиями опорно-двигательной системы и др. По данным

V. Savic и соавт. [14], около 60% плодов с экстралобарной секвестрацией имеют сочетанные аномалии, в основном диафрагмальные грыжи (28%), другие аномалии легких (10%) и пороки сердца (8%). Лишь 14% приходится на другие пороки развития.

Кроме того, при аномалиях кровоснабжения измененного участка постепенно у плода формируется левоправый шунт, который приводит к сердечной недостаточности и возникновению НВП. Присоединение НВП является крайне неблагоприятным фактором [6, 8, 10].

Хромосомные нарушения не характерны для легочной секвестрации. По нашему мнению, пренатальное кариотипирование следует предлагать в случае пролонгирования беременности, поскольку информация о плоде в этом случае должна быть максимально полной.

Прогноз при легочной секвестрации зависит от наличия сочетанных аномалий развития и присоединения НВП. В подавляющем большинстве этих случаев в постнатальном периоде регистриру-



**Рис. 14.19.** Экстралобарная интраабдоминальная легочная секвестрация (стрелка) в В-режиме (А) и в режиме ЦДК (Б). Отчетливо видно системное кровоснабжение секвестрированного легкого.



ются летальные исходы [5]. При наличии у плода изолированного секвестра диагноз требует подтверждения после рождения на основании данных компьютерной томографии или магнитно-резонансного исследования. Существенную помощь хирургам оказывает ангиография, поскольку этот метод дает точную информацию о расположении аномальных сосудов и позволяет избежать такого интраоперационного осложнения как кровотечение [15]. Измененный участок легкого должен быть удален,

поскольку в противном случае существует риск его инфицирования с образованием абсцесса, а также нарастания признаков сердечно-сосудистой недостаточности. Обычно методом выбора является лобэктомия, реже сегментэктомия или эмболизация питающего сосуда. Удаление значительной части легкого, как правило, не вызывает каких-либо последствий со стороны функции дыхания, поскольку альвеолы продолжают развиваться до 5-летнего возраста и легкие постепенно компенсируют потерянный объем.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Sade R., Clouse M., Elilas F. The spectrum of pulmonary sequestration // *Am. Thorac. Surg.* 1974. V. 18. P. 644–655.
2. Buntain W., Isaaks H., Payne V. et al. Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and bronchogenic cyst in infancy and childhood // *J. Pediatr. Surg.* 1974. V. 9. P. 85–93.
3. Sade R., Clouse M., Ellis F. The spectrum of pulmonary sequestration // *Ann. Thorac. Surg.* 1974. V. 18. P. 644–658.
4. Heitzman E. Embryology of the lung and pulmonary abnormalities of developmental origin // *The lung, radiologic-pathologic correlations. Second edition / Ed. Heitzman E. St. Luis: C.V. Mosby, 1984. P. 17.*
5. Gilbert-Barners E. Respiratory system // *Potter's pathology of the fetus and infant / Ed. Gilbert-Barners E. St. Louis: Mosby, 1997. P. 752–754.*
6. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 198–207.
7. Gilbert E.F., Optiz J.M. Malformations and genetic disorders of the respiratory tract // *Pediatric pulmonary disease / Ed. Stocker J.T. V. 2. Washington, DC: Hemisphere, 1989. P. 1–52.*
8. Achiron R., Zalel Y., Lipitz S. et al. Fetal lung dysplasia: clinical outcome based on a new classification system // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 127–133.
9. Stocker J.T. Sequestrations of the lung // *Semin. Diagn. Pathol.* 1986. V. 3. P. 106–112.
10. Медведев М.В. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков легких плода // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 153–163.*
11. Ruano R., Benachi A., Aubry M. et al. Prenatal diagnosis of pulmonary sequestration using tree-dimensional power Doppler ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25. P. 128–133.
12. Morville P., Malo-Ferjani L., Graesslin O. et al. Physiopathology hypotheses and treatment of pulmonary sequestration // *Am. J. Perinat.* 2003. V. 30. P. 87–89.
13. Терегулова Л.Е., Токтарова О.А. Пренатальная диагностика секвестрации легкого // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 43–45.
14. Savic B., Birtel F., Tholen W. Lung sequestration: report of seven cases and review of 5 published cases // *Thorax.* 1979. V. 34. P. 96–101.
15. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Раритет-М, 1999. С. 168–212.

## БРОНХОГЕННАЯ КИСТА

Бронхогенная киста – это кистозное образование, расположенное в толще паренхимы легкого и выстланное бронхиальным эпителием. Частота встречаемости бронхогенных кист в пре- и постнатальном периоде не установлена в связи с редкой встречаемостью этой аномалии.

Бронхогенные кисты относятся к врожденным бронхолегочным аномалиям первичной кишки. Эта группа аномалий развития делится на центральные и периферические кисты.

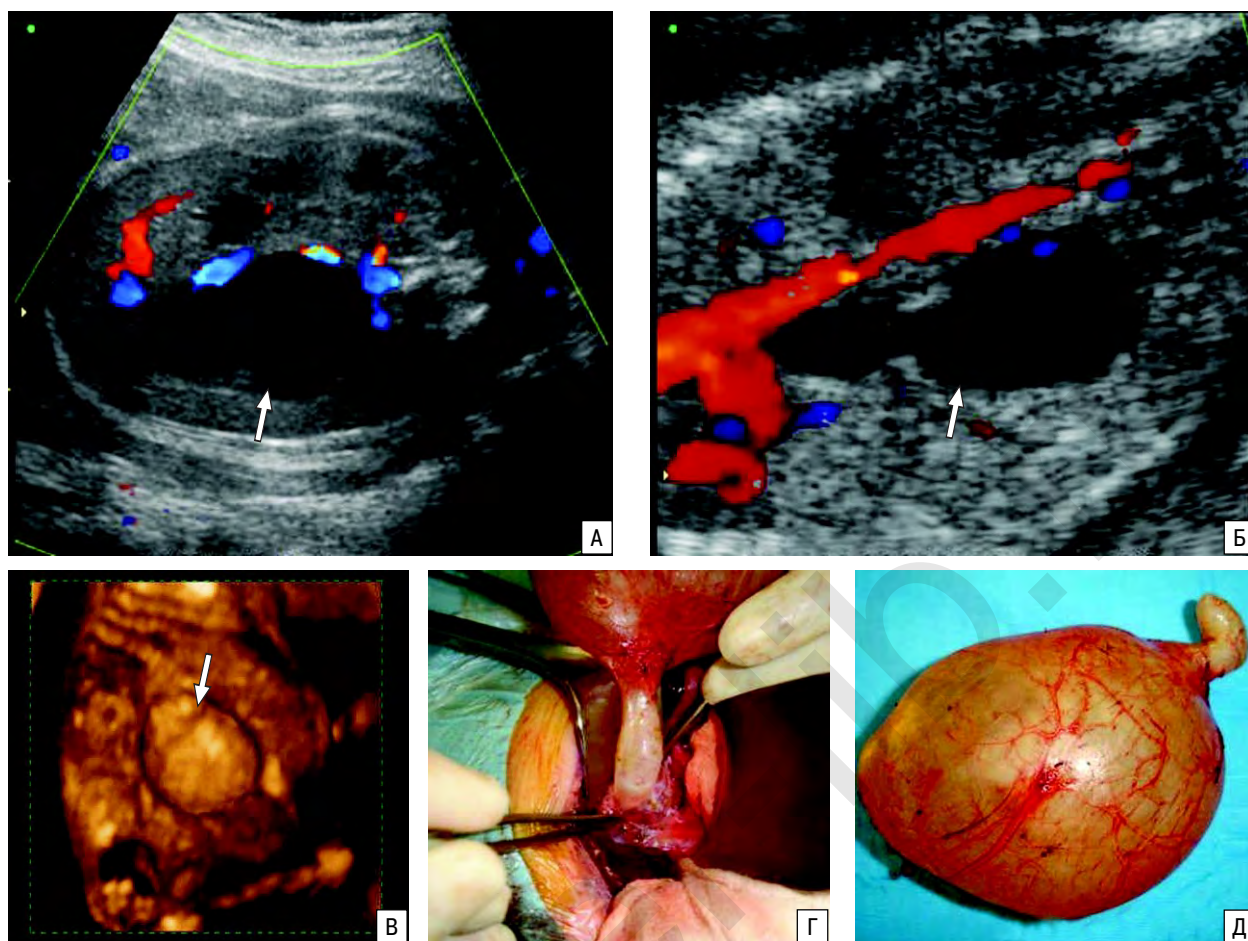
Центральные кисты образуются очень рано в результате отделения небольших групп клеток от первичной кишки в процессе почкования. Обычно они бывают единичными [1]. В общей структуре бронхогенных кист на центральные образования приходится до 30% наблюдений [2].

Периферические кисты появляются в интервале между 6 и 16 нед эмбрионального развития, когда происходит быстрое деление бронхов дистальнее субсегментарного уровня. На этот вид кист приходится до 70% наблюдений. Обычно они бывают выстланы респираторным эпителием. Кроме того, в их стенке могут содержаться элементы хряща. Нередко периферические кисты бывают множественными [3].

Диаметр бронхогенных кист варьирует от нескольких миллиметров до 5–6 см и более. Сосуды, кровоснабжающие эти образования, не связаны с легочными артериями. В большинстве случаев бронхогенные кисты локализируются в среднем средостении, включающем трахею и пищевод [4].

Ультразвуковая диагностика бронхогенных кист основана на визуализации анэхогенных образований разного диаметра в толще паренхимы легких (рис. 14.20) [5]. Эхогенность окружающей ткани легких при этой аномалии развития не меняется.

Самая ранняя диагностика бронхогенной кисты была осуществлена отечественными авторами в конце I триместра беременности [6]. В 13–14 нед в грудной полости плода слева над диафрагмой обнаружили анэхогенное образование диаметром 10 мм, которое увеличилось с ростом срока беременности (рис. 14.21). Аномалий кариотипа и сочетанных пороков развития не было выявлено, тем не менее пациентка приняла решение о прерывании беременности. При аутопсии подтверждено наличие кисты плевральной полости. Капсула образования была выстлана кубическим и цилиндрическим эпителием. Окончательный диагноз – целомическая киста плевральной полости.



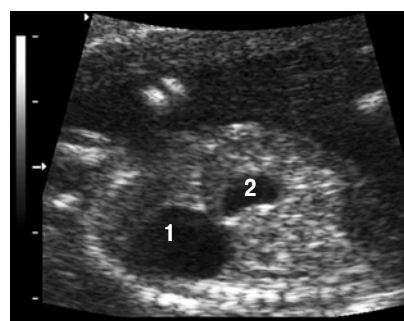
**Рис. 14.20.** Бронхогенная киста (стрелка). Режим ЦДК при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании. В – трехмерная реконструкция. Г – оперативное удаление. Д – макропрепарат [5].

Это наблюдение, как и многие другие, в очередной раз доказывает, что пренатальная эхография позволяет лишь заподозрить бронхогенную кисту. В дородовом периоде существует много аномалий развития, с которыми необходимо проводить дифференциальный диагноз. В этот перечень входит КАПРЛ, диафрагмальная грыжа, а также другие медиастинальные образования (тератома, образования вилочковой железы, лимфангиомы, перикардальные кисты и др.). Кроме того, при ультразвуковом исследовании патологических образований в легких плода следует помнить об энтерогенных дупликационных кистах. Они возникают в связи с нарушением развития энтодермальной трубки в период ее деления на дыхательную и пищеварительную системы, поэтому локализуются в области трахеобронхиального дерева и пищевода. Стенка энтерогенной кисты по строению напоминает желудок и кишечник [7].

Интересное наблюдение в этом отношении опубликовала О.А. Москвина [8], которая сообщила о пренатальной диагностике анэхогенного образования, которое изначально было расценено как бронхогенная киста. Образование размером 24х20 мм располагалось в верхних отделах левого легкого плода, было изолированным и не сопровождалось при-

знаками легочно-сердечной недостаточности. После рождения ребенка даже магнитно-резонансная томография не позволила установить точный диагноз и лишь уточнила место расположения образования – в середине легкого между пищеводом и трахеей. Диагноз энтерогенной кисты был поставлен только после операции в ходе гистологического исследования стенки удаленного образования.

Это клиническое наблюдение прекрасно демонстрирует сложность дифференциально-диагностического процесса в пренатальном периоде и доказывает, что многие образования в легких плода имеют абсолютно схожие ультразвуковые признаки. В данном случае автор исключила диафрагмальную грыжу у плода и КАПРЛ I типа. Предположение о на-



**Рис. 14.21.** Киста плевральной полости (1) в 13 нед 3 дня. 2 – желудок [6].

личии у плода энтерогенной кисты не было высказано в связи с крайней редкостью этой аномалии развития и полной идентичностью ультразвуковой картины этих образований. Единственным отличием является локализация. Бронхогенные кисты обычно располагаются в переднем и среднем средостении, энтерогенные кисты – в заднем.

Крайне редко бронхогенная киста может располагаться вне основной массы легкого, т.е. эктопически, как экстраперитонеально, так и в абдоминальном отделе [3]. Р. Bagolan и соавт. [3] впервые описали случай пренатальной диагностики эктопической бронхогенной кисты в виде интраабдоминального анэхогенного образования диаметром 27 мм, прилежащего к диафрагме. При пренатальной эхографии точно установить происхождение образования не удалось. Дифференциальный диагноз в этом случае авторы проводили с кистозной нейробластомой, кровоизлиянием в надпочечник, дубликатурой нижней трети пищевода и ретроперитонеальной кистозной лимфангиомой.

Известно, что все перечисленные аномалии развития имеют абсолютно схожую клиническую картину, поэтому окончательный диагноз можно поставить только во время операции. В большинстве случаев специалисты предпочитают проведение хирургического лечения во избежание инфицирования этих образований и вторичного кровоизлияния.

После рождения ребенка даже при проведении магнитно-резонансной томографии диагноз не был уточнен. Несмотря на отсутствие клинических симптомов, ребенок был прооперирован. Только гистологическое исследование удаленного образования показало наличие морфологических признаков бронхогенной кисты. В этом наблюдении нетипичное расположение бронхогенной кисты кроется в эмбриологических законах формирования этого порока развития. Так же, как и дубликатуры кишечника, бронхогенная киста возникает в результате аномалии развития первичной кишки, поэтому обе эти аномалии имеют сходные гистологические характеристики и клиническую картину [2].

В большинстве случаев бронхогенные кисты являются изолированными, хотя могут сочетаться с другими аномалиями развития прежде всего с бронхопальмональными пороками первичной кишки (дубликатура пищевода, трахеопищеводный свищ, нейроэн-

теральные кисты, легочная секвестрация). Кроме того, описаны сочетания этого порока развития с пороками сердца, диафрагмальной грыжей, аномалиями опорно-двигательной системы [4, 9].

Бронхогенные кисты редко сочетаются с хромосомными аномалиями, тем не менее Р. Ромеро и соавт. [10] описывают клинические наблюдения, при которых у плода с трисомией 21 была диагностирована бронхогенная киста.

В связи с малочисленностью опубликованных случаев в клинической практике нельзя однозначно делать выводы о целесообразности обязательного пренатального кариотипирования при бронхогенных кистах, однако при наличии у плода сочетанных аномалий развития знания о генетическом статусе плода могут помочь в определении тактики ведения беременности.

Клинические проявления бронхогенных кист в послеродовом периоде различны. Центральные кисты, как правило, протекают бессимптомно. Тем не менее детские хирурги предпочитают рекомендовать удаление кисты во избежание осложнений, которые трудно прогнозировать и тем более предотвратить. Одним из осложнений является инфицирование кисты. Кроме того, при наличии сообщения с дыхательными путями киста может резко увеличиться в размере, что нередко приводит к острому респираторному дистрессу и даже к пневмотораксу. Еще одним поздним осложнением является озлокачествление бронхолегочной кисты, которое встречается редко, но имеет самые неблагоприятные последствия для жизни и здоровья.

При периферических множественных кистах вероятность респираторного дистресса больше, чем при кистах, расположенных центрально в связи с большим объемом пораженной части легкого. Кроме того, периферические кисты чаще сообщаются с бронхами и соответственно чаще осложняются инфицированием.

В целом перинатальный прогноз при бронхогенных кистах большинство авторов расценивает как благоприятный. При отсутствии сочетанных аномалий развития и НВП беременность можно пролонгировать. Родоразрешение следует проводить в зависимости от акушерской ситуации. Оперативное родоразрешение не улучшает постнатальных исходов.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Паритет-М, 1999. С. 168–212.
2. Petersen J. Bronchogenic cysts and esophageal duplications: common origins and treatment // J. Pediatr. Surg. 1997. V. 32. P. 1408–1411.
3. Bagolan P., Bilancioni E., Nahom A. et al. Prenatal diagnosis of bronchogenic cyst in an unusual site // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000, V. 15. P. 66–68.
4. Никитин С.В. Пренатальная диагностика бронхогенной кисты средостения // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 3. С. 222–223.
5. Cullier F., Bideault J., Daguindeau D. Bronchogenic cyst // TheFetus.net, 2005
6. Красноярова Е.А., Мункуева Л.Д., Сыренова Т.И., Зубкова Л.Л. К вопросу о генезе образований плевральной полости плода в ранние сроки беременности // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 4. С. 317–319.
7. Лазюк Г.И. Тератология человека. М.: Медицина, 1991. С. 218–237.
8. Москвина О.А. Пренатальная диагностика редкого порока развития грудной полости // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 3. С. 229–230.
9. Медведев М.В. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков легких плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 153–163.
10. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 198–207.

# Глава 15

## СЕРДЦЕ

### МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из самых распространенных аномалий развития и, согласно статистике, встречаются с частотой 7–12 случаев на 1000 новорожденных. ВПС привлекают пристальное внимание исследователей во всем мире не только в связи с высокой частотой, но и потому, что они являются основной причиной смерти детей до года жизни. Среди детей, рождающихся с ВПС, 14–29% умирают в первую неделю жизни, 19–42% – в течение первого месяца, а 40–87% младенцев не доживают до одного года [1].

По данным государственного статистического отчета о врожденных аномалиях в Российской Федерации за период с 1997 по 2001 г., отмечается неуклонный рост количества впервые зарегистрированных ВПС [2]. Согласно этому отчету, показатель младенческой смертности от пороков развития имеет тенденцию к снижению, а потери от ВПС остаются практически без изменений, и в структуре смертности от врожденных пороков развития почти 50% приходится на ВПС (табл. 15.1).

Вся история мировой пренатальной эхографии доказывает, что в основе диагностики любого врожденного порока развития лежит хорошо организованная система скринингового обследования беременных. Наличие государственной скрининговой программы, четкое взаимодействие специалистов I и II уровней обследования, введение национальных регистров врожденной и наследственной патологии – все эти факторы существенно влияют на качество дородовой диагностики, в частности на выявляемость ВПС у плода.

Согласно данным мультицентрового европейского исследования, чувствительность пренатальной эхографии при диагностике ВПС на I уровне скрининга в конце 90-х гг. составила 25% [3]. Поскольку условия и организация пренатального обследования

значительно отличаются в разных странах, этот показатель варьировал в очень широких пределах от 3 до 48% (табл. 15.2). Следует отметить, что при изолированных ВПС точность пренатальной диагностики была существенно ниже в сравнении с сочетанными ВПС – соответственно 16 и 49%.

Проведенный в нашей стране мультицентровой анализ дородовой выявляемости ВПС в конце 90-х гг. показал, что в 28 субъектах Российской Федерации точность пренатальной диагностики ВПС составила в среднем 18,3% [4]. Разделение всех респондентов на две группы (I уровень обследования и центры пренатальной диагностики (ЦПД)) позволило установить, что на I уровне выявляемость ВПС в среднем составила только 9,5%, а в региональных ЦПД – 43,4%. Согласно результатам многих зарубежных и отечественных специалистов, чувствительность пренатальной эхографии в диагностике ВПС при условии проведения скрининговых ультразвуковых исследований в ЦПД может достигать 80–90%.

Так, по данным ЦПД при клиническом роддоме № 27 г. Москвы, точность пренатальной диагностики ВПС в последние годы составила 85,7–92,3%. В двух ЦПД г. Красноярска точность пренатальной диагностики ВПС в 2002–2003 гг. составила 64,6%, причем 88,1% пороков было диагностировано до наступления жизнеспособности плода [5]. Согласно результатам, полученным Н.Н. Смирновым и И.Т. Стремouxовой [6] в г. Орле, пренатально диагностировано 90% ВПС. При этом было отмечено, что использование четырехкамерного среза позволило диагностировать только 20% всех ВПС и еще в 40% случаев заподозрить другие сердечно-сосудистые аномалии. По данным ЦПД г. Оренбурга при исключении из анализа клинически незначимых ВПС точность пренатальной диагнос-

**Таблица 15.1.** Младенческая смертность в Российской Федерации (на 10 000 новорожденных)

Показатель	1997 г.	1998 г.	1999 г.	2000 г.	2001 г.
Смертность от врожденных пороков	42,0	40,5	38,7	35,5	34,4
Смертность от ВПС	16,7	15,9	16,1	15,1	15,8
Процент смертности от ВПС среди всех пороков развития	39,8	39,3	41,7	42,5	45,9

**Таблица 15.2.** Точность пренатальной ультразвуковой диагностики ВПС (по данным EUROSCAN Study Group) [3]

Страна	Точность, %
Австрия	26
Хорватия	3
Дания	11
Франция	48
Германия	40
Италия	19
Литва	7
Нидерланды	11
Испания	45
Швейцария	22
Юго-Западная Украина	9
Великобритания	35

тики сердечно-сосудистых аномалий в 2000–2001 гг. составила 91–93% [7].

Таким образом, уже в нескольких регионах доказано, что эффективная пренатальная диагностика ВПС может быть достигнута только при осуществле-

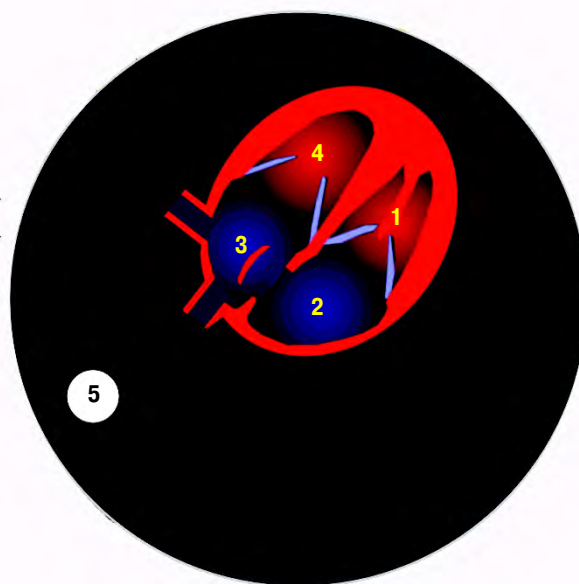
нии скрининговых «анатомических» ультразвуковых исследований во II триместре в условиях ЦГД (II уровень обследования) силами подготовленных специалистов и на аппаратах экспертного или высокого класса. Эта схема проведения скринингового ультразвукового исследования во II триместре беременности уже стала доминирующей во многих европейских странах, а в нашей стране она используется пока только в нескольких регионах. Самым главным в этой схеме является осуществление обязательной комплексной оценки четырехкамерного среза сердца и среза через три сосуда.

### Четырехкамерный срез сердца

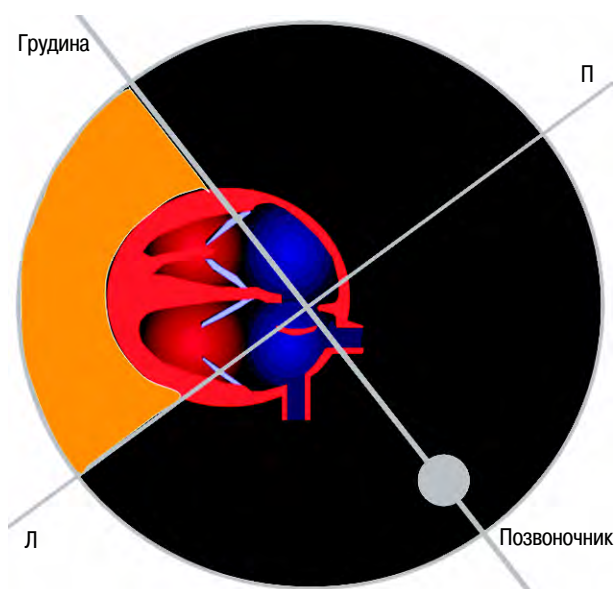
Для получения изображения четырехкамерного среза сердца датчик устанавливают перпендикулярно позвоночнику плода при поперечном сканировании его грудной клетки на уровне атриовентрикулярных клапанов (рис. 15.1). При правильном получении четырехкамерного среза достаточно четко визуализируются правый и левый желудочки, правое и левое предсердия, межжелудочковая и межпредсердная перегородки, створки митрального и трикуспидального клапана, а также клапан овального отверстия.

Для соблюдения основных методических подходов к оценке четырехкамерного среза сердца плода при каждом ультразвуковом исследовании целесообразно отвечать на следующие вопросы.

1. Занимает ли сердце плода нормальное расположение?
2. Нормальные ли размеры сердца?
3. Как располагается ось сердца?
4. Одинаковые ли размеры предсердий и желудочков?
5. Нет ли дефектов межжелудочковой перегородки?
6. Занимают ли атриовентрикулярные клапаны нормальное положение?



**Рис. 15.1.** Схематическое и эхографическое изображение четырехкамерного среза сердца плода. 1 – правый желудочек; 2 – правое предсердие; 3 – левое предсердие; 4 – левый желудочек; 5 – позвоночник.



**Рис. 15.2.** Схематическое изображение оценки расположения сердца плода в грудной клетке. Л – левая сторона; П – правая сторона.

7. Нет ли изменений эндокарда, миокарда и перикарда?

1. *Занимает ли сердце плода нормальное расположение?* Оценка расположения сердца плода производят по отношению к квадрантам. Для этого мысленно проводят две линии при поперечном сканировании грудной клетки плода: одну в сагиттальном направлении, другую – в поперечном. В норме сердце у плода преимущественно располагается в переднем левом квадранте (рис. 15.2). При этом основным критерием расположения сердца является положение его верхушки. При декстрокардии сердце располагается большей частью справа от средней линии тела, а верхушка сердца находится справа от грудины. Мезокардия – положение сердца, при котором его продольная ось лежит в сагиттальной плоскости, и верхушка располагается напротив грудины.

2. *Нормальные ли размеры сердца?* Общие размеры сердца плода оценивают по их отношению к размерам грудной клетки. В норме сердце занимает не более 1/3 поперечного среза грудной клетки. Если сер-

дце плода занимает более 1/3 поперечного сечения грудной клетки, то это свидетельствует о кардиомегалии. Следует помнить, что некоторые ВПС (аномалия Уля, кардиомиопатия, аномалия Эбштейна) практически всегда сопровождаются кардиомегалией.

3. *Как располагается ось сердца?* Оценка расположения оси сердца проводят по отношению к сагиттальному направлению (рис. 15.3). В норме угол между осью сердца плода, проходящей через межжелудочковую и межпредсердную перегородки, и сагиттальным направлением во второй половине беременности в среднем составляет  $45^\circ$ . При этом индивидуальные колебания составляют от  $30$  до  $60^\circ$ . Согласно проведенным исследованиям, оценка расположения оси сердца позволяет диагностировать ВПС у плода с чувствительностью  $79,3\%$  и специфичностью –  $97,5\%$  [8]. В исследованиях Т. Shipp и соавт. [9] было установлено аномальное расположение оси сердца у  $44\%$  плодов с ВПС. В этих случаях чаще всего обнаруживались общий артериальный ствол, стеноз легочной артерии, коарктация аорты и тетрада Фалло. Таким образом, изучение расположения оси сердца позволяет заподозрить врожденные пороки главных артерий, при которых четырехкамерный срез сердца нередко выглядит нормальным.

4. *Одинаковые ли размеры предсердий и желудочков?* Предсердия и желудочки сердца плода в норме выглядят приблизительно равными. При этом предсердия визуализируются в виде сферических образований, а желудочки имеют больше коническую форму. Правый желудочек, как правило, располагается ближе к грудины, а левый желудочек располагается ближе к поперечному срезу позвоночника. Дополнительно для идентификации предсердий можно использовать визуализацию клапана овального отверстия, движения которого определяются в полости левого предсердия. Правый желудочек можно легко отличить от левого не только по его расположению, но и по характерному эхографическому изображению, создаваемому сосочковыми мышцами и фиброзными связками.

Обнаружение диспропорции размеров камер сердца является важным диагностическим критерием многих ВПС. Так, увеличение размеров правого предсердия отмечается при стенозе/атрезии легочной артерии, выраженной трикуспидальной регургии-



**Рис. 15.3.** Схематическое изображение оценки положения оси сердца плода (А). Аномальное положение оси сердца ( $90^\circ$ ) у плода со сложным ВПС. Б – эхограмма. В – схема.

тации, аномалии Эбштейна и аномальном впадении легочных вен. Уменьшение размеров левого желудочка часто отмечается при гипоплазии левых отделов сердца, атрезии аорты и атрезии митрального клапана, а уменьшение размеров правого желудочка – при его гипоплазии, атрезии/гипоплазии легочной артерии и атрезии трикуспидального клапана. Нормативные показатели конечного диастолического размера левого и правого желудочков представлены на рис. 15.4.

5. Нет ли дефектов межжелудочковой перегородки? Для исключения дефектов межжелудочковой перегородки (ДМЖП), которые являются наиболее частой формой ВПС, необходимо осуществлять ее тщательную визуализацию на всем протяжении. Трудности в диагностике ДМЖП чаще всего связаны с их малыми размерами и с особенностями положения плода во время исследования. Эхокардиографическая диагностика обширных ДМЖП основывается на выявлении в их структуре эконегативной зоны, свидетельствующей об отсутствии целостности перегородки. Обычно ДМЖП правильно диагностируется, когда его размер превышает 4 мм, однако в редких случаях возможна диагностика и более мелких дефектов. Во избежание диагностических ошибок необходимо обнаружить дефект минимум в двух плоскостях, одна из которых должна проходить под прямым углом к перегородке. Наибольшие трудности вызывает диагностика трабекулярных ДМЖП, локализующихся преимущественно в мышечной части перегородки и инфундибулярном отделе правого желудочка. Только тщательное изучение четырех-

камерного среза сердца плода позволяет идентифицировать эти дефекты.

Другим диагностическим критерием ДМЖП является неравномерное движение различных отделов перегородки даже в случаях, когда дефект не виден в В-режиме. Окончательный диагноз в этих случаях устанавливается в режиме ЦДК.

6. Занимают ли атриовентрикулярные клапаны нормальное положение? При ответе на этот вопрос необходимо помнить, что место прикрепления септальной створки трикуспидального клапана к межжелудочковой перегородке лоцируется несколько ниже, чем присоединение передней створки митрального клапана. Поэтому надежным эхографическим критерием аномалии Эбштейна является только значительное смещение створок трикуспидального клапана вглубь правого желудочка на 4 мм и более (рис. 15.5). Смещение септальной створки на 2–3 мм расценивают как дисплазию трикуспидального клапана, которая также нередко проявляется утолщением и повышением эхогенности створок трикуспидального клапана.

Атрезия митрального/трикуспидального клапана легко устанавливается при изучении четырехкамерного среза сердца на основании обнаружения отсутствия движения створок соответствующего атриовентрикулярного клапана. В норме створки митрального и трикуспидального клапанов открываются с каждым сердечным циклом, однако учитывая высокую частоту сердечных сокращений у плода, иногда их оценка требует использования режима кинопетли, которая позволяет четко визуализировать створки в различные фазы сердечного цикла.

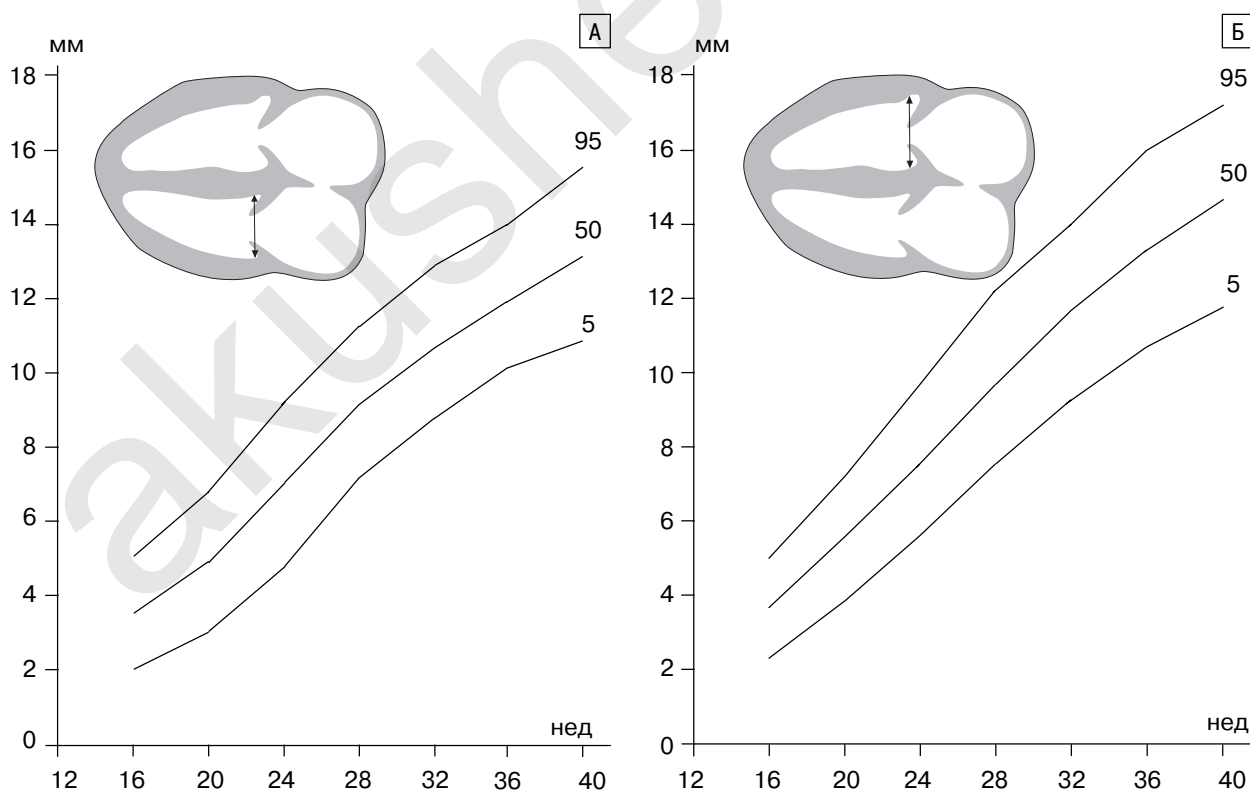
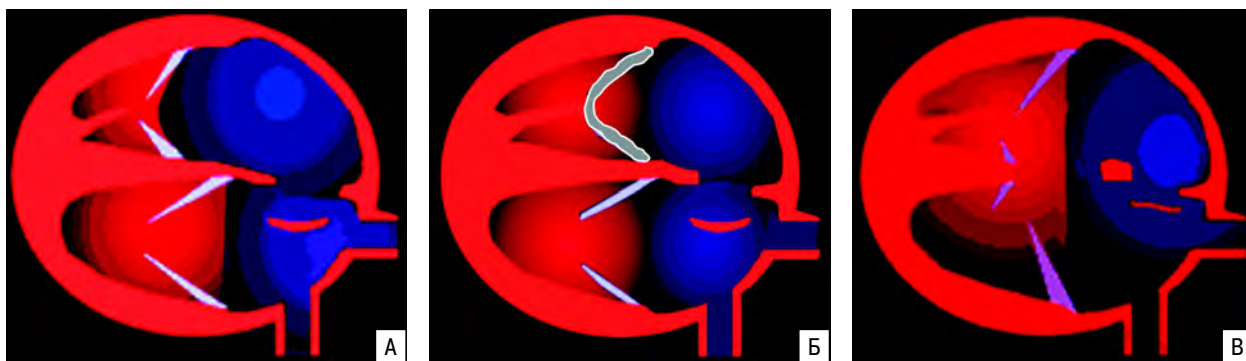


Рис. 15.4. Процентильные кривые (5-й, 50-й, 95-й процентиля) конечного диастолического размера левого (А) и правого (Б) желудочков сердца плода [10].



**Рис. 15.5.** Схематическое изображение четырехкамерного среза сердца плода при аномалии Эбштейна (А), атрезии трикуспидального клапана (Б) и полной форме атриовентрикулярного канала (В).

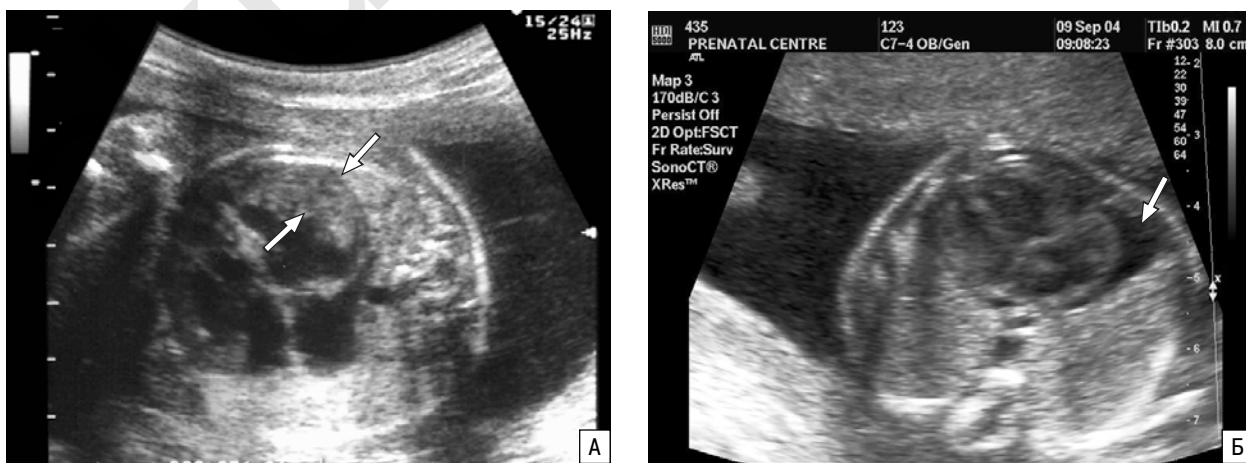
Створки митрального и трикуспидального клапанов, межпредсердная и межжелудочковая перегородки в норме сходятся в центре сердца. При полной форме общего предсердно-желудочкового клапана отмечается сочетание первичных дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок с расщеплением створок обоих атриовентрикулярных клапанов. При этом дефекты перегородок сливаются и образуют общий атриовентрикулярный клапан,

ограниченный фиброзным кольцом, несущим пять створок. Поэтому оценка атриовентрикулярных клапанов должна включать визуализацию движения их створок и оценку их расположения.

7. Нет ли изменений эндокарда, миокарда и перикарда? Изучение эндокарда, миокарда и перикарда обычно является заключительным этапом оценки четырехкамерного среза сердца плода (рис. 15.6, 15.7). В норме эндокард имеет среднюю эхогенность,



**Рис. 15.6.** Схематические изображения четырехкамерного среза сердца плода при фиброэластозе эндокарда (А), гипертрофии миокарда и межжелудочковой перегородки (Б) и перикардиальном выпоте (В).



**Рис. 15.7.** Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при гипертрофии миокарда левого желудочка (стрелки) с атрезией митрального клапана (А) и при перикардиальном выпоте (стрелка) (Б).



при фиброэластозе эхогенность эндокарда значительно повышается и сравнима с эхогенностью костей плода. Патологические изменения миокарда заключаются в его выраженном истончении (аномалия Уля) или утолщении (обструктивные поражения выходных трактов, врожденная кардиомиопатия). При оценке перикарда исключаются перикардиальный выпот и объемные образования (киста, тератома). Следует отметить, что гидроперикард считают патологическим, если толщина эхонегативной полоски превышает 2 мм.

В случаях нормальной анатомии сердца плода все перечисленные особенности могут быть идентифицированы в ходе ультразвукового исследования в подавляющем большинстве случаев с 20 нед беременности. В некоторых наблюдениях возникают помехи ввиду отражения ультразвуковых волн от ребер и позвоночника плода. Для преодоления этих физических особенностей ультразвука следует перемещать датчик по поверхности передней брюшной стенки беременной, добиваясь оптимального изоб-

**Таблица 15.3.** Возможности эхографии в получении оптимального изображения четырехкамерного среза сердца плода

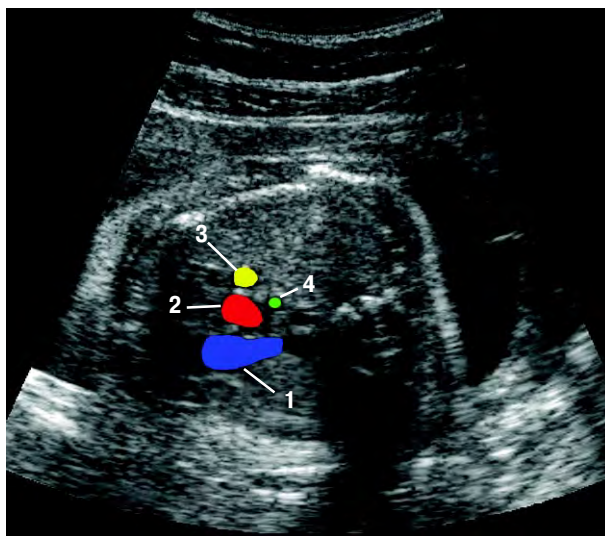
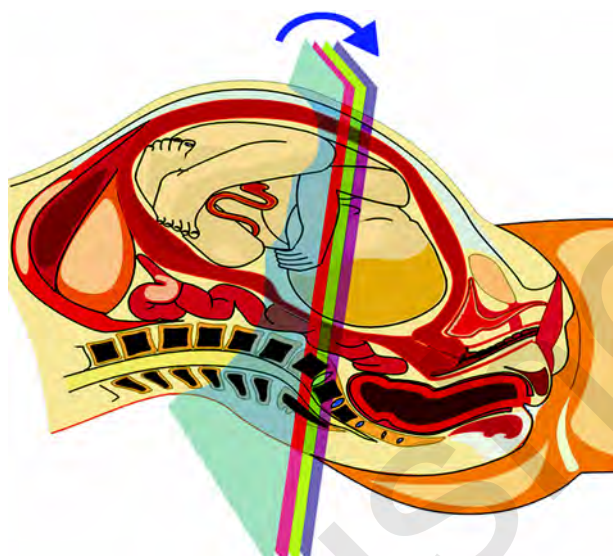
Авторы	Оптимальная визуализация четырехкамерного среза сердца плода, %
J. Copel и соавт., 1987 [11]	>95
М.В. Медведев, 1987 [12]	96
R. Achiron и соавт., 1992 [13]	95
P. Vergani и соавт., 1992 [14]	98
G. DeVore и соавт., 1993 [15]	91
E. Tegnander и соавт., 1994 [16]	96
M. Rustico и соавт., 1995 [17]	91
E. Buskens и соавт., 1996 [18]	93
T. Todros и соавт., 1997 [19]	96
E. Hafner и соавт., 1998 [20]	99
P. Schwarzler и соавт., 1999 [21]	90

ражения четырехкамерного среза. Оценивать четырехкамерный срез сердца плода можно и фрагментарно в случаях затрудненной визуализации его полного изображения.

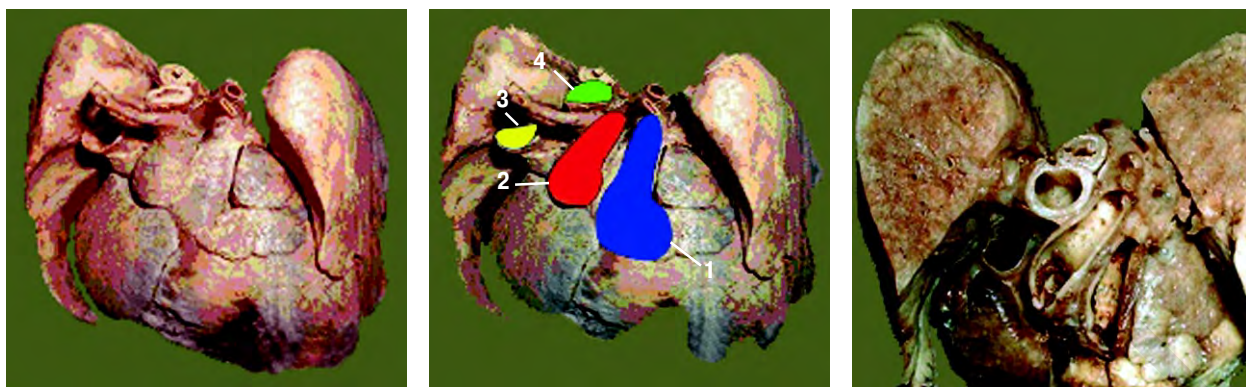
Получение оптимального изображения четырехкамерного среза сердца удается более чем у 90% плодов во II триместре беременности (табл. 15.3). В большинстве случаев обычно требуется не больше нескольких минут для констатации нормального изображения четырехкамерного среза сердца плода при скрининговом ультразвуковом исследовании.

### Срез через три сосуда

Хотя четырехкамерный срез сердца плода является достаточно информативным для диагностики многих ВПС, он имеет существенные ограничения для пренатальной диагностики аномалий главных артерий. В последние годы в клинической практике для пренатальной диагностики ВПС, сопровождающихся изменением главных артерий, стал использоваться срез через три сосуда. За непродолжительный пе-



**Рис. 15.8.** Схематическое и эхографическое изображение среза через три сосуда. 1 – основной ствол легочной артерии; 2 – восходящая аорта; 3 – верхняя полая вена; 4 – трахея.



**Рис. 15.9.** Макропрепараты сердца плода. 1 – основной ствол легочной артерии; 2 – восходящая аорта; 3 – верхняя полая вена; 4 – трахея.

риод времени этот срез стал обязательной составляющей скрининговой оценки ультразвуковой анатомии плода [7, 22–24].

Обязательное включение в скрининговое пренатальное исследование сердца и главных артерий плода срезом через три сосуда стало одним из основных решений участников специализированного семинара «Допплерография в акушерстве. Эхокардиография плода», который проходил в рамках IV Всероссийской зимней школы врачей ультразвуковой диагностики с 13 по 20 октября 2001 г. Отныне протокол скринингового ультразвукового исследования в 20–24 нед беременности обязательно должен содержать информацию об этой плоскости сканирования. Ее оценка реально повышает диагностику ВПС и особенно трудно выявляемых пороков магистральных сосудов.

Получение изображения среза через три сосуда увеличивает продолжительность ультразвукового исследования плода не более чем на одну минуту. Техника получения изображения этой плоскости очень проста, необходим лишь короткий тренинг специалистов, организация которого возможна на базе региональных пренатальных диагностических центров силами местных ведущих специалистов.

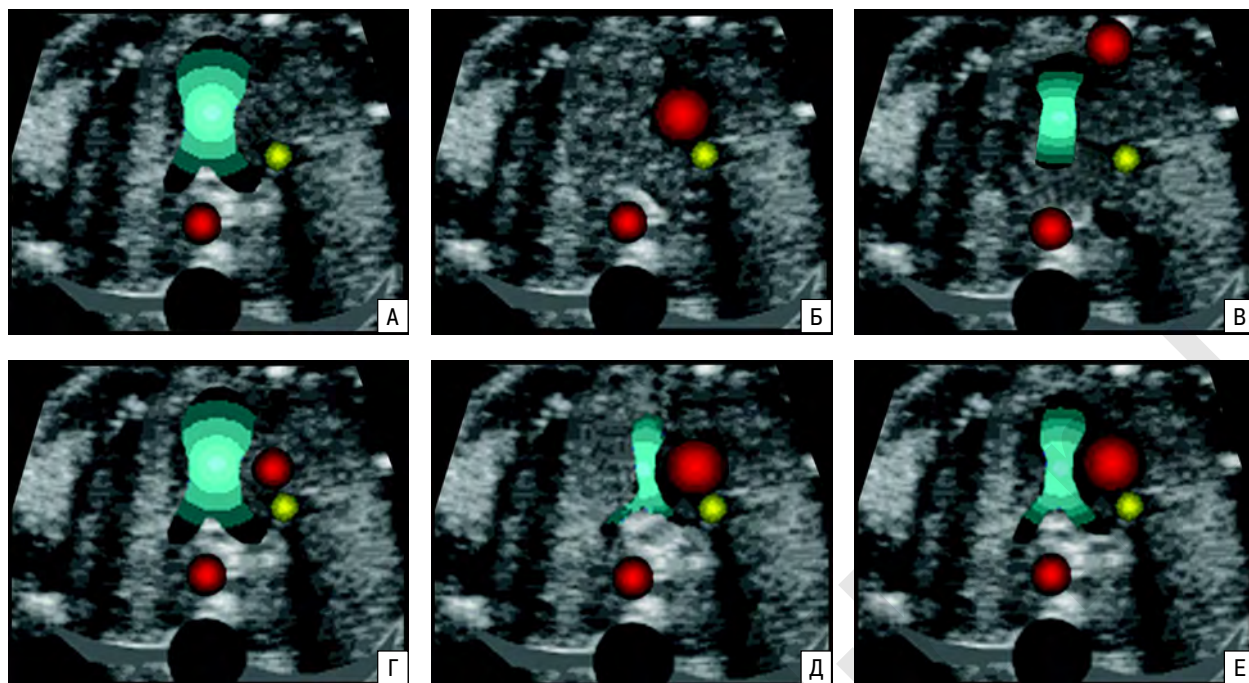
Для получения изображения среза через три сосуда необходимо после оценки четырехкамерного среза сердца сместить трансдюсер в сторону головы плода, сохраняя поперечную плоскость сканирования, или слегка наклонить трансдюсер к голове плода (рис. 15.8). Основными изучаемыми сосудами при оценке среза через три сосуда являются основной ствол легочной артерии, восходящая аорта и верхняя полая вена (рис. 15.9). Дополнительно в этих плоскостях визуализируются деление основной легочной артерии на левую и правую ветви и грудной отдел аорты. Продолжая смещать трансдюсер в сторону головы плода и сохраняя сканирование в поперечной плоскости, можно также оценить срезы через артериальный проток и через дугу аорты [22].

При оценке среза через три сосуда при каждом ультразвуковом исследовании целесообразно отвечать всего на три основных вопроса.

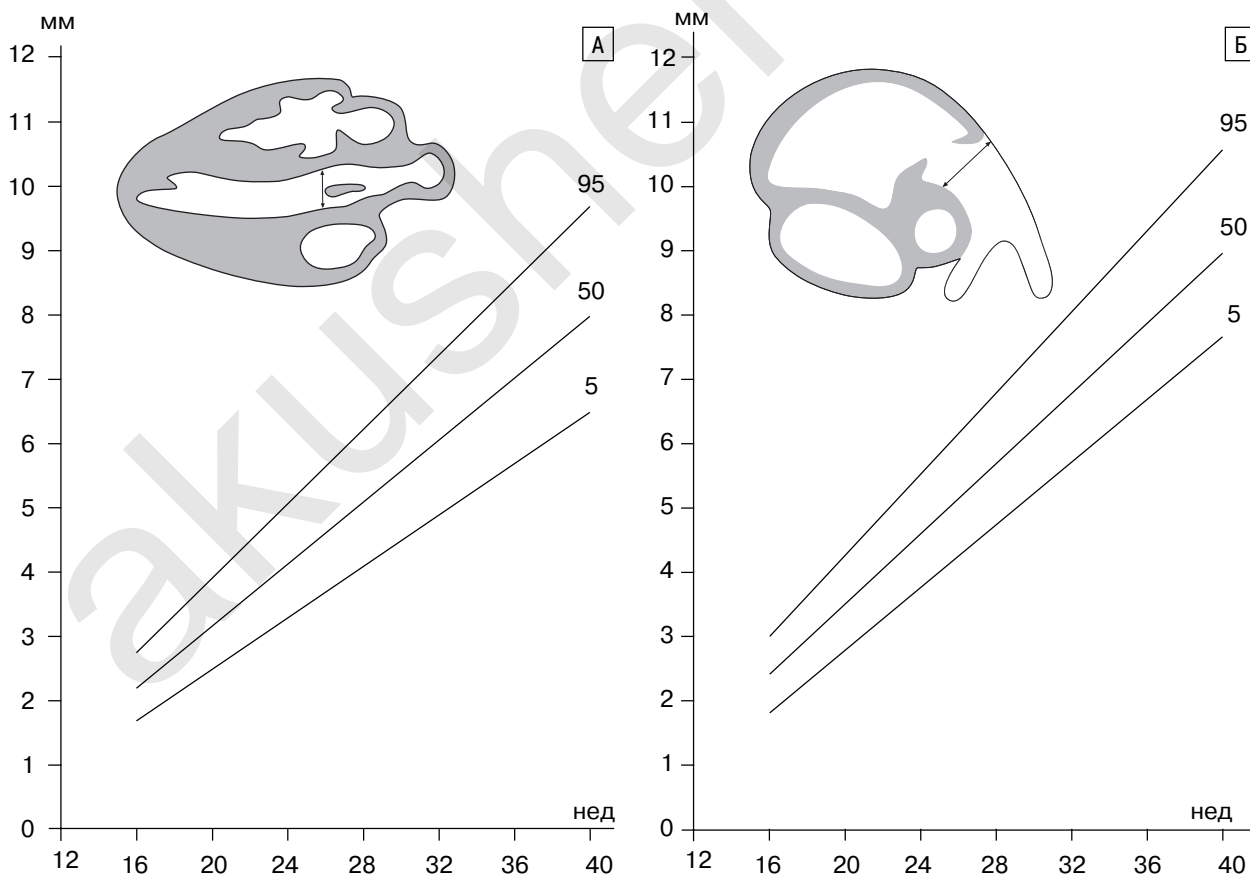
**1. Видны ли все три сосуда?** В норме отчетливое изображение трех сосудов удается получить достаточно легко. При этом они всегда располагаются в следующем порядке. Центральное расположение занимает основной ствол легочной артерии, справа от него – восходящая аорта, а правее нее – верхняя полая вена. В случаях, когда все три сосуда не видны, следует помнить, что расширение легочной артерии и отсутствие изображения восходящей аорты чаще всего отмечается при атрезии аорты, выраженной гипоплазии дуги аорты и/или левого желудочка (рис. 15.10, А). Расширение восходящей аорты и отсутствие изображения легочной артерии наблюдается при атрезии легочной артерии и общем артериальном стволе (рис. 15.10, Б). При оценке трех сосудов не следует забывать и об аномалиях расположения верхней полой вены. В случаях, когда верхняя полая вена не будет визуализироваться в обычном месте (справа от аорты), необходимо внимательно осмотреть область левее легочной артерии, что позволит пренатально диагностировать аномалии ее впадения в предсердие.

**2. Располагаются ли сосуды в одну линию?** При ответе на этот, казалось бы, банальный вопрос следует помнить, что он имеет решающее значение для эффективной пренатальной диагностики транспозиции главных артерий. В норме основание легочной артерии, восходящей аорты и поперечный срез верхней полой вены располагаются в одну линию. При транспозиции главных артерий расположение сосудов изменяется за счет смещения аорты кпереди (рис. 15.10, В).

**3. Нормальные ли размеры сосудов?** В норме легочная артерия всегда больше аорты, которая всегда больше верхней полой вены. Однако это превалирование должно быть не более чем в 1,3 раза. Обнаружение диспропорции диаметров главных артерий (диаметр легочной артерии существенно больше аорты или диаметр аорты больше легочной артерии) является важным диагностическим критерием их аномалий. Расширение легочной артерии при нормальных размерах восходящей аорты чаще всего отмечается при объемной перегрузке правого желудочка и стенозе клапана легочной артерии (рис. 15.10, Г). О нормальных размерах аорты в этих случаях судят по



**Рис. 15.10.** Схематическое изображение среза через три сосуда при различных аномалиях главных артерий. А – расширение легочной артерии и отсутствие изображения восходящей аорты. Б – расширение восходящей аорты и отсутствие изображения легочной артерии. В – изменение расположения главных артерий. Г – расширение легочной артерии при нормальных размерах восходящей аорты. Д – расширение восходящей аорты и сужение легочной артерии. Е – расширение восходящей аорты при нормальных размерах легочной артерии.



**Рис. 15.11.** Процентильные кривые (5-й, 50-й, 95-й процентиля) диаметра восходящей аорты (А) и основного ствола легочной артерии (Б) плода [10].

отношению ее размеров к верхней полой вене. Обнаружение расширения восходящей аорты и сужения легочной артерии позволяет диагностировать как тетраду Фалло, так и изолированную гипоплазию легочной артерии (рис. 15.10, Д). Расширение восходящей аорты при нормальных размерах легочной артерии чаще всего отмечается при больших мышечных дефектах межжелудочковой перегородки и постстенотическом расширении в случаях стеноза аортального клапана (рис. 15.10, Е). Нормативные показатели диаметра восходящей аорты и основного ствола легочной артерии представлены на рис. 15.11.

В последнее время на страницах специализированных журналов, освещающих вопросы пренатальной ультразвуковой диагностики, срез через три сосуда все чаще начинают называть срезом через три сосуда и трахею [25–27]. Это вызвано тем обстоятельством, что оценка расположения трахеи позволяет более точно устанавливать пороки системы дуги аорты. При правой дуге аорты и двойной дуге аорты трахея локализуется между главными артериями (рис. 15.12).

Констатация нормального четырехкамерного среза сердца и среза через три сосуда, оцениваемых в скрининговом режиме, осуществляется только при отсутствии изменений при изучении каждого показателя. В случае обнаружения тех или иных изменений необходимо получение дополнительных срезов для уточнения нозологической формы ВПС.

### Срезы через главные артерии

При исследовании главных артерий для правильной интерпретации получаемых результатов необходимо учитывать следующие особенности:

- аорта и легочный ствол, выходя из сердца, располагаются перпендикулярно друг к другу, а их диаметры приблизительно одинаковы или диаметр легочного ствола слегка превалирует над аортой;
- аорта, выходя из левого желудочка, продолжается дугой, от которой отходят три крупных сосуда к голове и шее;



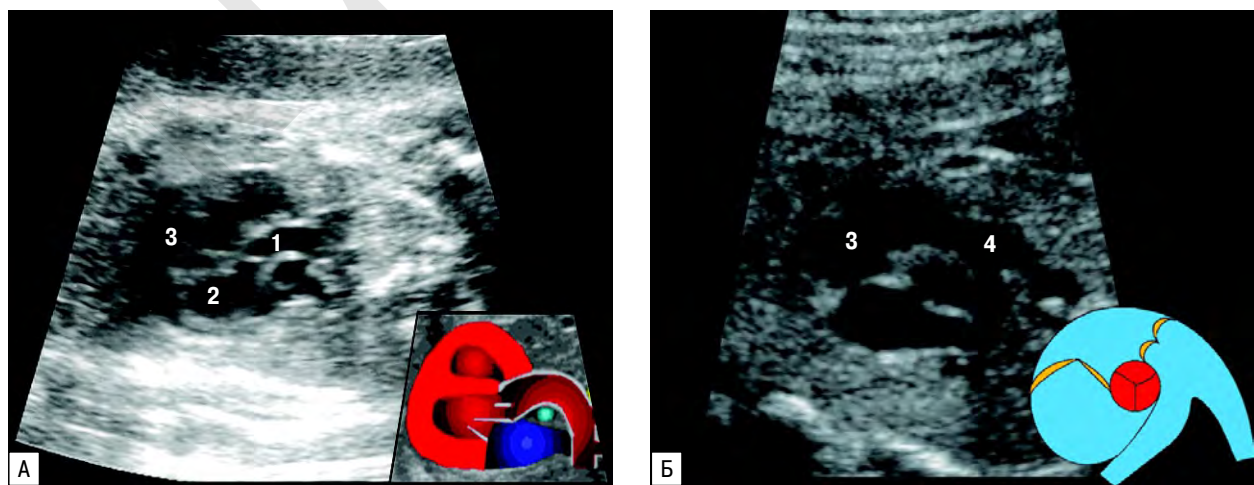
**Рис. 15.12.** Срез через три сосуда при правой дуге аорты. Трахея (стрелка) располагается между легочной артерией (1) и аортой (2).

- легочный ствол выходит из правого желудочка, расположенного спереди, и продолжается артериальным протоком и легочными артериями;
- правая легочная артерия визуализируется в горизонтальной плоскости, а левая – при продольном срезе через проток.

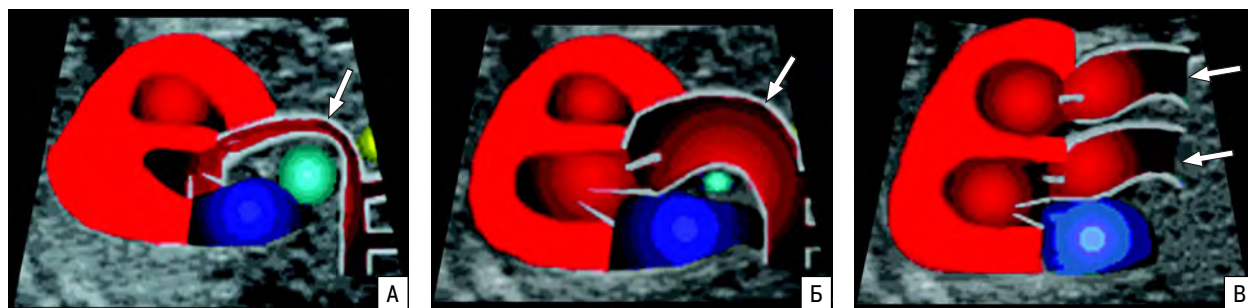
Среди срезов через главные артерии в клинической практике наибольшее распространение получили:

- срез через выходной тракт левого желудочка;
- срез через выходной тракт правого желудочка;
- срез через дугу аорты;
- срез через артериальный проток.

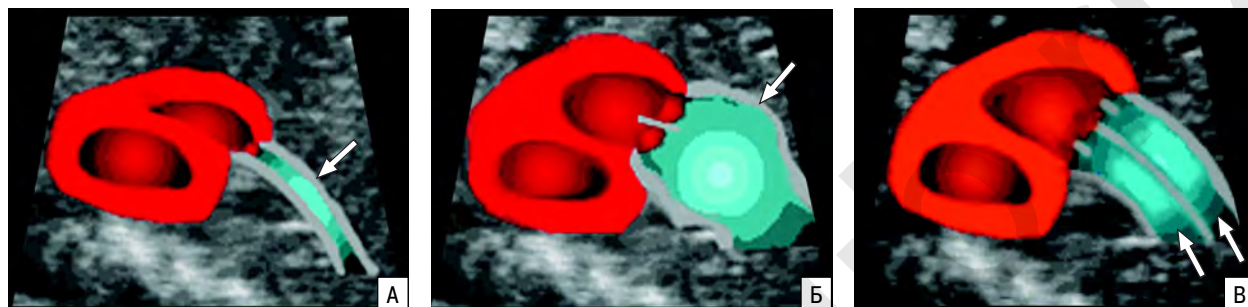
Для получения сечений через выходные тракты желудочков необходимо использовать короткоосевые срезы через соответствующие сосуды. При использовании среза через выходной тракт левого желудочка визуализируются правый желудочек, аорта, левый желудочек и левое предсердие, митральный и аортальный клапаны. Срез через выходной тракт правого желудочка позволяет визуализировать ле-



**Рис. 15.13.** Срезы через выходной тракт левого (А) и правого (Б) желудочка. 1 – аорта; 2 – левый желудочек; 3 – правый желудочек; 4 – легочная артерия.



**Рис. 15.14.** Схематическое изображение среза через выходной тракт левого желудочка при сужении (А), расширении (Б) аорты и параллельном ходе сосудов (В). Стрелками указаны измененные сосуды.



**Рис. 15.15.** Схематическое изображение среза через выходной тракт правого желудочка при сужении (А), расширении (Б) легочной артерии и двойном выходе из правого желудочка (В). Стрелками указаны измененные сосуды.

гочную артерию, отличительной особенностью которой является наличие бифуркации (рис. 15.13).

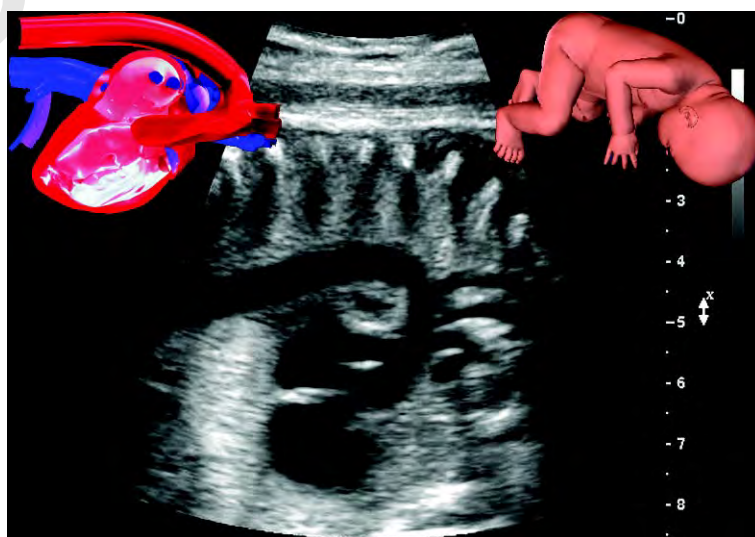
При изучении среза через выходной тракт левого желудочка могут быть диагностированы сужение и расширение аорты, а также параллельный ход сосудов (рис. 15.14). Сужение аорты сопровождается гипоплазией дуги аорты, расширение – тетрадой Фалло и общий артериальный ствол, а параллельный ход – полную форму транспозиции главных артерий.

Аналогичные изменения могут быть обнаружены при оценке среза через выходной тракт правого желудочка (рис. 15.15). Гипоплазия легочной артерии проявляется при ультразвуковом исследовании плода сужением ее просвета. Расширение легочной артерии чаще всего наблюдается при объемной перегрузке правого желудочка и стенозе легочного клапана.

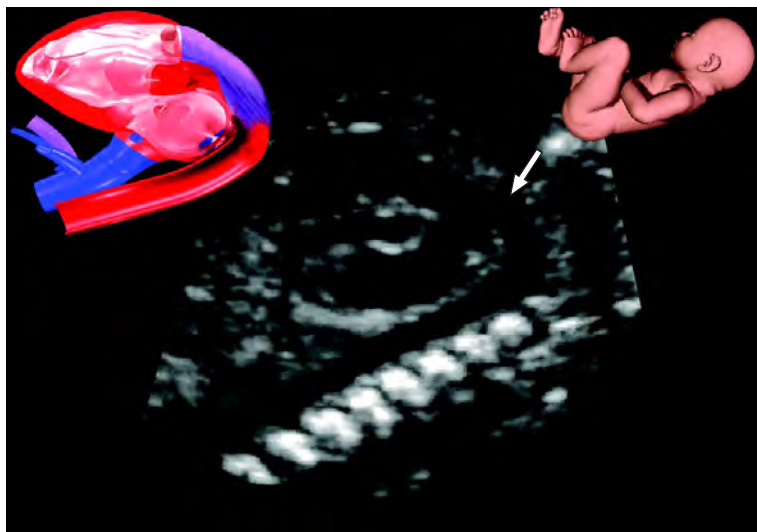
Для исследования сосудов, кровоснабжающих голову, шею и верхние конечности плода целесообразно дополнительно использовать *срез через дугу аорты*. Об оптимальности выбранного сечения свидетельствует одновременное получение изображения восходящей части, дуги и фрагмента нисходящей части аорты. С конца II – начала III триместра беременности в этом сечении четко визуализируются три крупных сосуда, отходящих от дуги аорты: плечеголовный ствол, левая общая сонная артерия и левая подключичная артерия (рис. 15.16). Эта плоскость имеет принципиально важное значение для диагностики коарктации аорты.

Сместив несколько трансдюсеров, сохраняя сагиттальное направление, в этой плоскости можно увидеть артериальный проток (рис. 15.17). Эта плоскость получила название *среза через артериальный проток*. Этот срез имеет дополнительное значение в первую очередь при подозрении на преждевременное закрытие артериального протока, а также для доплеровской оценки кровотока при обструктивных поражениях выходного тракта левого желудочка.

Получение оптимального изображения основных интракардиальных структур и главных артерий у пло-



**Рис. 15.16.** Срез через дугу аорты. Отчетливо видны три крупных сосуда, отходящих от дуги аорты.



**Рис. 15.17.** Срез через артериальный проток (стрелка).

да зависит от многих факторов, среди которых, по нашему мнению, наиболее важными являются [28]:

1) уровень подготовки и квалификация специалиста;

2) качество и тип используемого оборудования;

3) срок беременности;

4) толщина подкожно-жирового слоя передней брюшной стенки матери и ранее перенесенные операции в нижних отделах живота;

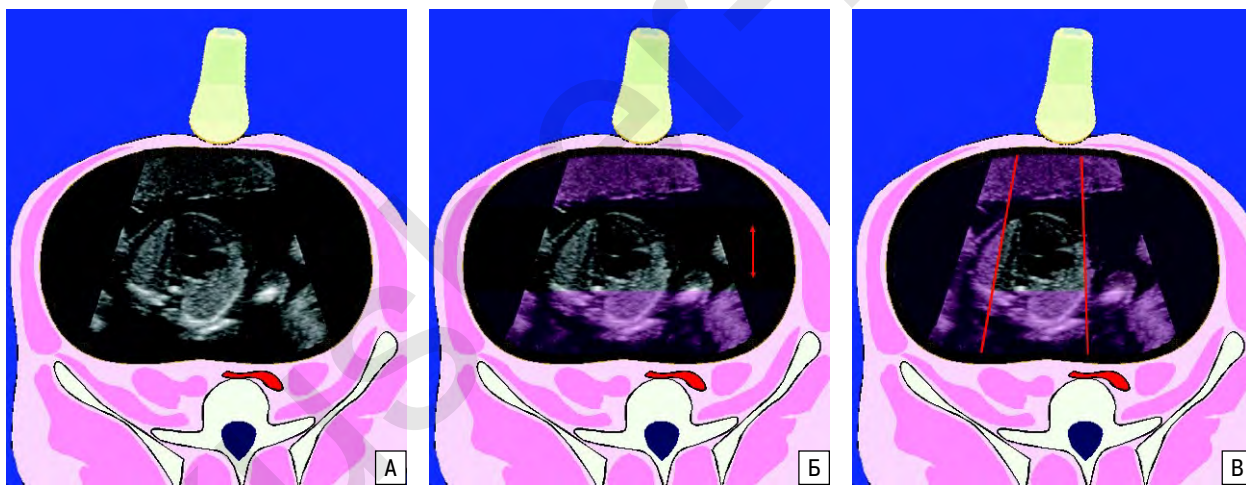
5) мало- и многоводие;

6) положение плода;

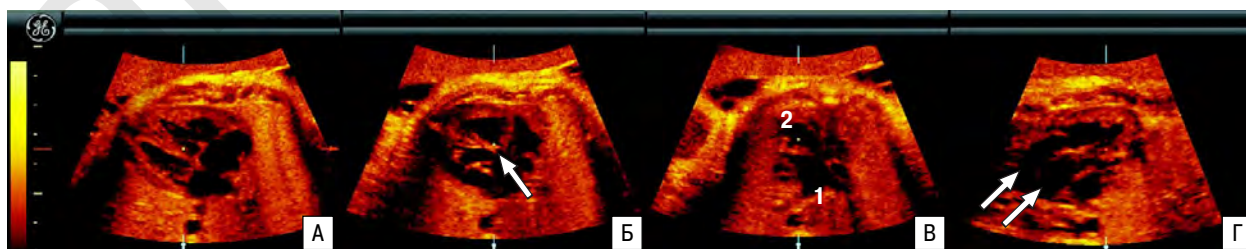
7) экстракардиальные сочетанные аномалии.

Среди перечисленных факторов, без сомнения, недостаточная квалификация специалистов в области пренатальной эхокардиографии является одной из наиболее важных причин, препятствующих повышению точности и надежности диагностики ВПС у плода. Единственным путем преодоления этого фактора является прохождение тематического повышения квалификации по эхокардиографии плода.

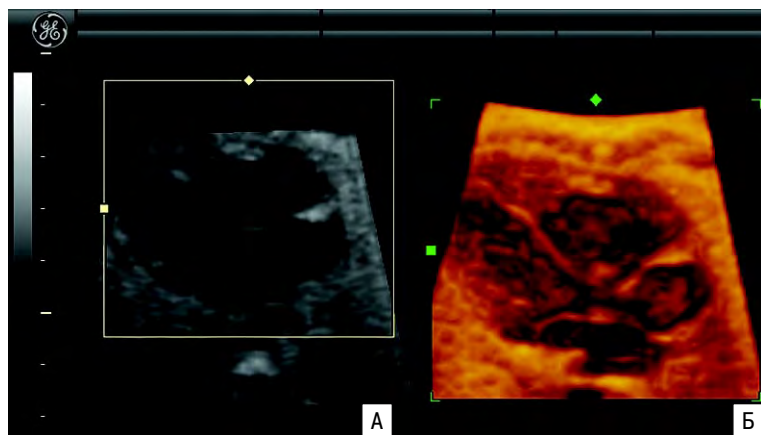
Качество и тип используемой ультразвуковой аппаратуры также имеет важное значение в повышении точности пренатальной диагностики ВПС. В последние годы в нашей стране произошел как количе-



**Рис. 15.18.** Оптимизация ультразвукового исследования сердца плода. А – выбор оптимальной частоты сканирования (4–6 МГц), увеличения и максимальной частоты кадров. Б – выбор одной фокусной зоны и расположение ее на уровне сердца плода. В – выбор оптимальной ширины сканирования.



**Рис. 15.19.** Эхограммы сердца и главных артерий при их транспозиции, полученные с помощью технологии STIC. А – нормальный четырехкамерный срез сердца. Б – срез через выходной тракт левого желудочка. Виден сосуд (стрелка), направляющийся в другую сторону. В – срез через три сосуда. Сосуд, визуализируемый в предыдущей плоскости, имеет характерную для легочной артерии бифуркацию (1). Аорта смещена кпереди (2). Г – продольное сечение главных артерий (стрелки). Отчетливо виден параллельный ход сосудов.



**Рис. 15.20.** Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода в В-режиме (А) и режиме объемной реконструкции (Б).

ственный, так и качественный скачок в приобретении современной ультразвуковой аппаратуры для пренатальной диагностики. Однако ее адекватное применение оставляет желать лучшего. Достаточно редко отечественные специалисты осуществляют оптимизацию ультразвукового изображения, необходимую в первую очередь для оценки интракардиальных структур и главных артерий плода.

Во-первых, для обеспечения оптимального изображения интракардиальных структур необходимо использовать ультразвуковые трансдюсеры частотой 4–6 МГц. Частоту кадров следует выбирать максимальную (рис. 15.18).

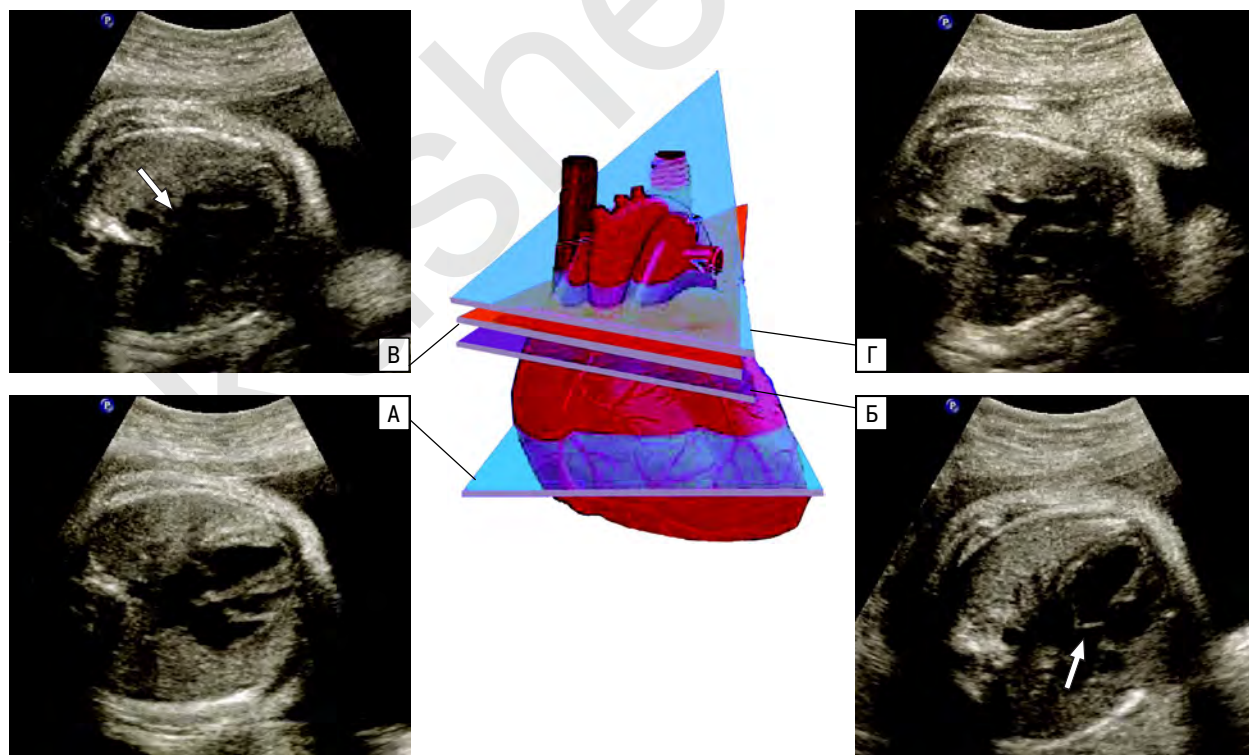
Во-вторых, использовать следует только одну зону фокусировки по глубине сканирования, располагая ее на уровне сердца плода.

В-третьих, необходимо выбирать минимальную ширину сканирования, которая должна соответствовать размерам сердца плода.

Новые возможности в оценке сердца и главных артерий открывает трехмерная эхография. Использование режима STIC (spatio-temporal image correlation) позволяет изучать в режиме реального времени структуры сердца плода в любой плоскости сканирования в пределах забранного объема (рис. 15.19, 15.20) [29–32]. Большим преимуществом этой технологии является возможность проведения окончательного анализа любых срезов в

пределах забранного объема не только без пациентки, но и вне ультразвукового аппарата – на персональном компьютере с помощью специальной программы.

Специалистам региональных центров пренатальной диагностики в качестве скрининговой оценки сердца и главных артерий целесообразно использовать схему изучения серии поперечных сечений от четырехкамерного среза до среза через три сосуда (рис. 15.21). Эту схему можно осуществлять как при традиционной двухмерной эхографии, так и при использовании технологии STIC. Первая плоскость представляет собой четырехкамерный срез сердца плода. Следующая плоскость, получаемая при не-



**Рис. 15.21.** Схема комплексной оценки сердца и главных артерий плода с использованием серии поперечных сечений при скрининговом ультразвуковом исследовании во второй половине беременности. А – четырехкамерный срез сердца. Б – срез через восходящую аорту (стрелка). В – срез через основной ствол легочной артерии (стрелка). Г – срез через три сосуда.

большом смещении или незначительном наклоне трансдюсера в сторону головы плода, позволяет оценить выходной тракт левого желудочка. Дальнейшее смещение трансдюсера дает возможность изучить выходной тракт правого желудочка. Заключительной оцениваемой плоскостью при скрининговой оценке сердца и главных артерий плода является срез через три сосуда.

Преимущества этой схемы заключаются в относительной простоте проведения исследования и комплексной оценке основных интракардиальных структур и главных артерий плода. Кроме этого, такой подход позволяет существенно экономить время проведения скринингового исследования.

В заключение этого раздела следует отметить, что исследование сердца и главных артерий плода требует систематизированного подхода. При обнаружении всех положений нормальной ультразвуковой анатомии четырехкамерного среза сердца и главных артерий подавляющее большинство серьезных ВПС может быть исключено. В случаях выявления анатомических изменений показано дополнительное использование цветового доплерографического картирования и импульсной доплерографии.

### Цветовое доплеровское картирование и импульсная доплерография

Главным объектом изучения сердца плода в режиме цветового доплеровского картирования (ЦДК) являются особенности кровотока в сосудах и камерах сердца плода. ЦДК позволяет оценивать три параметра кровотока одновременно: направление, скорость и характер (однородность и турбулентность). ЦДК обеспечивает отображение доплеровского сигнала кровотока различными цветами в режиме реального времени. Частота доплеровского частотного сдвига кодируется цветом в зависимости от направления движения крови по отношению к датчику. Сумма отклонений от среднего частотного сдвига используется в качестве критерия неоднородности движения и также кодируется цветом. Для идентификации кровотока и дифференциации его по направлению используют два основных цвета: красный и синий. При этом величина скорости кровотока определяет яркость цветового сигнала. Возрастание скорости антеградного кровотока сопровождается переходом цветовой гаммы от красного через оранжевый к желтому цвету. При увеличении скорости ретроградного кровотока наблюдается переход от темно-синего к темно-голубому цвету. Важно отметить, что выбор цвета – полностью управляемый процесс и в большинстве современных приборов может изменяться исследователем.

Чистые цветовые сигналы (красный, синий) соответствуют ламинарному потоку. Степень турбулентного потока регистрируется цветовой гаммой различной интенсивности, получаемой при смешивании красно-оранжевого и сине-зеленого цветов. При выраженной турбулентности кровотока картина приобретает мозаичное окрашивание.

Так же, как в В-режиме, при проведении исследования внутрисердечного кровотока в режиме ЦДК, для обеспечения оптимального изображения следует придерживаться следующих основных правил.

Для оценки внутрисердечного кровотока у плода традиционно используют четырехкамерный срез его сердца. В фазу диастолы кровь, отображенная цветом, поступает в оба желудочка из предсердий. На протяжении систолы кровь из желудочков поступает в главные артерии. При этом изображение потока крови отображается другим цветом.

Для получения оптимального изображения для оценки внутрисердечного кровотока в режиме ЦДК необходимо руководствоваться следующими положениями (рис. 15.22, 15.23).

1. Идеальным у плода является сечение, когда межжелудочковая перегородка располагается под острым углом к ультразвуковому лучу.

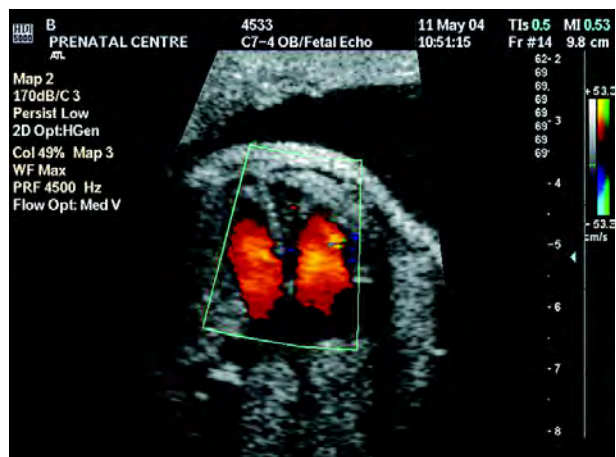
2. Скоростную шкалу следует выбирать в интервале от 40 до 70 см/с с учетом срока беременности, так как с увеличением срока беременности отмечается возрастание скорости внутрисердечных потоков. При выбранных неадекватных значениях скоростной шкалы в крупных сосудах и камерах сердца плода может регистрироваться aliasing-эффект.

3. Частотный доплеровский фильтр должен иметь высокие или максимальные значения, а режим усреднения кадров (persistence) – низкие.

4. Оптимальным уровнем режима изменения приема сигналов (gain) считаются значения, не превышающие 60–70%.

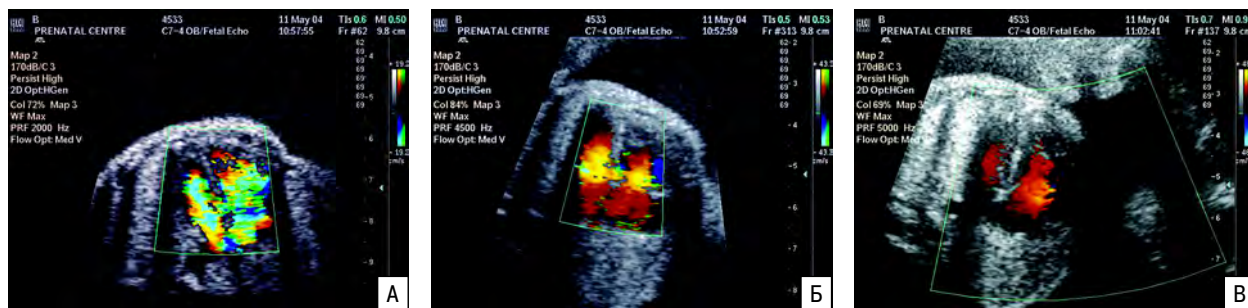
5. Размеры окна опроса режима ЦДК должны соответствовать размерам сердца плода.

ЦДК позволяет легко диагностировать регургитационные потоки через атриовентрикулярные клапаны. Регургитация, ввиду выраженной турбулентности кровотока, часто имеет мозаичное окрашива-

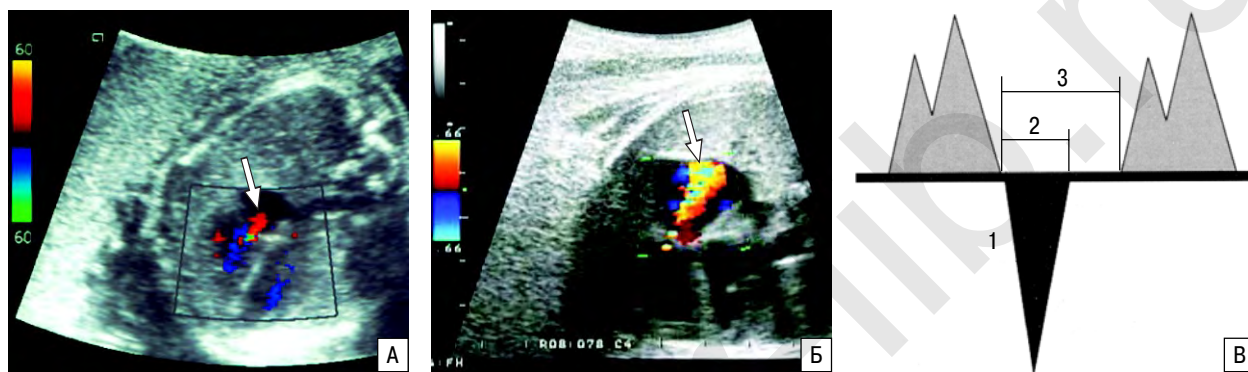


**Рис. 15.22.** Пример получения оптимального изображения внутрисердечного кровотока у плода в режиме ЦДК. Межжелудочковая перегородка располагается под острым углом к ультразвуковому лучу, скоростная шкала – 53,3 см/с, частотный доплеровский фильтр – максимальный, усреднение кадров – низкое, gain – 49%, размеры окна опроса режима ЦДК соответствуют размерам сердца плода.





**Рис. 15.23.** Примеры нарушений основных принципов получения оптимального изображения внутрисердечного кровотока у плода в режиме ЦДК. А – неадекватно подобранная скоростная шкала – 19,2 см/с. Б – высокие значения gain – 84%. В – размеры окна опроса режима ЦДК значительно превышают размеры сердца плода.



**Рис. 15.24.** «Физиологическая» (А) и патологическая (Б) трикуспидальная регургитация (стрелка) при стенозе клапана легочной артерии. В – схема оценки выраженности регургитационного потока (1) через атриовентрикулярные клапаны. После определения продолжительности регургитационного потока (2) ее соотносят с продолжительностью систолической фазы (3) и выражают в процентах. В представленном примере регургитационный поток составляет 50%.

ние. После обнаружения регургитации необходимо в режиме импульсной доплерографии оценить ее продолжительность по отношению к сердечному циклу и максимальную скорость. Регургитационный поток, занимающий всю систолу, называется голо-систолическим. В связи с тем, что регургитация может выявляться как при нормальном развитии плода, так и при ВПС, а также других нарушениях, необходимо различать «физиологический» и «патологический» типы (рис. 15.24).

Поданным М. Respondek и соавт. [33] и U. Gembruch и J. Smrsek [34], трикуспидальная регургитация в норме обнаруживается у 6,23–6,8% плодов. Следует отметить, что во всех этих случаях не было выявлено анатомических изменений сердца и главных артерий плода. Трикуспидальная регургитация более чем у 80% плодов самостоятельно исчезала и не регистрировалась через 2–3 нед. U. Gembruch и J. Smrsek [34] были выделены диагностические критерии «физиологической» трикуспидальной регургитации (табл. 15.4).

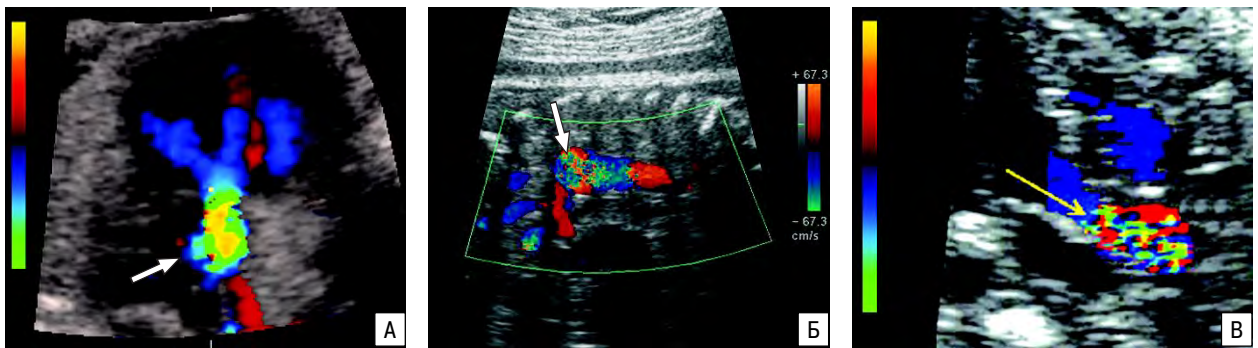
В отличие от трикуспидальной обнаружение митральной регургитации свидетельствует о выраженных нарушениях функций сердца плода, включая недостаточность обоих желудочков. В случаях митральной регургитации без трикуспидальной регургитации необходимо прежде всего исключить обструктивное поражение аорты.

Наряду с исследованием внутрисердечной гемодинамики ЦДК имеет важное практическое значение в оценке главных артерий и диагностике их аномалий. Точная идентификация нозологической формы пороков главных артерий с помощью ЦДК осуществляется на основании обнаружения аномальных шунтов, изменения характера и направления кровотока (рис. 15.25, 15.26).

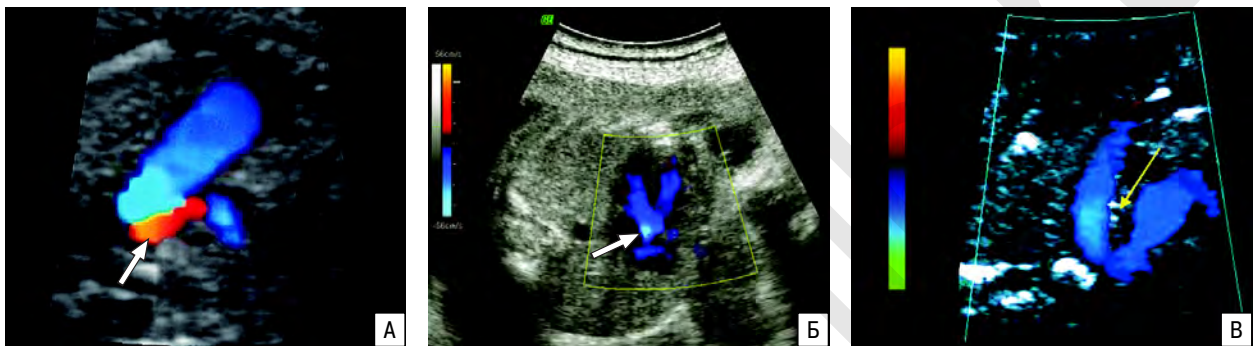
Оценку внутрисердечного кровотока и кровотока в главных артериях в режиме ЦДК можно осуществлять по схеме, рекомендованной нами при проведении скринингового комплексного изучения сердца с помощью двухмерной эхографии. Эта схема заключается в оценке четырех основных поперечных сечений от четырехкамерного среза до среза через три сосуда (рис. 15.27). Эту схему можно осуществлять как при традиционном режиме ЦДК, так и

**Таблица 15.4.** Пренатальные диагностические критерии «физиологической» трикуспидальной регургитации

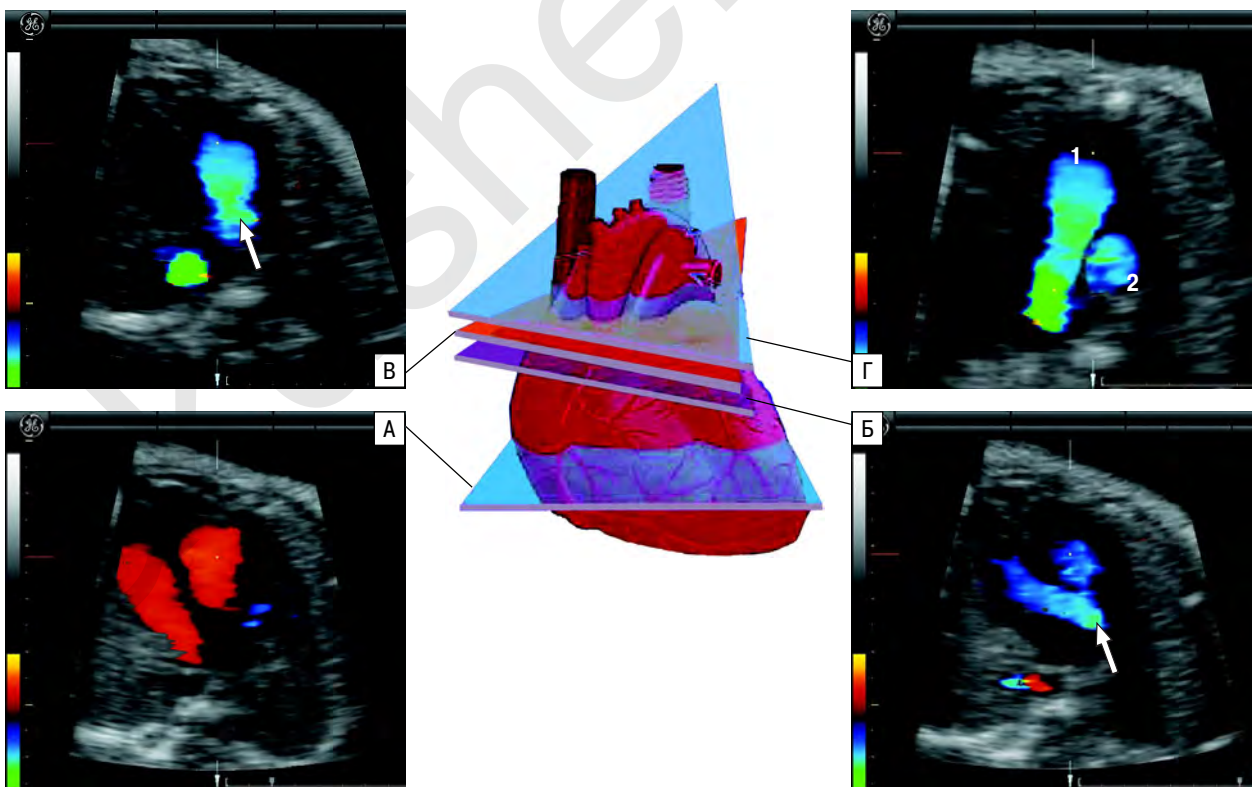
Показатель	Диагностические критерии
Продолжительность	Периоды ранней и средней систолы
Характер	Преходящий
Площадь	< 25%
Максимальная скорость	< 2 м/с



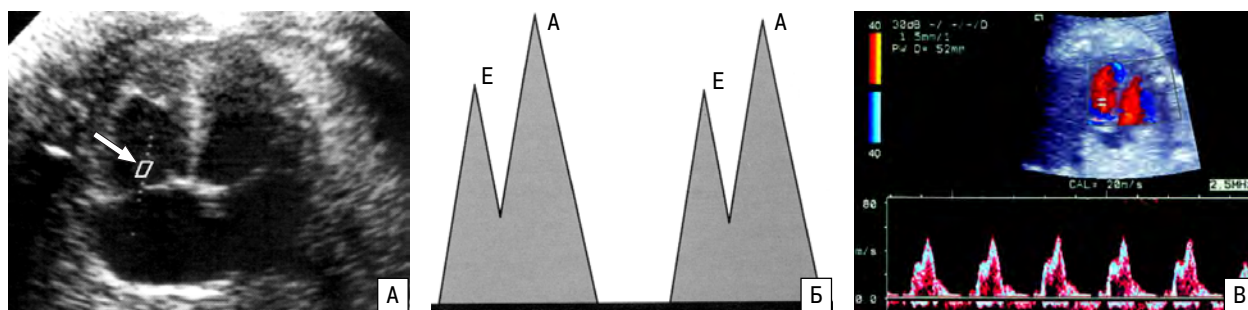
**Рис. 15.25.** Аномалии главных артерий в режиме ЦДК. А – общий артериальный ствол. Видно движение крови из обоих желудочков в общий артериальный ствол (стрелка). Б – коарктация аорты. Виден турбулентный характер кровотока после места сужения аорты (стрелка). В – стеноз аортального клапана. Виден турбулентный кровоток в аорте после суженного клапана (стрелка).



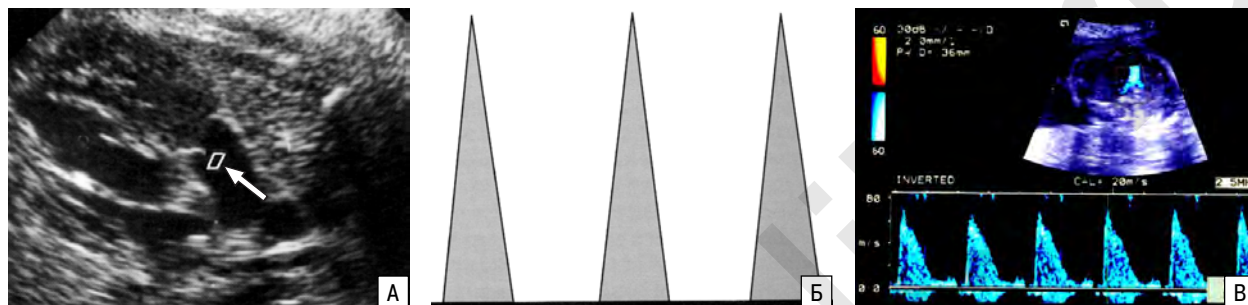
**Рис. 15.26.** Аномалии главных артерий в режиме ЦДК. А – атрезия аорты. Срез через три сосуда. Стрелкой указан реверсный поток крови в аорте. Б – тетрада Фалло. Видно движение крови из обоих желудочков в аорту (стрелка). В – правая дуга аорты. Стрелкой указано измененное расположение трахеи, локализующейся между аномально идущими главными артериями.



**Рис. 15.27.** Схема оценки внутрисердечного кровотока и кровотока через главные артерии плода с использованием серии поперечных сечений в режиме ЦДК. А – четырехкамерный срез сердца. Б – срез через восходящую аорту (стрелка). В – срез через основной ствол легочной артерии (стрелка). Г – срез через три сосуда. 1 – легочная артерия; 2 – аорта.



**Рис. 15.28.** Исследование КСК атриовентрикулярных клапанов. А – расположение контрольного объема (стрелка) при регистрации КСК через трикуспидальный клапан. Б – схема КСК атриовентрикулярных клапанов: Е – ранний диастолический пик, А – поздний диастолический пик. В – доплерограмма КСК через трикуспидальный клапан в 28 нед беременности.



**Рис. 15.29.** Исследование КСК главных артерий. А – расположение контрольного объема (стрелка) при регистрации КСК через клапан легочного ствола. Б – схема КСК через клапаны аорты и легочной артерии. В – доплерограмма КСК через клапан легочной артерии в 28 нед беременности.

при использовании технологии STIC. Причем в первой плоскости проводится оценка особенностей внутрисердечного кровотока при помощи четырехкамерного среза сердца плода. В следующей плоскости, получаемой при небольшом смещении или незначительном наклоне трансдюсера в сторону головы плода, изучается кровоток в восходящей аорте. Дальнейшее смещение трансдюсера дает возможность оценить кровоток в легочной артерии. Заключительной оцениваемой плоскостью является срез через три сосуда, в котором одновременно изучается кровоток как в аорте, так и в легочной артерии.

Для анализа кривых скоростей кровотока (КСК) через атриовентрикулярные клапаны и кровотока через главные артерии используется режим импульсной доплерографии. При регистрации КСК через атриовентрикулярные клапаны и клапаны главных артерий необходимо добиваться таких сечений, при которых угол между доплеровским лучом и направлением кровотока составлял бы не более  $30^\circ$ . Поток крови может быть охарактеризован в масштабе контрольного объема. Обычно при доплерэхокардиографическом исследовании плода используют контрольный объем размером 2–3 мм. Для исследования атриовентрикулярных клапанов контрольный объем помещается непосредственно под ними в желудочки сердца, ближе к их стенкам (рис. 15.28), для регистрации КСК в главных артерий – в центре сосуда над клапаном (рис. 15.29).

Возникающие помехи и шумы от стенок желудочков или сосудов могут быть устранены путем ис-

пользования частотного фильтра. Для исследования внутрисердечного кровотока у плода рекомендуется фильтр 100 Гц. Оценку КСК следует проводить после получения 3–5 последовательных сокращений с наивысшей скоростью. Следует подчеркнуть, что исследование проводят в период апноэ и двигательного покоя плода для устранения влияния поведенческих реакций на состояние центральной гемодинамики плода.

Спектрограмма диастолического кровотока через трикуспидальный и митральный клапаны характеризуется наличием идентичных двухфазных кривых. Первый пик (Е) – ранний диастолический – отражает пассивное наполнение желудочков; второй пик (А) – поздний диастолический – соответствует активному сокращению предсердий и завершает наполнение желудочков сердца. Следует помнить, что у плода, в отличие от детей и взрослых, наблюдается преобладание скорости кровотока при активном наполнении желудочков, особенно в сроки 28–32 нед. Соотношение пиков Е/А в динамике III триместра беременности постепенно возрастает и приближается к 1,0 ближе к доношенному сроку.

В отличие от атриовентрикулярных клапанов систолический кровоток через клапаны аорты и легочного ствола характеризуется однофазной кривой с относительно коротким временем акцелерации по отношению ко времени изгнания из желудочков. Необходимо подчеркнуть, что характер кровотока одинаков как для клапана аорты, так и для легочного ствола.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ступаков И.Н., Самородская И.В. Вопросы организации специализированной помощи детям с врожденными пороками сердца и сосудов // Детская больница. 2003. № 1. С. 15–19.
2. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Зайченко Н.М., Гудкова Р.Г. Врожденные anomalies (пороки развития) в Российской Федерации // Детская больница. 2003. № 1. С. 7–14.
3. Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
4. Медведев М.В., Максимова О.Г., Грибовская Е.В. и др. Как улучшить пренатальную диагностику врожденных пороков сердца? Итоги мультицентрового анализа в субъектах Российской Федерации // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиат. 2000. № 2. С. 84–88.
5. Шевченко Е.А., Щегрова Н.А. Состояние пренатальной диагностики врожденных пороков сердца в городе Красноярске // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 3. С. 239.
6. Смирнов Н.Н., Стремоухова И.Т. Пренатальная эхокардиография в группах беременных высокого и низкого риска формирования врожденных пороков сердца у плода // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. № 4. С. 284–295.
7. Ионова С.Г. Совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2005.
8. Crane J.M., Ash K., Fink N., Desjardins C. Abnormal fetal cardiac axis in the detection of intrathoracic anomalies and congenital heart disease // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. № 2. P. 90–93.
9. Shipp T.D., Bromley B., Hornberger L.K. et al. Levorotation of the fetal cardiac axis: a clue for the presence of congenital heart disease // Obstet. Gynecol. 1995. V. 85. P. 97–102.
10. Ультразвуковая фетометрия/Под ред. Медведева М.В. М.: Реальное Время, 2002. 80 с.
11. Copel J.A., Pilu G., Green J. et al. Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease: the importance of the four-chamber view // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1987. V. 157. P. 648–655.
12. Медведев М.В. Эхографическое изучение анатомо-функциональных особенностей сердца плода. Дисс. ... канд. мед. наук. М., 1987.
13. Achiron R., Glaser J., Gelernter I. et al. Extended fetal echocardiographic examination for detecting cardiac malformations in low risk pregnancies // Brit. Med. J. 1992. V. 304. P. 671–674.
14. Vergani P., Mariani S., Ghidini A. et al. Screening for congenital heart disease with the 4-chamber view of the fetal heart // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1992. V. 167. P. 1000–1003.
15. DeVore G.R., Mediaris A.L., Bear M.B. et al. Fetal echocardiography: factors that influence imaging of the fetal heart during the second trimester of pregnancy // J. Ultrasound Med. 1993. V. 12. № 11. P. 659–663.
16. Tegnander E., Eik-Nes S.H., Linker D.T. Incorporating the four-chamber view of the fetal heart into the second-trimester routine fetal examination // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. № 1. P. 24–28.
17. Rustico M.A., Benettoni A., D'Ottavio G. et al. Fetal heart screening in low-risk pregnancies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. № 5. P. 313–319.
18. Buskens E., Grobbee D.E., Wladimiroff J.W., Hess J. Routine screening for congenital heart disease: a prospective study in the Netherlands // Ultrasound and the Fetal Heart / Ed. Wladimiroff J.W., Pilu G. NY, L.: The Parthenon Publ. Gr., 1996. P. 71–80.
19. Todros T., Faggiano F., Chiappa E. et al. Accuracy of routine ultrasonography in screening heart disease prenatally // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. P. 901–907.
20. Hafner E., Scholler J., Schuchter K. et al. Detection of fetal congenital heart disease in a low-risk population // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 808–815.
21. Schwarzler P., Senat M.-V., Holden D. et al. Feasibility of the second-trimester fetal ultrasound examination in an unselected population at 18, 20 or 22 weeks of pregnancy: a randomized trial // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 2. P. 92–97.
22. Эхокардиография плода / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000.
23. Смирнов Н.Н. Срез через три сосуда плода: опыт диагностики аномалий магистральных артерий // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 29–34.
24. Галкина О.Л., Кондрат Е.В. Общий артериальный ствол: возможности пренатальной диагностики // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 122–124.
25. Achiron R., Rotstein Z., Hegesh J. et al. Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in utero diagnosis // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 20. P. 553–557.
26. Chaoui R., Schneider M.B.E., Kalache K.D. Right aortic arch with vascular ring and aberrant left subclavian artery: prenatal diagnosis assisted by three-dimensional power Doppler ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. P. 661–663.
27. Yoo S.J., Min J.Y., Lee H.J. et al. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. P. 535–546.
28. Медведев М.В. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. II том. М.: Видар, 1996. С. 119–152.
29. Vinals F., Poblete P., Giuliano A. Spatio-temporal image correlation (STIC): a new tool for prenatal screening of congenital heart defects // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. P. 388–394.
30. DeVore G.R., Falkensammer P., Sklansky M.S., Platt L.D. Spatio-temporal image correlation (STIC): new technology for evaluation of the fetal heart // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V. 22. P. 380–387.
31. Goncalves L.F., Romero R., Espinoza J. et al. Four-dimensional ultrasonography of the fetal heart using color Doppler spatio-temporal image correlation // J. Ultrasound Med. 2004. V. 23. P. 473–481.
32. Chaoui R., Hoffmann J., Heling K. Three-dimensional (3D) and 4D color Doppler fetal echocardiography using spatio-temporal image correlation (STIC) // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 23. P. 535–545.
33. Respondek M., Kammermeir M., Ludomirsky A. et al. The prevalence and clinical significance of fetal tricuspid valve regurgitation with normal heart anatomy // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1994. V. 171. P. 1265–1270.
34. Gembruch U., Smrcek J.M. The prevalence and clinical significance of tricuspid valve regurgitation in normally grown fetuses and those with intrauterine growth retardation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 9. № 6. P. 374–382.

## АНОМАЛИИ РАСПОЛОЖЕНИЯ СЕРДЦА

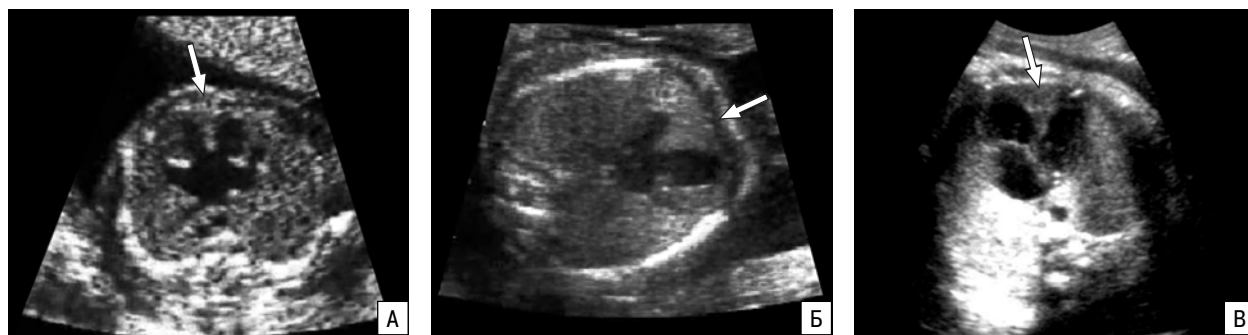
В клинической практике обычно различают два вида аномалий расположения сердца: неправильное положение в средостении и полости перикарда и эктопию сердца.

К первой группе аномалий положения сердца относятся декстрокардия и мезокардия.

При декстрокардии сердце располагается большей частью справа от средней линии тела. Верхушка сердца находится справа от грудины. Мезокардия – положение сердца, при котором его

ось лежит в среднесагитальной плоскости (рис. 15.30).

Обсуждая вопросы пренатальной ультразвуковой оценки аномалий расположения сердца, следует отметить, что более чем у 85% пациенток, направленных в наш центр, предварительный диагноз оказался ошибочным [1]. Основной ошибкой в этих наблюдениях являлась неправильная интерпретация расположения сердца плода при тазовом предлежании, а также проведение исследования при несовпадении на-



**Рис. 15.30.** Поперечное сечение грудной клетки плода при мезокардии. Верхушка сердца располагается напротив грудины (стрелка). А – общий атриовентрикулярный канал. Б – гипопластический синдром левых отделов сердца. В – стеноз аортального клапана.



**Рис. 15.31.** Поперечное сечение грудной клетки плода при декстрокардии (стрелка). А – диафрагмальная грыжа. 1 – желудок плода. Б – плевральный выпот; В – кистозный аденоматозный порок развития левого легкого.

правления сканирования с изображением на экране прибора. При тазовом предлежании сердце плода, хотя и визуализируется в правой части грудной клетки, но на самом деле располагается в левой половине грудной полости. Аналогичная ситуация возникает и при несовпадении направления сканирования с направлением изображения на экране монитора.

Неправильное положение сердца в средостении в пренатальном периоде чаще всего связано с врожденной диафрагмальной грыжей, плевральным выпотом и кистозным аденоматозным пороком развития левого легкого (рис. 15.31). В наших исследованиях декстрокардия была обусловлена этими причинами в 71% случаев. По данным L. Allan и S. Lockhart [2], аномальное расположение сердца в 67% случаев было вызвано диафрагмальной грыжей.

Эктопия сердца (вторая рассматриваемая группа аномалий расположения сердца) относится к редким врожденным порокам сердца, при которой сердце частично или полностью располагается за пределами грудной клетки.

Различают четыре основных типа эктопии: грудная, торакоабдоминальная, абдоминальная и шейная. При грудной эктопии сердце располагается вне грудной полости, выходя наружу через дефект грудины. Кроме дефекта грудины при этой форме эктопии отсутствует париетальная часть перикарда и отмечаются маленькие размеры грудной клетки.

Торакоабдоминальную эктопию чаще рассматривают как вариант пентады Кантрелла, последняя

включает пять сочетанных аномалий [3]: дистальный дефект грудины; срединный надпупочный дефект брюшной стенки; диафрагмальная грыжа; недостаточность диафрагмальной части перикарда; врожденные интракардиальные дефекты, чаще межжелудочковой перегородки. Шейные эктопии характеризуются смещением сердца в шейную область. При абдоминальном типе эктопии сердце смещено в брюшную полость через первичный дефект диафрагмы.

В отличие от результатов, представленных R. Romero и соавт. [4] о превалировании грудной формы эктопии (60%), проведенный нами анализ опубликованных случаев пренатальной диагностики эктопии сердца свидетельствует о преобладании торакоабдоминальной формы (82,1%) [5]. По данным G. Scott [6], чаще отмечаются грудная (58,7%) и торакоабдоминальная (37,7%) эктопии. Шейная форма эктопии обнаружена только в 2,8% наблюдений.

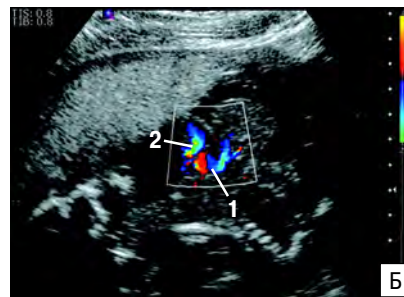
По мнению ряда авторов, большинство описанных случаев абдоминальной формы эктопии в действительности представляли собой торакоабдоминальный вариант аномалии. Единственное классическое описание случая абдоминальной формы эктопии было представлено в 1806 г. [7]. У французского солдата, отца троих детей, который умер в результате хронической почечной недостаточности, на аутопсии было обнаружено отсутствие левой почки, на месте которой располагалось сердце.



**Рис. 15.32.** Беременность 23 нед. Отчетливо видно расположение сердца (стрелка) плода за пределами грудной клетки.



**Рис. 15.33.** Торакоабдоминальная форма эктопии сердца. А – В-метод. 1 – сердце; 2 – печень; 3 – мочевой пузырь. Б – режим ЦДК. 1 – общий артериальный ствол; 2 – дефект межжелудочковой перегородки.



До 1982 г. диагноз эктопии сердца устанавливался только после рождения ребенка. С внедрением эхографии в практическое акушерство стало возможным выявлять данный порок в пренатальном периоде начиная уже с конца I триместра беременности [8–11]. В отечественной литературе первые описания пренатальной ультразвуковой диагностики принадлежат Л.Е. Терегуловой [12] и А.Л. Корееву [13], диагностировавшим грудную форму эктопии сердца.

Пренатальная ультразвуковая диагностика эктопии сердца основывается на обнаружении его за пределами грудной клетки (рис. 15.32). При торакоабдоминальной эктопии сердца также обнаруживается омфалоцеле, реже – гастрошизис (рис. 15.33).

Прогноз при эктопии сердца неблагоприятный, так как в подавляющем числе опубликованных наблюдений пренатальной диагностики порока отмечен летальный исход.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведев М.В. Пренатальная диагностика врожденных пороков сердца // Эхокардиография плода / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 75–124.
2. Allan L.D., Lockhart S. Intrathoracic cardiac position in the fetus // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. № 2. P. 93–96.
3. Cantrell J., Haller J., Ravitch M. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium and heart // *Surg. Gynecol. Obstet.* 1958. V. 107. P. 602–614.
4. Romero R., Pihu G., Ghidini A. et al. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk: Appleton & Lange, 1988.
5. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика эктопии сердца // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1993. С. 66–70.
6. Scott G.W. Ectopia cordis: Report of a case successfully treated by operation // *Guys Hosp. Rep.* 1955. V. 104. P. 55.
7. Deschamps M. Cullerier: Observation sur un déplacement remarquable du coeur // *G. Gen. de Medecine de Chirurgie et de Pharmacie.* 1806. V. 26. P. 275.
8. Рябов И.И. Случай ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // *Ультразвук. Диагн.* 1999. Т. 7. № 2. С. 152–153.
9. Варламова О.Л., Пролыгина Е.А., Медведев М.В. Ранняя пренатальная ультразвуковая диагностика грудной формы эктопии сердца // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. Т. 9. № 4. С. 296–297.
10. Лукин А.Г. Реалии ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 313.
11. Николаев Л.Т., Салыхиев З.З., Жуков И.В. и др. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики эктопии сердца в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 296–297.
12. Терегулова Л.Е. Ультразвуковая диагностика редкого порока развития плода – дефекта грудной клетки с эктопией сердца в грыжевой мешок // *Ультразвуковая диагностика в перинатологии.* 13–16 сентября, Ленинград. М., 1989. С. 80.
13. Кореев А.Л. Пренатальная диагностика некоторых редко встречающихся пороков развития у плода // *Ультразвуковая диагностика в перинатологии.* 13–16 сентября, Ленинград. М., 1989. С. 47–48.

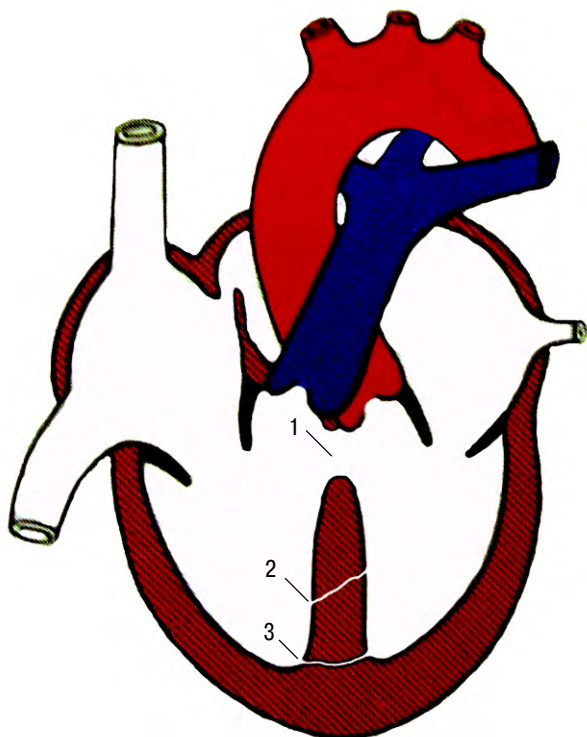
## ДЕФЕКТЫ ИНТРАКАРДИАЛЬНЫХ ПЕРЕГОРОДОК

Дефекты интракардиальных перегородок относятся к одним из наиболее частых врожденных пороков сердца (ВПС). Они составляют до 20–30% всех изолированных ВПС. Клинически значимые дефекты межпредсердной перегородки (ДМПП) встречаются с частотой 0,24–0,58 на 1000 новорожденных, а дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – с частотой 0,38–2,26 на 1000 новорожденных (рис. 15.34) [1]. Частота мелких, гемодинамически незначимых ДМЖП значительно выше и составляет свыше 50 случаев на 1000 новорожденных [2]. Большинство этих дефектов спонтанно закрывается к 1–2 годам жизни.

Пренатальная ультразвуковая диагностика дефектов интракардиальных перегородок вызывает

определенные трудности, так как исследователю при оценке четырехкамерного среза необходимо добиваться четкого изображения перегородок на всем протяжении, а это удается не во всех случаях.

По данным М. Rustico и соавт. [3], в 31 (73,8%) из 42 недиагностированных ВПС они были представлены дефектами интракардиальных перегородок. Аналогичные данные приводят Е. Tegnander и соавт. [4] – 57 (85,1%) из 67. Согласно результатам С. Stoll и соавт. [5], чувствительность пренатальной эхографии в диагностике ДМЖП составляет только 6,6%. По данным S. Levi и соавт. [6], при скрининговом исследовании было обнаружено только 8 (13,3%) из 60 дефектов интракар-



**Рис. 15.34.** Схематическое изображение дефектов межжелудочковой перегородки. 1 — перимембранозный дефект; 2 — дефект в мышечной части перегородки; 3 — инфундибулярный дефект.

диальных перегородок. Даже при целенаправленном обследовании в центре пренатальной диагностики выявляется не более 20% от всех изолированных ДМЖП и ДМПП [7]. В то же время в некоторых специализированных центрах пренатальной диагностики точность диагностики ДМЖП достигает 43% [8].

Результаты исследований, полученных Т. Todros и соавт. [9], показали, что даже большие ДМЖП могут быть пропущены при тщательном изучении четырехкамерного среза сердца плода. В их исследованиях среди 11 недиагностированных ВПС в 4 случаях отмечен большой ДМЖП.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики изолированных ДМЖП и ДМПП в конце 90-х гг. составила соответственно только 7 и 8% [10]. При сочетании интракардиальных дефектов с экстракардиальными аномалиями точность их пренатальной диагностики была значительно выше и составила соответственно 40,2 и 31,8% [11].

В наших исследованиях, проведенных в 1995–2000 гг., было установлено, что в условиях центра пренатальной диагностики удается диагностировать только 28,3% ДМЖП, а при исключении из анализа мелких, клинически незначимых дефектов, чувствительность пренатальной эхокардиографии в отношении этого вида сердечной аномалии возросла до 85% [12]. Аналогичные данные приводит С.Г. Ионова [13], согласно которым в 2001–2002 гг. в Центре пренатальной диагностики г. Оренбурга было выявлено 32,5% септальных дефектов (14 из 43). Если из анализа исключить мелкие дефекты до 3–4 мм, то чувствительность эхографии возрастает до 60,8% (14 из 23).

Трудности в диагностике дефектов интракардиальных перегородок могут быть связаны с особенностями положения плода во время исследования. Так, тонкая межпредсердная перегородка или мембранозная часть межжелудочковой перегородки достаточно часто плохо визуализируются при использовании среднего класса ультразвуковых аппаратов или вообще не видна при расположении поперечного сечения позвоночника «на 6 часах». Во избежание ошибок при пренатальной диагностике дефектов интракардиальных перегородок необходимо обнаружить дефект минимум в двух плоскостях, одна из которых должна проходить под прямым углом к перегородке.

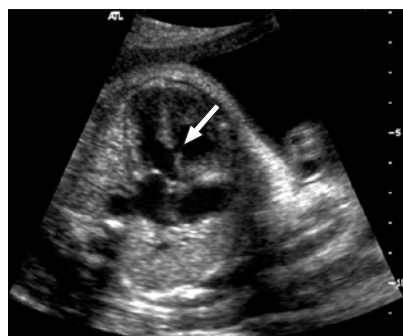
Эхокардиографическая диагностика обширных ДМЖП основывается на выявлении в ее структуре эхонегативной зоны, свидетельствующей об отсутствии целостности перегородки (рис. 15.35, 15.36). Наибольшие трудности вызывает диагностика ДМЖП, локализующихся преимущественно в мышечной части перегородки и инфундибулярном отделе правого желудочка. Только тщательное изучение четырехкамерного среза сердца плода позволяет иден-



**Рис. 15.35.** Четырехкамерный срез сердца плода. Стрелкой указан перимембранозный ДМЖП.



**Рис. 15.36.** Четырехкамерный срез сердца плода. Стрелкой указан обширный ДМЖП.



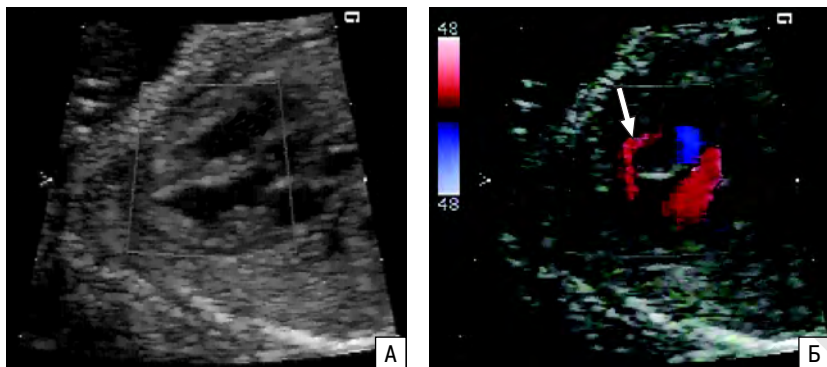
**Рис. 15.37.** ДМЖП (стрелка) маленьких размеров (около 1 мм), выявленный у плода в 23 нед беременности.

тифицировать эти дефекты в первую очередь благодаря асинхронному движению межжелудочковой перегородки.

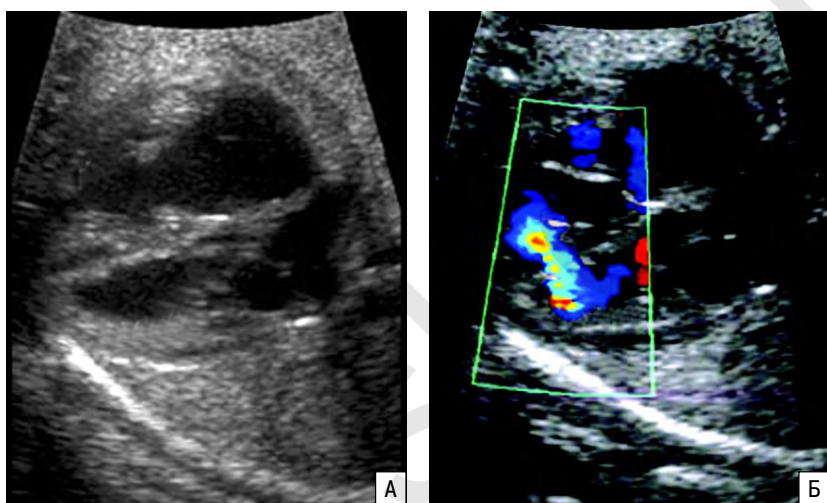
Обычно ДМЖП правильно диагностируются, когда их размеры превышают 4 мм, однако в редких случаях возможна диагностика и более мелких дефектов (рис. 15.37). Существенную помощь в пренатальной диагностике ДМЖП оказывает ЦДК, ко-

торое позволяет улавливать даже незначительные потоки крови через септальные дефекты, часто невидимые при исследовании в В-режиме (рис. 15.38, 15.39). У плодов с изолированными ДМЖП при ЦДК отчетливо бывает видно значимое систолическое шунтирование крови из правого желудочка в левый и короткий диастолический левоправый шунт (рис. 15.40). При больших дефектах чаще отмечается монохроматический цветовой сигнал, а при мелких – мозаичный, указывающий на турбулентный характер кровотока.

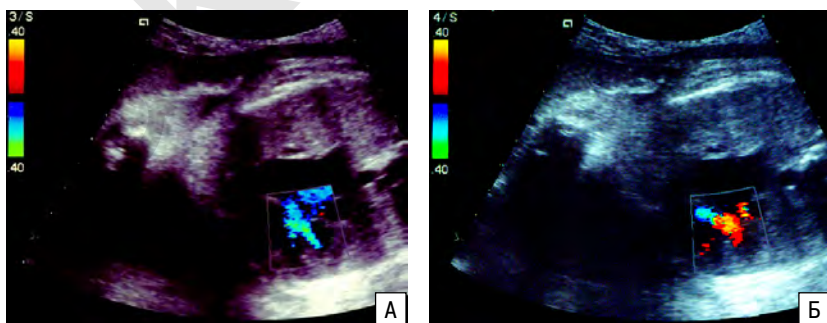
ДМПП могут затрагивать как первичную, так и вторичную перегородки (рис. 15.41). Их пренатальная диагностика также основана на обнаружении эхонегативной зоны в структуре перегородки (рис. 15.42). Следует отметить, что один из наиболее частых пороков в постнатальном периоде – открытое овальное окно – недоступно для пренатальной диагностики, так как является физиологическим



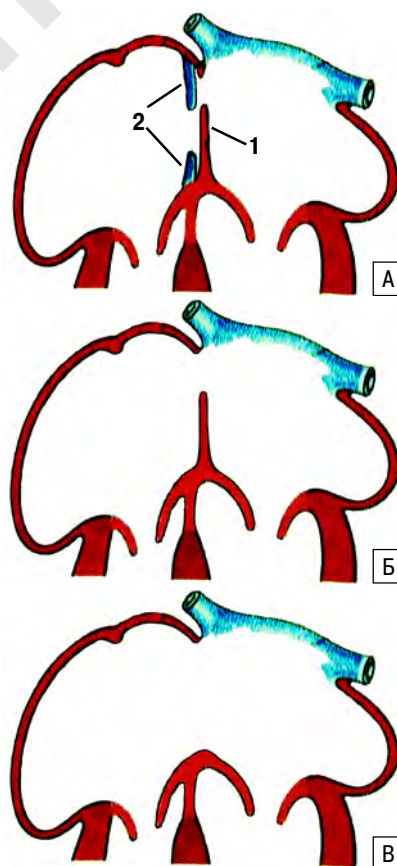
**Рис. 15.38.** Четырехкамерный срез сердца плода. В В-режиме ДМЖП не виден (А), а в режиме ЦДК (Б) он четко регистрируется (стрелка).



**Рис. 15.39.** Четырехкамерный срез сердца плода. А – В-режим. ДМЖП не идентифицируется. Б – режим ЦДК. Отчетливо виден праволевый шунт через инфундулярный дефект перегородки (синий цвет).

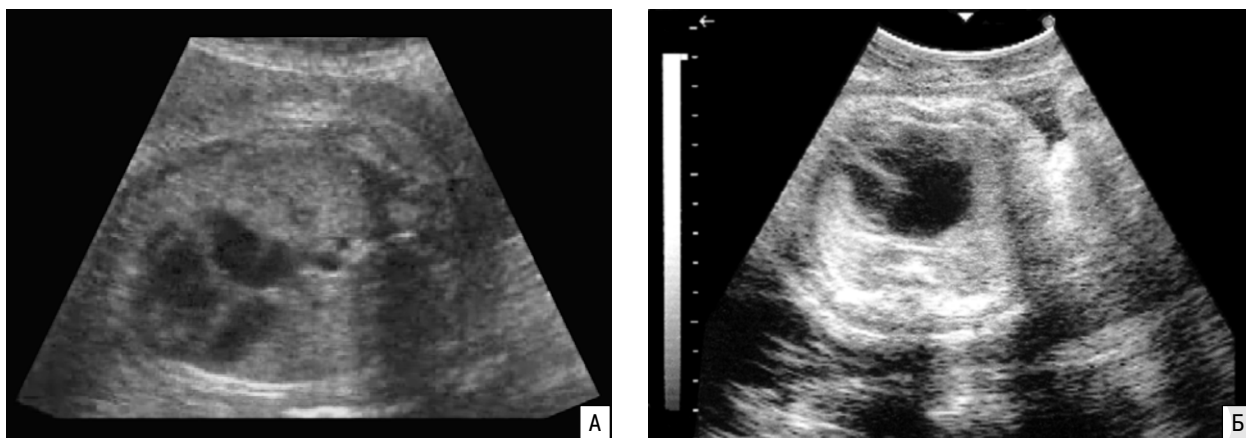


**Рис. 15.40.** Шунтирование крови через дефект межжелудочковой перегородки. А – систолическое шунтирование крови из правого в левый желудочек (отображено синим цветом). Б – обратный короткий диастолический левоправый шунт (показан красным цветом).

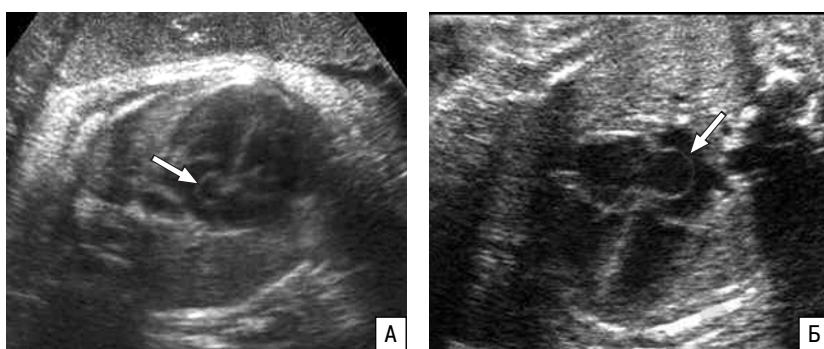


**Рис. 15.41.** Схематическое изображение дефектов межпредсердной перегородки. А – норма. 1 – первичная перегородка; 2 – вторичная перегородка. Б – отсутствие вторичной перегородки. В – отсутствие первичной и вторичной перегородок.





**Рис. 15.42.** Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при ДМПП. А – отсутствие первичной перегородки. Б – отсутствие первичной и вторичной перегородок.



**Рис. 15.43.** Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при аневризме межпредсердной перегородки (стрелка) в 32 (А) и 34 (Б) нед беременности.

шунтом во внутриутробной жизни. В то же время в III триместре беременности возможно диагностировать аневризму межпредсердной перегородки, возника-

ющую в результате аномального развития первичной части перегородки. В этих случаях у плода происходит преждевременное преобразование правого шунта через овальное окно. Пренатальная диагностика аневризмы межпредсердной перегородки обычно не вызывает никаких затруднений ввиду выраженной специфической картины четырехкамерного среза сердца плода (рис. 15.43). Прогноз при аневризме межпредсердной перегородки в отсутствие сочетанных аномалий благоприятный, однако при ее обнаружении

следует осуществлять динамическое эхографическое наблюдение, так как в отдельных случаях возможно развитие неиммунной водянки плода.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Daniels S.R. Epidemiology // Fetal and Neonatal Cardiology / Ed. Long W.A. Philadelphia: PA, Saunders, 1990.
2. Graham T.P., Gutgesell H.P. Ventricular septal defect // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 725–745.
3. Rustico M.A., Benettoni A., D'Ottavio G. et al. Fetal heart screening in low-risk pregnancies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. № 5. P. 313–319.
4. Tegnander E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 6. P. 372–380.
5. Stoll C., Alembik Y., Dott B. et al. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 8. P. 801–807.
6. Levi S., Schaaps J.P., De Havay P. et al. End-result of routine ultrasound screening for congenital anomalies: The Belgian Multicentric Study 1984–92 // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 6. P. 366–371.
7. Hafner E., Scholler J., Schuchter K. et al. Detection of fetal congenital heart disease in a low-risk population // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 808–815.
8. Zimmer E.Z., Avraham Z., Sujoy P. et al. The influence of prenatal ultrasound on the prevalence of congenital anomalies at birth // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 7. P. 623–628.
9. Todros T., Faggiano F., Chiappa E. et al. Accuracy of routine ultrasonography in screening heart disease prenatally // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 10. P. 901–907.
10. Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
11. Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
12. Медведев М.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков сердца: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2001.
13. Ионова С.Г. Совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода: Дисс. канд. мед. наук. М., 2005.

## ОБЩИЙ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВЫЙ КАНАЛ

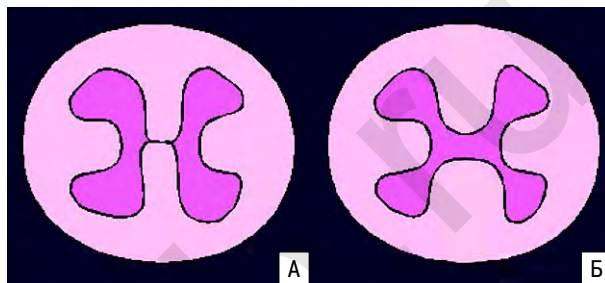
Общий предсердно-желудочковый канал (ОПЖК) представляет собой спектр сердечных аномалий, включающих дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок с расщеплением атриовентрикулярных клапанов (рис. 15.44, 15.45). Частота этого порока сердца составляет 0,15–0,44 на 1000 новорожденных [1]. До 50% случаев ОПЖК сочетается с анеуплоидией (трисомия 21 – 60%, трисомия 18 – 25%) [2]. Различают две формы порока: полную и неполную.

При неполной форме отмечается разделение атриовентрикулярных клапанов. При этой форме порока обычно существует коммуникация между предсердиями или между левым желудочком и правым предсердием. Правый атриовентрикулярный канал чаще сформирован правильно, левый обычно имеет три створки; между передней и задней створками отмечается щель.

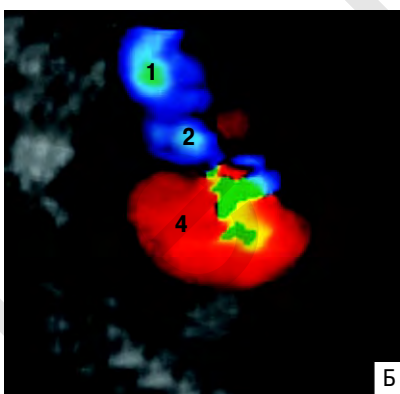
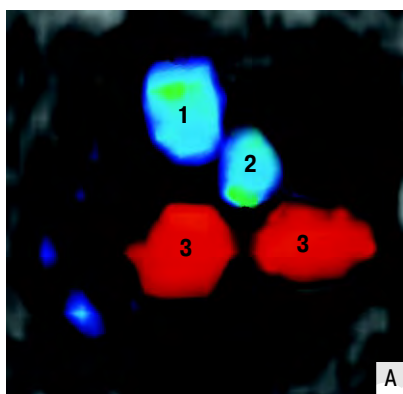
Полная форма ОПЖК характеризуется сочетанием первичных дефектов межпредсердной и межжелудочковой перегородок с расщеплением створок

обоих атриовентрикулярных клапанов. При этом дефекты перегородок сливаются и образуют общий атриовентрикулярный клапан, ограниченный фиброзным кольцом, несущим пять створок.

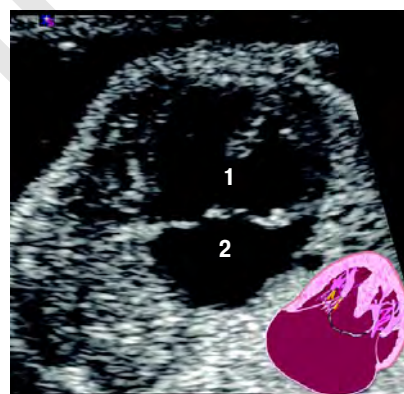
Пrenатальная эхокардиографическая диагностика полной формы ОПЖК обычно не вызывает трудностей и основывается на обнаружении дефекта нижней



**Рис. 15.44.** Схематическое изображение предсердно-желудочкового соединения в норме (А) и при ОПЖК (Б).



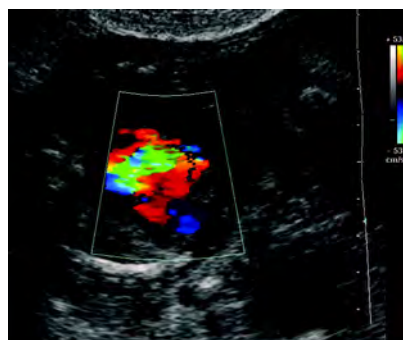
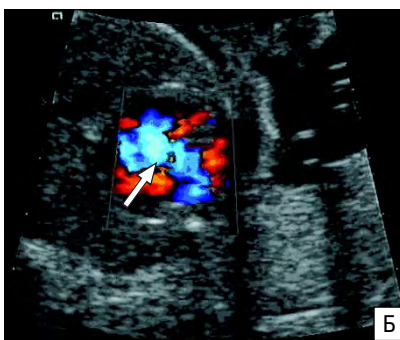
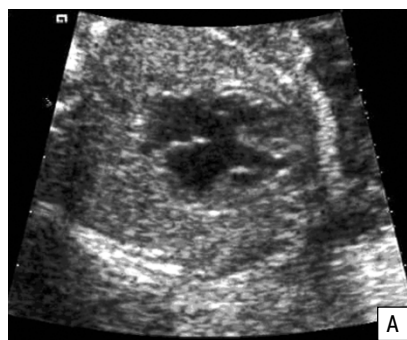
**Рис. 15.45.** Эхограммы предсердно-желудочкового соединения в норме (А) и при ОПЖК (Б), полученные при помощи технологии STIC. 1 – легочная артерия; 2 – аорта; 3 – потоки крови через митральный и трикуспидальный клапаны; 4 – общий атриовентрикулярный клапан.



**Рис. 15.46.** Четырехкамерный срез сердца плода с ОПЖК. 1 – дефект межжелудочковой перегородки; 2 – дефект межпредсердной перегородки.



**Рис. 15.47.** Четырехкамерный срез сердца при ОПЖК в разные фазы сердечного цикла, полученные в режиме кинопетли. Отчетливо видны сомкнутые (А) и разомкнутые (Б) створки общего атриовентрикулярного клапана.



**Рис. 15.48.** Четырехкамерный срез сердца при ОПЖК у плода с синдромом Дауна. А – В-режим. Б – режим ЦДК. Отчетливо виден единый поток крови (стрелка) через общий атриовентрикулярный клапан.

**Рис. 15.49.** Четырехкамерный срез сердца плода при ОПЖК в режиме ЦДК. Отчетливо видна выраженная регургитация.

части межпредсердной и верхней части межжелудочковой перегородок с образованием единого атриовентрикулярного клапана (рис. 15.46). При затруднениях в интерпретации интракардиальных структур целесообразно использовать режим кинопетли, который позволяет детально оценить особенности движения створок общего атриовентрикулярного клапана и установить правильный диагноз (рис. 15.47). Дополнительное использование ЦДК при ОПЖК позволяет отчетливо визуализировать единый поток крови через общий атриовентрикулярный клапан (рис. 15.48).

По данным Е. Tegnder и соавт. [3], внедрение обязательной оценки четырехкамерного среза сердца при скрининговом обследовании плода в 18 нед беременности в Норвегии позволило увеличить выявляемость ОПЖК с 33 до 50%. S. Levi и соавт. [4] считают, что на выявляемость ВПС существенное влияние оказывает квалификация специалистов. Согласно их результатам, точность пренатальной ультразвуковой диагностики ОПЖК в Бельгии возросла с 50% в 1984–1989 гг. до 86% в 1990–1992 гг. С. Stoll и соавт. [5] в ходе проведенных исследований установили, что чувствительность эхографии в диагностике ОПЖК при скрининговом обследовании в северо-восточных провинциях Франции составляет 60%. При этом средний срок обнаружения порока составил 24 нед. В случаях изолированного порока правильный диагноз был установлен в 37,5% случаев, а при его сочетании с другими аномалиями – в 85,7% наблюдений. М. Rustico и соавт. [6] удалось пренатально диагностировать ОПЖК в 20–22 нед в одном из крупных регионов Италии в 83% случаев.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики изолированного ОПЖК в конце 90-х годов составила в среднем 56% [7], а при его сочетании с другими пороками – 66,6% [8]. В наших исследованиях [9], так же, как и в исследовани-

ях, полученных Е. Hafner и соавт. [10] в Венском центре пренатальной диагностики, выявляемость ОПЖК у плода составила 100%.

Важным прогностическим критерием при ОПЖК является наличие недостаточности атриовентрикулярного клапана, которая легко обнаруживается при доплерэхокардиографическом исследовании. Обнаружение недостаточности общего атриовентрикулярного клапана является плохим прогностическим признаком (рис. 15.49).

В исследованиях U. Gembruch и соавт. [11] недостаточность общего атриовентрикулярного клапана была обнаружена у 17 из 21 плода с полной формой ОПЖК. Следует отметить, что у всех плодов с признаками неиммунной водянки была выявлена голосистолическая регургитация, а у плодов без водянки регургитационный поток занимал только часть систолы или отсутствовал. По-видимому, недостаточность общего атриовентрикулярного клапана является одним из прямых объяснений развития неиммунной водянки у плодов с ОПЖК. В наших исследованиях также у всех плодов с ОПЖК и неиммунной водянкой была обнаружена выраженная голосистолическая регургитация. Во всех этих случаях отмечены перинатальные потери.

Прогноз при ОПЖК в большинстве случаев неблагоприятный, так как этот порок часто сочетается с другими аномалиями и хромосомными дефектами. В этих случаях оправдано прерывание беременности. Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, в случаях пренатальной диагностики ОПЖК прерывание беременности было осуществлено в 48,7% случаев преимущественно при выявлении хромосомных дефектов и сочетанных аномалий [8]. При изолированной форме порока и адекватно проведенной операции выживаемость с благоприятным исходом отмечена более чем в 80% случаев [12].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Daniels S.R. Epidemiology // Fetal and Neonatal Cardiology / Ed. Long W.A. Philadelphia: PA, Saunders, 1990.
2. Machado M.V., Crawford D.C., Anderson R.H., Allan L.D. Atrioventricular septal defect in prenatal life // Brit. Heart J. 1988. V. 59. P. 352–355.
3. Tegnder E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 6. P. 372–380.
4. Levi S., Schaaps J.P., De Havay P. et al. End-result of routine ultrasound screening for congenital anomalies: The Belgian

- Multicentric Study 1984–92 // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 6. P. 366–371.
5. Stoll C., Alembik Y., Dott B. et al. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 8. P. 801–807.
  6. Rustico M.A., Benettoni A., D'Ottavio G. et al. Fetal heart screening in low-risk pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. № 5. P. 313–319.
  7. Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
  8. Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
  9. Медведев М.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков сердца: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2001.
  10. Hafner E., Scholler J., Schuchter K. et al. Detection of fetal congenital heart disease in a low-risk population // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. P. 808–815.
  11. Gembruch U., Germer U., Baschat A.A. et al. Congenital heart defect: fetal septal defects // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. Suppl. 1. P. 144.
  12. Bonnetts P.L., Goldberg S.J., Copeland J.G. Frequency of left atrioventricular regurgitation postoperatively after repair of complete atrioventricular defect // *Amer. J. Cardiol.* 1994. V. 74. P. 1157–1160.

## ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

Гипопластический синдром левых отделов сердца (ГСЛОС) представляет собой спектр аномалий, характеризующихся недоразвитием левого желудочка с атрезией или выраженной гипоплазией митрального и/или аортального клапанов (рис. 15.50). ГСЛОС составляет 7–9% от всех ВПС у живорожденных детей [1, 2] и является одной из наиболее частых причин смерти [3].

В норме желудочки сердца плода имеют одинаковые размеры, поэтому гипоплазия левого желудочка может быть диагностирована при изучении изображения четырехкамерного среза, так как она характеризуется маленькими размерами левых отделов сердца в сравнении с обычными или увеличенными правыми отделами (рис. 15.51).

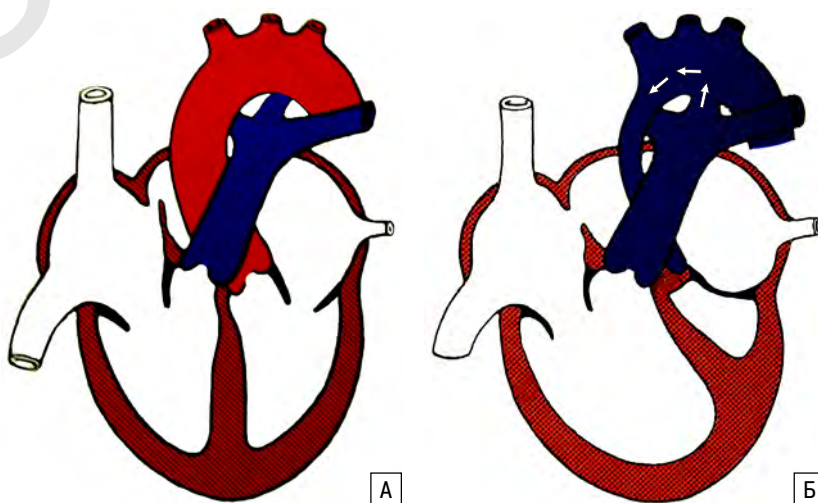
ГСЛОС нередко сопровождается аномальным развитием митрального и/или аортального клапанов. Диагноз атрезии митрального клапана достаточно легко устанавливается при изучении четырехкамерного среза сердца на основании визуализации отсутствия движения створок митрального клапана. Важное диагностическое значение при митральной атрезии имеет доплерэхокардиография, которая позволяет четко визуализировать отсутствие потока крови через митральный клапан при его сохранении через трикуспидальный клапан (рис. 15.52).

Согласно результатам L. Allan и соавт. [4], которые пренатально обнаружили 24 случая атрезии, или отсутствия митрального клапана, во всех наблюдениях, присланных для комплексного эхокардиографического исследования плода, при скрининговом ультразвуковом исследовании был обнаружен аномальный четырехкамерный срез сердца – выраженное превалирование размеров правого желудочка над левым. Срок выявления порока составил в среднем 26,3 нед (16–37 нед), причем в 12 из 24 случаев диагноз был установлен до 24 нед. В 4 из 24 наблюдений было произведено прерывание беременности, в одном случае отмечена внутриутробная

смерть и в 10 случаях – в неонатальном периоде. Выжившим детям проведено хирургическое лечение.

При атрезии митрального клапана в ходе оценки с использованием режима ЦДК регистрируется межпредсердный левоправый (реверсный) шунт (рис. 15.53). Его появление обусловлено тем, что поступающая кровь из правого в левое предсердие через овальное окно возвращается обратно из-за невозможности прохождения через атрезированный митральный клапан. Кроме этого нередко при выраженных формах ГСЛОС, сопровождающихся неблагоприятным перинатальным исходом, в ходе оценки кривых скоростей кровотока в легочных венах регистрируются реверсные значения третьей волны (рис. 15.54).

Нередко при ГСЛОС также выявляется атрезия аорты. В этих случаях аорта имеет маленький диаметр или не визуализируется. При этом основная легочная артерия может быть значительно расширена. При атрезии аорты кровь в ее восходящую часть поступает через артериальный проток. Поэтому в восходящей аорте при ее атрезии в режиме ЦДК регистрируется реверсный поток крови (рис. 15.55, 15.56, 15.57) [5].



**Рис. 15.50.** Схематическое изображение сердца в норме (А) и при ГСЛОС, включающем выраженную гипоплазию левого желудочка, атрезию митрального клапана и аорты (Б). Стрелками указано направление потока крови в восходящей аорте (ретроградный кровоток).



Рис. 15.51. Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при ГСЛОС (А–В). 1 – левый желудочек; 2 – правый желудочек.



Рис. 15.52. Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при ГСЛОС с атрезией митрального клапана в режиме ЦДК (А–В). Видно отсутствие потока крови через митральный клапан при его сохранении через трикуспидальный клапан.



Рис. 15.53. ГСЛОС с атрезией митрального клапана. Четырехкамерный срез сердца плода в режиме ЦДК. Стрелкой указан межпредсердный левоправый (реверсный) шунт.

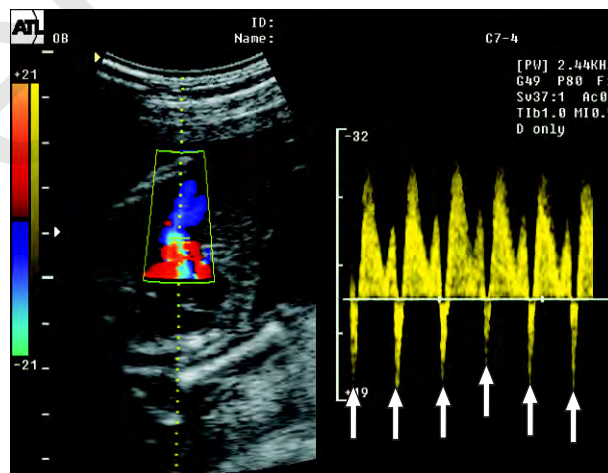
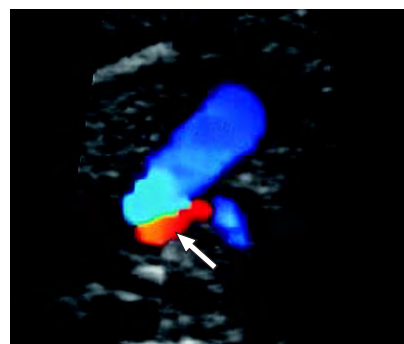


Рис. 15.54. ГСЛОС с атрезией митрального клапана. Кривые скоростей кровотока в легочной вене. Стрелками указаны реверсные значения третьей волны.

Наряду с атрезией при ГСЛОС может наблюдаться гипоплазия аорты, которая также характеризуется уменьшением ее диаметра, что существенно затрудняет проведение дифференциальной диагностики при использовании только В-режима. Поэтому в этих случаях необходимо применять режим ЦДК. В отличие от атрезии аорты при ее гипоплазии в ходе доплеровского исследования регистрируется сниженный антеградный поток крови из левого желудочка в аорту (рис. 15.58).

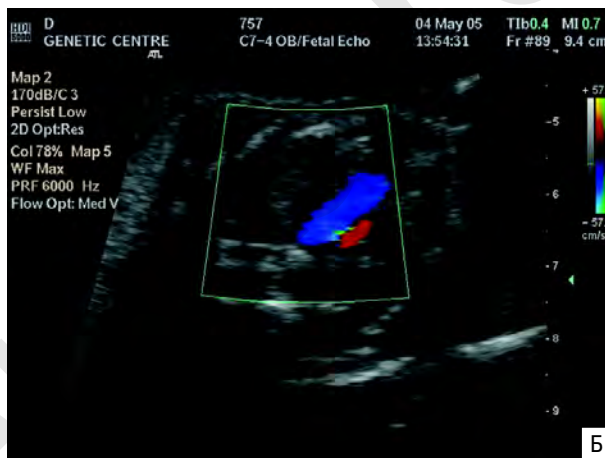
По данным С. Stoll и соавт. [6], чувствительность пренатальной эхографии в диагностике ГСЛОС при скрининговом обследовании в северо-восточных провинциях Франции составила 46%. Схожие данные по крупному региону Германии при обследовании 20 248 плодов за 5 лет приводят А. Queisser-Luft и соавт. [7] – 40%.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики изолированного ГСЛОС в конце 90-х годов составила 63% [8]. При сочетании

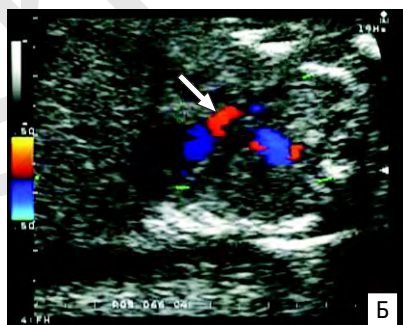


**Рис. 15.55.** ГСЛОС с атрезией аорты. А – срез через три сосуда. Аорта имеет маленькие размеры (стрелка). Б – срез через дугу аорты в режиме ЦДК. Стрелкой указан реверсный поток крови.

**Рис. 15.56.** ГСЛОС с атрезией аорты. Срез через три сосуда. Стрелкой указан реверсный поток крови в аорте.



**Рис. 15.57.** ГСЛОС с атрезией аорты. А – срез через аорту (стрелка). Б – срез через три сосуда. Поток крови в легочной артерии (синий цвет) имеет обычное направление, в аорте (красный цвет) – реверсный поток.



**Рис. 15.58.** ГСЛОС. А – срез через три сосуда. Отчетливо видна гипоплазия аорты (стрелка). Б – срез через аорту. Виден сниженный антеградный поток (стрелка). В – срез через легочную артерию (стрелка).

ГСЛОС с экстракардиальными аномалиями точность его пренатальной диагностики была практически аналогичной и составила 69,2% [9]. При анализе аналогичного мультицентрового исследования, проведенного в 17 европейских странах в 1995–1999 гг., было установлено, что точность пренатальной ультразвуковой диагностики ГСЛОС составила 57% [10]. Средний срок обнаружения ГСЛОС в этих исследованиях находился в пределах 20–22 нед беременности.

Следует отметить, что в отличие от скрининговых исследований, проведенных специалистами

**Таблица 15.5.** Перинатальные исходы в случаях пренатально диагностированного ГСЛОС

Авторы	Прерывание беременности, %	Общие потери, %
К. Brackley и соавт., 2000 [13]	43,7	86,2
С. Stoll и соавт., 2001 [9]	42,3	
Т. Boldt и соавт., 2002 [14]		87
О.Л. Галкина, 2004 [11]	57,1	85,7
Е. Garne и соавт., 2005 [10]	68,9	

I уровня, точность дородового обнаружения ГСЛОС существенно выше при обследовании в центре пренатальной диагностики. По данным О.Л. Галкиной [11], ни в одном из 7 случаев пренатальный диагноз ГСЛОС не был поставлен в кабинетах ультразвуковой диагностики родильных

домов и центральных районных больниц Мурманской области.

В большинстве случаев ГСЛОС прогноз неблагоприятный. До 90% детей умирает в первый месяц жизни [12]. В таблице 15.5 представлены данные о перинатальных исходах в случаях пренатальной диагностики ГСЛОС.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Lang P., Fyler D.C. Hypoplastic left heart syndrome, mitral atresia and aortic atresia // *Nadas' pediatric cardiology* / Ed. Fyler D.C. Philadelphia: Hanky & Belfus, 1992. P. 623–634.
- Freedom R.M., Benson L.N. Hypoplastic left heart syndrome // *Heart disease in infants and children* / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 1138–1139.
- Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина, 1991.
- Allan L.D., Anderson R.H., Cook A.C. Atresia or absence of the left-sided atrioventricular connection in the fetus: echocardiographic diagnosis and outcome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. № 5. P. 295–302.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 117.
- Stoll C., Alembik Y., Dott B. et al. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 8. P. 801–807.
- Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. P. 567–576.
- Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
- Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
- Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
- Галкина О.Л. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. XI. Гипопластический синдром левых отделов сердца // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 29–33.
- Bove E.L., Lloyd T.R. Staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome // *Ann. Surg.* 1996. V. 224. P. 387–393.
- Brackley K.J., Kilby M.D., Wright J.G. et al. Outcome after prenatal diagnosis of hypoplastic left-heart syndrome: a case series // *Lancet.* 2000. 30;356. № 9236. P. 1143–1147.
- Boldt T., Andersson S., Erönen M. Outcome of structural heart disease diagnosed in utero // *Scand. Cardiovasc. J.* 2002. V. 36. № 2. P. 73–79.

## ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА

Согласно мнению большинства исследователей, единственный желудочек (ЕЖ) сердца является тяжелым врожденным пороком, при котором желудочки сердца представлены единой камерой. Частота ЕЖ составляет в среднем 1,5% от всех ВПС [1].

ЕЖ легко диагностируется при использовании стандартного четырехкамерного среза сердца плода (рис. 15.59, 15.60) [2, 3]. По данным многих исследователей, точность пренатальной эхокардиографии в диагностике ЕЖ составляет 100% [4, 5]. В наших исследованиях [6], а также по данным центра пренатальной диагностики Оренбурга [7], точность пренатальной диагностики ЕЖ сердца составила 100%.

В то же время, согласно результатам скринингового ультразвукового обследования 20 248 плодов в 19–22 нед беременности в крупном регионе Германии, из 6 случаев ЕЖ диагноз в пренатальном периоде не был установлен ни в одном наблюдении [8]. Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики ЕЖ в конце 90-х годов составила 44% [9]. При сочетании ЕЖ с различными экстракардиальными аномалиями точность его пренатальной диагностики была выше и составила 68,7% [10].

Если при выявлении аномального изображения четырехкамерного среза сердца плода не удастся точ-

но установить диагноз ЕЖ в В-режиме, то в этих случаях следует дополнительно использовать режим ЦДК, которое позволяет точно оценить направление внутрисердечных потоков крови (рис. 15.61, 15.62).

ЕЖ морфологически может быть как правым, так и левым. Дифференциацию следует проводить по форме (правый желудочек – треугольный, левый же-

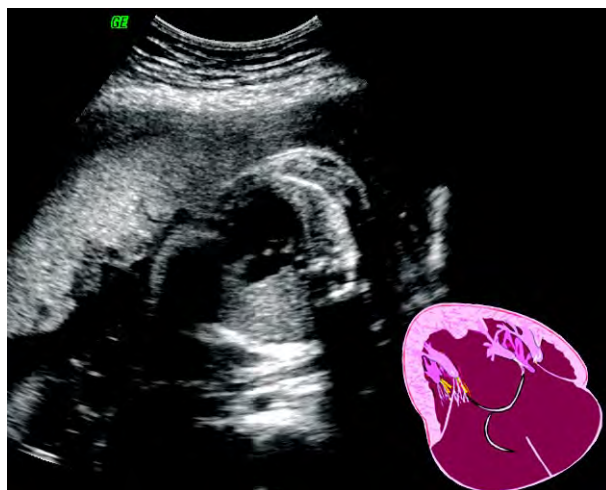
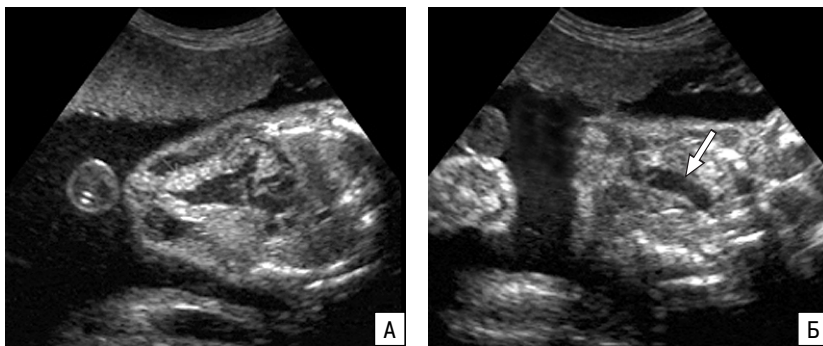
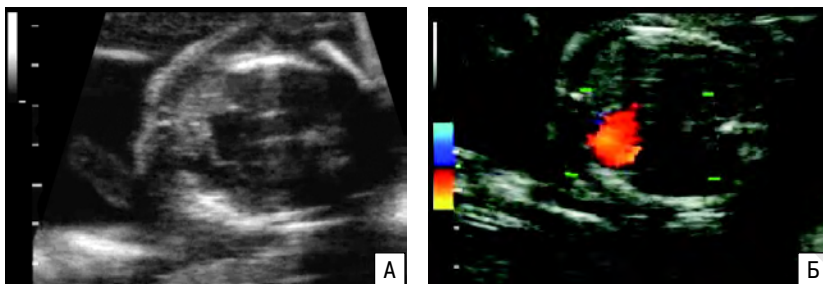


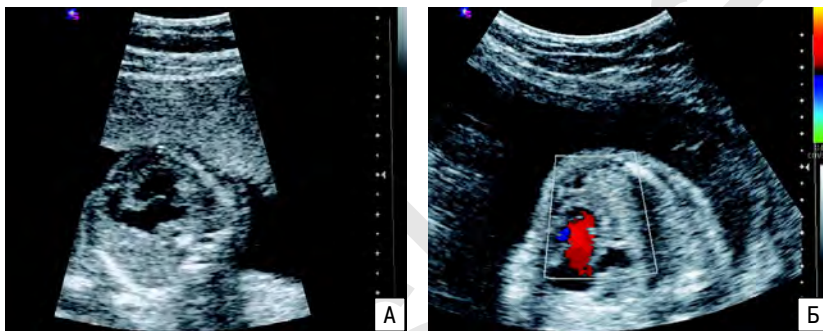
Рис. 15.59. Четырехкамерный срез сердца плода с ЕЖ.



**Рис. 15.60.** Четырехкамерный срез (А) и срез через три сосуда (Б) у плода с ЕЖ и общим артериальным стволом (стрелка).



**Рис. 15.61.** Четырехкамерный срез сердца с ЕЖ. А – В-режим. Б – режим ЦДК. Виден поток крови из предсердий в общий желудочек.



**Рис. 15.62.** Четырехкамерный срез сердца с ЕЖ. А – В-режим. Б – режим ЦДК. Виден поток крови из предсердий в общий желудочек.

лудочек – эллипсоидный) и наличие трабекулярного строения, присущего правому желудочку. При подозрении на наличие ЕЖ необходимо исключить атрезию и стеноз главных артерий, оценить функциональное состояние желудочка, а также положение внутренних органов для определения формы изомеризма. У 30% пациентов при ЕЖ обнаруживается левый изомеризм и у 70% – правый изомеризм [11]. Иногда можно дополнительно увидеть рудиментарный желудочек без функционирующего атриовентрикулярного клапана, что легко диагностируется при использовании ЦДК. Отхождение главных артерий при ЕЖ бывает конкордантным, двойным или может отмечаться транспозиция, которая наблюдается наиболее часто [1].

Особого внимания заслуживают данные J. Rychik и соавт. [4], которые провели анализ результатов пренатальной эхокардиографии и перинатальных исходов 57 случаев ЕЖ. Согласно их данным, чувствительность эхокардиографии плода в диагностике ЕЖ, определении его доминирующей морфологии, наличии обструктивных поражений аорты и легочного ствола составила 100%. Прерывание беременности было осуществлено у 14 пациенток и в 6 наблюдениях отмечены перинатальные потери. Из 37 прооперированных детей выжили 71% или 45,6% по отношению ко всем случаям ЕЖ.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Банкл Г. Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов. М.: Медицина, 1980.
- Fyler D.C. Single ventricle // Nadas' pediatric cardiology / Ed. Fyler D.C. Philadelphia: Hany & Belfus, 1992. P. 649–658.
- Петриковский Б.М., Медведев М.В. Юдина Е.В. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика. М.: ПА-ВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 64–67.
- Rychik J., Tian Z.Y., Fogel M.A. et al. The single ventricle heart in the fetus: accuracy of prenatal diagnosis and outcome // J. Perinatol. 1997. V. 17. № 3. P. 183–188.
- Todros T., Faggiano F., Chiappa E. et al. Accuracy of routine ultrasonography in screening heart disease prenatally // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. P. 901–907.
- Медведев М.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков сердца: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2001.
- Ионова С.Г. Совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода: Дисс. канд. мед. наук. М., 2005.
- Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 567–576.
- Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
- Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
- Rimoin D.L., Connor J.M., Pyeritz R.E. Emery and Rimoin's principles and practice of medicine. V. 1–2. 3rd ed. NY: Churchill Livingstone, 1997.



## АТРЕЗИЯ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА

Атрезия трикуспидального клапана (АТК) наряду с отсутствием потока крови через правый атрио-вентрикулярный канал характеризуется также маленькими размерами правого желудочка, обычно с дефектом межжелудочковой перегородки. Расположение магистральных сосудов может быть различ-

ным. Нередко при АТК и гипоплазии правого желудочка отмечается атрезия или гипоплазия легочной артерии (рис. 15.63).

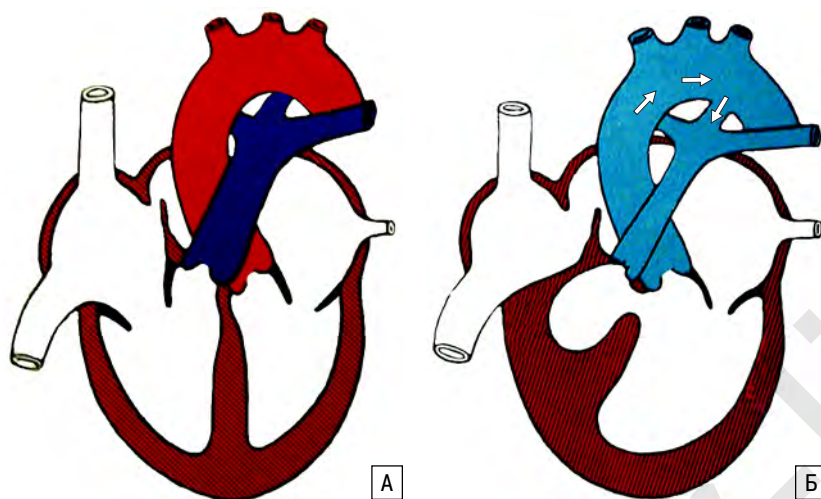
Ключевым моментом в пренатальной ультразвуковой диагностике АТК является обязательная визуализация движения створок атриоventрикулярных клапанов

при изучении четырехкамерного среза сердца плода. При АТК отмечается движение створок только митрального клапана (рис. 15.64). Кроме этого, часто при АТК регистрируется гипоплазия правого желудочка в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и патологией легочной артерии [1, 2].

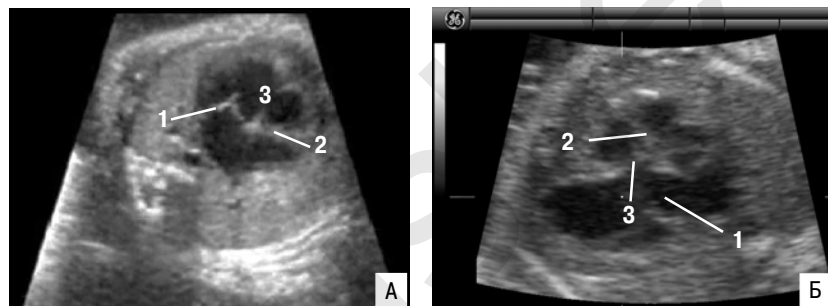
В случаях затрудненной визуализации следует использовать режим кинопетли, который позволяет по кадрам четко рассмотреть отдельные фазы сердечного цикла. Важное диагностическое значение имеет доплерэхокардиография, которая позволяет четко визуализировать отсутствие потока крови через трикуспидальный клапан при его сохранении через митральный клапан (рис. 15.65) [3].

Точность пренатальной диагностики АТК во многом зависит от тщательности соблюдения оценки четырехкамерного среза сердца плода при скрининговом ультразвуковом исследовании. По данным Е. Tegnander и соавт. [4], внедрение обязательной оценки четырехкамерного среза сердца при скрининговом обследовании плода в 18 нед беременности в Норвегии позволило увеличить выявляемость АТК с 0 до 50%. Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики АТК в конце 90-х годов составила 40% [5]. При сочетании АТК с различными экстракардиальными аномалиями точность пренатальной диагностики была значительно выше и составила 83,3% [6]. Следует отметить, что подавляющее большинство случаев АТК было обнаружено при скрининговом ультразвуковом исследовании в 20–22 нед беременности.

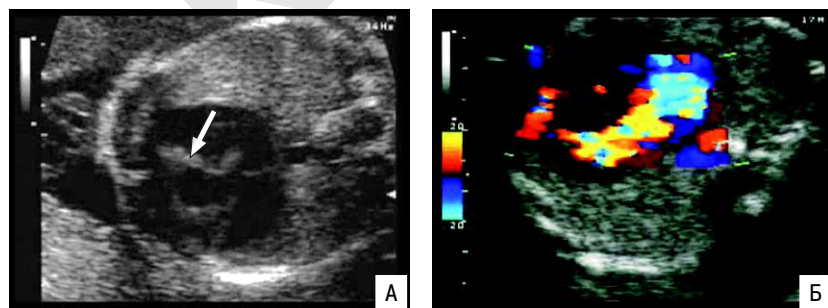
Прогноз при АТК неблагоприятный. Большинство детей с этим пороком умирает в течение первого года жизни.



**Рис. 15.63.** Схематическое изображение сердца в норме (А) и при АТК, включающей выраженную гипоплазию правого желудочка и атрезию легочной артерии (Б). Стрелками указано направление потока крови в легочной артерии (ретроградный кровоток).



**Рис. 15.64.** Четырехкамерный срез сердца плода при АТК (А, Б). Видно движение створок митрального клапана (1), движение створок трикуспидального клапана (2) отсутствует. 3 – дефект межжелудочковой перегородки.



**Рис. 15.65.** Четырехкамерный срез сердца плода при АТК. А – В-режим. Движение створок трикуспидального клапана отсутствует (стрелка). Б – режим ЦДК. Видно отсутствие потока крови через трикуспидальный клапан при его сохранении через митральный клапан.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Петриковский Б.М., Медведев М.В., Юдина Е.В. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика. М.: РА-ВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 61–62.
- Медведев М.В. Пренатальная диагностика врожденных пороков сердца // Эхокардиография плода / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 75–124.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
- Tegnander E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 6. P. 372–380.
- Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
- Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.

## АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Аномалия Эбштейна является сравнительно редким врожденным пороком развития правых отделов сердца. Ее частота среди всех ВПС варьирует в пределах 0,05–1%, что составляет в среднем 1 случай на 20 000 живорожденных [1–3]. Порок был назван в честь патологоанатома, который в 1866 г. впервые описал необычную аномалию трикуспидального клапана, которую он обнаружил при аутопсии 19-летнего юноши.

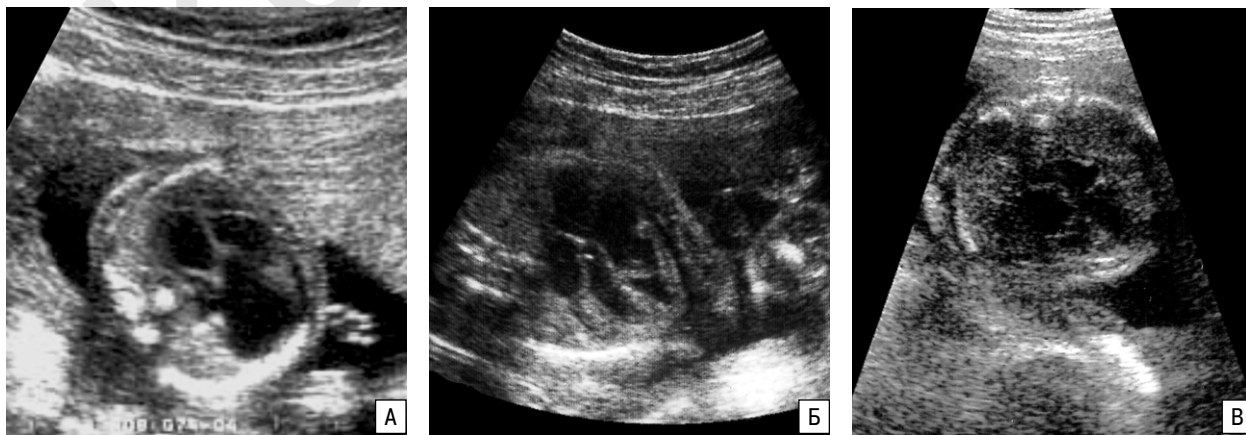
В основе аномалии Эбштейна лежит нарушение формирования септального и заднего парусов трехстворчатого клапана, которые в этом случае развиваются непосредственно из эндокарда правого желудочка сердца. Это приводит к смещению аномального клапана вглубь правого желудочка, обуславливая его разделение на два отдела: дистальный (подклапанный) – активный и проксимальный (надклапанный, или атриализованный) – пассивный. Надклапанный отдел, соединяясь с правым предсердием, формирует единое функциональное образование. Самостоятельно этот порок сердца встречается редко и обычно сочетается с открытым овальным окном, дефектом межжелудочковой перегородки, атрезией или стенозом легочного ствола, тетрадой Фалло, коарктацией аорты, суправентрикулярной тахикардией и др. [4].

Впервые об антенатальной диагностике аномалии Эбштейна сообщили в 1983 г. M. Sharf и со-

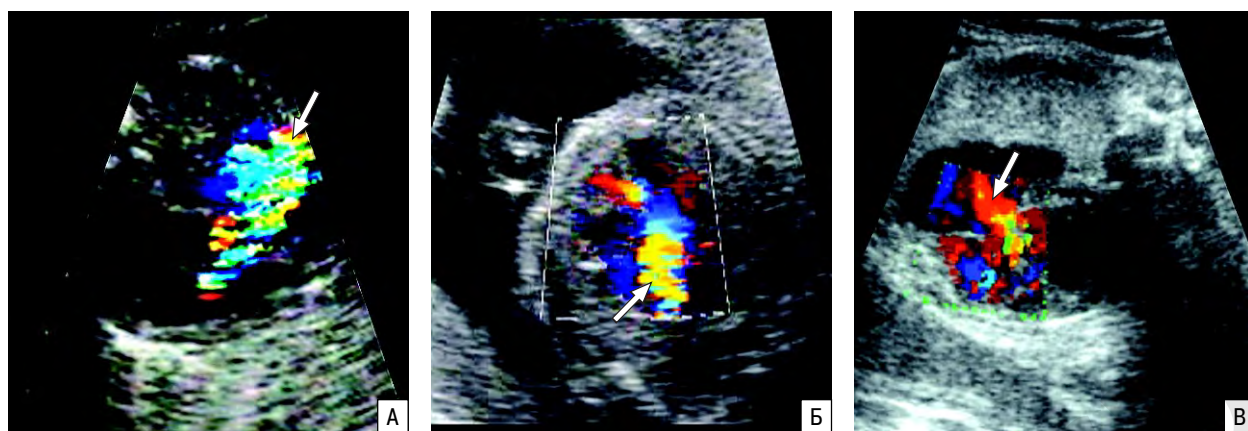
авт. [5], которым удалось в 35 нед выявить этот порок сердца, сочетающийся с атрезией легочной артерии. В отечественной литературе первое описание случая ультразвукового выявления аномалии Эбштейна у плода в 32 нед было опубликовано в 1986 г. [6].

Пренатальная эхокардиографическая диагностика аномалии Эбштейна основывается на обнаружении значительного увеличения правых отделов сердца за счет правого предсердия. При этом правый желудочек состоит из двух частей: собственно желудочка и атриализованного пространства, эхографически определяющегося как составная часть правого предсердия. Основным диагностическим критерием при аномалии Эбштейна является смещение септальной или всех створок вглубь правого желудочка на 4 мм и более, которые в норме располагаются приблизительно на одном уровне. Смещение септальной створки на 2–3 мм расценивают как дисплазию трикуспидального клапана. Стенки желудочков, особенно правого, при аномалии Эбштейна гипертрофированы. Следует подчеркнуть, что этот порок сердца почти всегда сопровождается кардиомегалией.

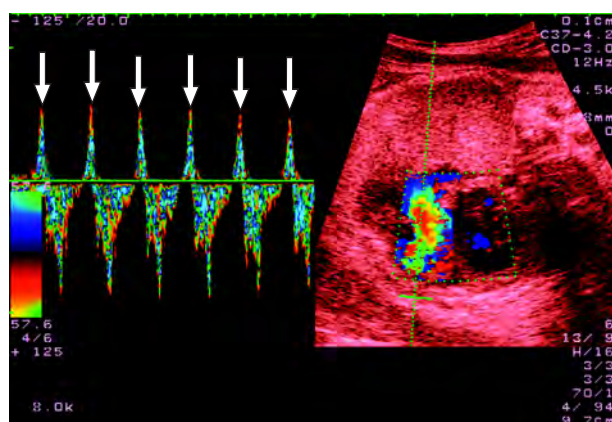
Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики аномалии Эбштейна в конце 90-х годов составила 59% [7]. Сроки диагнос-



**Рис. 15.66.** Четырехкамерный срез сердца плода при аномалии Эбштейна в 18 (А), 22 (Б) и 25 нед (В) беременности. Отчетливо видны кардиомегалия, смещение створки трикуспидального клапана и дилатация правого предсердия.



**Рис. 15.67.** Режим ЦДК. Трикуспидальная регургитация (стрелка) при аномалии Эбштейна в 22 (А), 23 (Б) и 33 нед (В) беременности.



**Рис. 15.68.** Голосистолическая регургитация (стрелки) у плода с аномалией Эбштейна в 33 нед беременности.

тики аномалии варьировали от 19 до 39 нед и в среднем составили 31 нед беременности.

В отечественном мультицентровом исследовании сроки диагностики аномалии Эбштейна варьировали от 18 до 36 нед, составив в среднем 29,5 нед [8]. Во всех случаях были обнаружены характерные эхографические признаки: кардиомегалия, обусловленная увеличением размеров правого предсердия, и смещение аномального трикуспидального клапана вглубь правого желудочка (рис. 15.66). При доплерэхокардиографии плода, проведенной в 12 из 15 случаев, была диагностирована трикуспидальная регургитация (рис. 15.67), которая у большинства плодов носила голосистолический характер (рис. 15.68).

У 6 плодов аномалия Эбштейна была изолированным пороком, в 9 наблюдениях она сочеталась с другими эхографическими изменениями (пороками развития и/или тахикардией, неиммунной водянкой, задержкой внутриутробного развития). Прерывание беременности осуществлено в 6 случаях. Из 9 новорожденных только 3 ребенка остались в живых, 6 – умерли на 2–24-е сутки.

Анализ опубликованных результатов показывает, что аномалия Эбштейна является пороком с не-

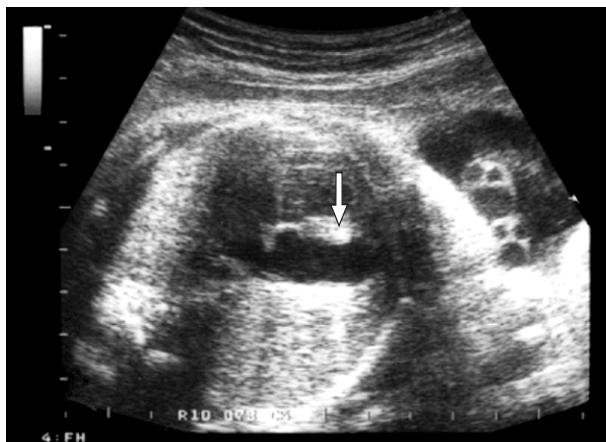
благоприятным или по крайней мере с сомнительным прогнозом. По данным D. Mair [9], до года умирает почти половина детей с аномалией Эбштейна, а до 50 лет доживает только 5% больных [10]. D. Celermajer и соавт. [11] проследили развитие 220 новорожденных с аномалией Эбштейна и установили, что до года дожили 67%, а до 10 лет – 59%. По данным австралийских исследователей E. Jaeggi и соавт. [12], из 15 случаев аномалии Эбштейна живыми родились только 9, а из них до 6 месяцев дожили только 5 детей, что составило 33,3% от всех случаев и 55,6% – от живорожденных.

Очевидно, что наличие грубых сочетанных пороков и хромосомных дефектов делают прогноз при аномалии Эбштейна неблагоприятным. Также неблагоприятным признаком при этом пороке является застойная сердечная недостаточность. Согласно полученным нами данным и результатам зарубежных исследователей, неиммунная водянка при аномалии Эбштейна практически в 100% случаев приводит к гибели в неонатальном периоде [13].

Помимо неиммунной водянки к неблагоприятным прогностическим признакам при аномалии Эбштейна многие авторы относят трикуспидальную регургитацию, которая регистрируется при доплерэхокардиографии [14]. Результаты нашего мультицентрового исследования и данные канадских исследователей показали отсутствие достоверной корреляционной зависимости между перинатальными исходами и трикуспидальной регургитацией при аномалии Эбштейна [13].

Наиболее интересные данные были получены нами при оценке кардиоторакального отношения у плодов с аномалией Эбштейна. Так, у всех выживших детей это отношение составляло менее 50%, тогда как у 5 из 6 умерших оно превышало 50%. По нашим данным, чувствительность этого критерия составила 83,3% [8].

Наряду со смещением створок трикуспидального клапана, в ходе пренатального ультразвукового исследования может быть диагностирована его дисплазия, которая характеризуется выраженным утолщением и повышением эхогенности трикуспидаль-



**Рис. 15.69.** Четырехкамерный срез сердца плода при дисплазии трикуспидального клапана. Отчетливо видно выраженное утолщение и повышение эхогенности створок (стрелка).



**Рис. 15.70.** То же наблюдение. Отчетливо видны разомкнутые створки, что позволяет исключить атрезию трикуспидального клапана.

ного клапана (рис. 15.69). Дифференциальный диагноз с атрезией трикуспидального клапана проводится на основании визуализации нормального движения створок клапана (рис. 15.70). Важное прогно-

стическое значение в случаях дисплазии трикуспидального клапана имеет его функциональная оценка, осуществляемая в ходе доплероэхокардиографического исследования.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Sharland G.K., Chita S.K., Allan L.D. Tricuspid valve dysplasia or displacement in intrauterine life // J. Amer. Coll. Cardiol. 1991. V. 17. P. 944–949.
2. McIntosh N., Chitayat D., Bardanis M., Fouron J.C. Ebstein's anomaly: report of a familial occurrence and prenatal diagnosis // Amer. J. Med. Genet. 1992. V. 42. P. 307–309.
3. Dusmet M., Oberhaensli I., Cox J.N. Ebstein's anomaly of the tricuspid and mitral valves in an otherwise normal heart // Brit. Heart J. 1987. V. 58. P. 400–404.
4. Медведев М.В. Пренатальная диагностика врожденных пороков сердца // Эхокардиография плода / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 2000. С. 75–124.
5. Sharf M., Abinader F.G., Shapiro I., Rosenfeld T. Prenatal echocardiographic diagnosis of Ebstein's anomaly with pulmonary atresia // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1983. V. 147. P. 300–303.
6. Медведев М.В., Серебряный В.Л., Мачинская Е.А. Антенатальная эхокардиографическая диагностика синдрома Эбштейна // Педиатрия. 1986. № 11. С. 69.
7. Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
8. Медведев М.В., Юдина Е.В., Левченко В.А. и др. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. IX. Аномалия Эбштейна // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 288–292.
9. Mair D.D. Ebstein's anomaly: natural history and management // J. Am. Coll. Cardiol. 1992. V. 19. P. 1047–1048.
10. Hong Y.M., Moller J.H. Ebstein's anomaly: a long-term study of survival // Amer. Heart J. 1993. V. 125. P. 1419–1424.
11. Celermajer D., Bull C., Till J. et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult // J. Am. Coll. Cardiol. 1994. V. 23. № 1. P. 170–176.
12. Jaeggi E.T., Sholler G.F., Jones O.D.H., Cooper S.G. Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre- versus postnatally diagnosed major congenital heart disease: a population-based study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 380–385.
13. Pavlova M., Fouron J.C., Drblik S.P. et al. Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life // Am. Heart J. 1998. V. 135. № 6. Pt. 1. P. 1081–1085.
14. Huhta J.C., Rotondo K.M. Fetal Echocardiography // Sem. Roent. 1991. V. 26. № 1. P. 5–11.

## ФИБРОЭЛАСТОЗ ЭНДОКАРДА

Фиброэластоз эндокарда (ФЭ) означает диффузное утолщение эндокарда, обусловленное пролиферацией фиброзной и эластичной ткани, ведущей к снижению пластичности и ухудшению диастолической функции сердца [1]. ФЭ относится к редким ВПС и в большинстве случаев приводит к гибели в перинатальном периоде в связи со сниженной сократительной способностью миокарда. Поражение может быть изолированным или сочетаться с другими аномалиями.

Этиология ФЭ окончательно неясна. Среди гипотез вероятных причин в настоящее время наиболее

часто называют воспалительные процессы. К возможным причинам относят также аутоиммунные процессы, коллагеновые заболевания, врожденные нарушения обмена веществ. Фактор наследственной передачи также является предметом обсуждения, поскольку описаны наблюдения наследования ФЭ по аутосомно-рецессивному типу или X-сцепленному типу наследования.

Различают следующие формы ФЭ [1].

**А. ФЭ левого желудочка.** Процесс поражения достигает 90%. В соответствии с размерами левого желудочка ФЭ подразделяется на два типа: 1) дилати-

рованный, наиболее частый, при котором левый желудочек значительно увеличен в размерах, форма его шарообразная, а верхушка сердца полностью сформирована левым желудочком, стенка которого утолщена и при этом межжелудочковая перегородка выбухает в полость правого желудочка; 2) контрактильный, при котором размеры левого желудочка нормальные или даже уменьшены. Правый желудочек гипертрофирован и полость его расширена.

**Б. ФЭ правого желудочка.**

**В. Эндомиокардиальный ФЭ (болезнь Девиса)** – массивные фиброзные утолщения эндокарда верхушек желудочков с тромбозом стенки и вовлечением в процесс внутренней части миокарда.

Пренатальная ультразвуковая картина ФЭ зависит от его формы. При дилатационной форме ФЭ размеры левого желудочка значительно расширены, стенка его утолщена, а межжелудочковая перегородка выбухает в полость правого желудочка. Сердце при этом увеличено в размерах и приобретает форму, близкую к шарообразной (рис. 15.71). Полость левого желудочка при контрактильной форме ФЭ имеет нормальные размеры или чаще наблюдается уменьшение размеров левого желудочка (рис. 15.72). Следует отметить, что нередко контрактильную форму

ФЭ пренатально трактуют как гипопластический синдром левых отделов сердца. Отличительной особенностью ФЭ является выраженное повышение эхогенности эндокарда левого желудочка. Согласно данным A. Carceller и соавт. [2], возможен переход дилатационной формы в контрактильную форму ФЭ. Многие авторы указывают на развитие застойной сердечной недостаточности и водянки плода при эндокардиальном фиброэластозе как в пренатальном, так и в постнатальном периодах [3–6].

Пренатальная ультразвуковая диагностика ФЭ возможна с начала II триместра беременности [7]. Однако следует отметить, что ФЭ далеко не во всех случаях может проявиться до 20 нед беременности. Показательным в этом отношении является клиническое наблюдение, описанное L. Hornberger и соавт. [3]. У пациентки 38 лет первое скрининговое ультразвуковое исследование было проведено в 17 нед беременности, в ходе которого не отмечено изменений четырехкамерного среза сердца плода, размеры желудочков были одинаковыми. При дополнительном изучении главных артерий также изменений не было обнаружено, диаметр восходящей аорты составлял 2–2,5 мм. Повторное ультразвуковое исследование было проведено в 25 нед беременности, при кото-



**Рис. 15.71.** Четырехкамерный срез сердца плода при ФЭ левого желудочка. Отчетливо видна выраженная кардиомегалия, значительное расширение полости левого желудочка (стрелка), утолщение и повышение эхогенности его эндокарда.



**Рис. 15.72.** Четырехкамерный срез сердца плода при ФЭ левого желудочка. Контрактильная форма. Отчетливо виден маленький левый желудочек (стрелка), утолщение и повышение эхогенности его эндокарда.



**Рис. 15.73.** Беременность 22 нед. ФЭ. В полости левого желудочка видны множественные гиперэхогенные включения [9].



**Рис. 15.74.** ФЭ левого желудочка. А – В-режим. Б – режим ЦДК. Определяется выраженное снижение кровотока через митральный клапан [9].

ром обнаружено расширение полости левого желудочка, его сократительная способность была резко снижена, а эндокард выглядел гиперэхогенным. В ходе доплерокардиографического исследования плода отмечено выраженное снижение потока крови из левого предсердия в левый желудочек, а также умеренная митральная регургитация. Диаметр восходящей аорты на уровне аортального клапана не превышал 2,5 мм и в ней регистрировался только ретроградный кровоток. На основании полученных данных был выставлен диагноз критического стеноза аорты и ФЭ. В виду неблагоприятного прогноза родители приняли решение прервать беременность.

В исследованиях отечественных авторов срок пренатального обнаружения ФЭ варьировал от 23

до 34 нед, составив в среднем 26,4 нед [8–10]. Наряду с характерными изменениями А.В. Сидорова и соавт. [9] отметили нетипичные пренатальные проявления ФЭ. Во всех 3 представленных ими случаях в полости левого желудочка визуализировались множественные гиперэхогенные включения (рис. 15.73), что дает основание рассматривать их как один из вариантов проявления патологического процесса в клапанном аппарате при ФЭ. Важное дополнительное значение при ФЭ имеет ЦДК, которое позволяет оценить состояние внутрисердечного кровотока (рис. 15.74). Во всех наблюдениях, опубликованных отечественными исследователями, отмечены неблагоприятные перинатальные исходы.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Черстой Е.Д., Кравцова Г.И. Болезни плода, новорожденного и ребенка. Минск: Вышэйшая школа, 1996.
2. Carceller A.M., Maroto E., Fouron J.C. Dilated and contracted forms of primary endocardial fibroelastosis: A single fetal disease with two stages of development // Brit. Heart J. 1990. V. 63. P. 311.
3. Hornberger L.K., Bromley B., Lichter E., Benacerraf B.R. Development of severe aortic stenosis and left ventricular dysfunction with endocardial fibroelastosis in a second trimester fetus // J. Ultrasound Med. 1996. V. 15. № 9. P. 651–654.
4. Tannouri F., Rypens F., Peny M.O. et al. Fetal endocardial fibroelastosis: ultrasonographic findings in two cases // J. Ultrasound Med. 1998. V. 17. № 1. P. 63–66.
5. Newbould M.J., Armstrong G.R., Barson A.J. Endocardial fibroelastosis in infants with hydrops fetalis // J. Clin. Pathol. 1991. V. 44. P. 576.
6. Wolfson D.J., Pepkowitz S.H., Van de Velde R. et al. Primary endocardial fibroelastosis associated with hydrops fetalis in a premature infant // Amer. Heart J. 1990. V. 120. P. 708.
7. Rustico M.A., Benettoni A., Bussani R. et al. Early fetal endocardial fibroelastosis and critical aortic stenosis: a case report // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 3. P. 202–205.
8. Лузянин Ю.Ф., Васильева Е.Ю., Коновалова Т.Н. Фиброэластоз эндокарда: пренатальная диагностика // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 10–12.
9. Сидорова А.В., Ионова С.Г., Цымбалова И.П. и др. Пренатальная диагностика фиброэластоза эндокарда // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 13–16.
10. Тельшева В.М. Пренатальная диагностика фиброэластоза эндокарда в сочетании с атрезией митрального клапана // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 17–18.

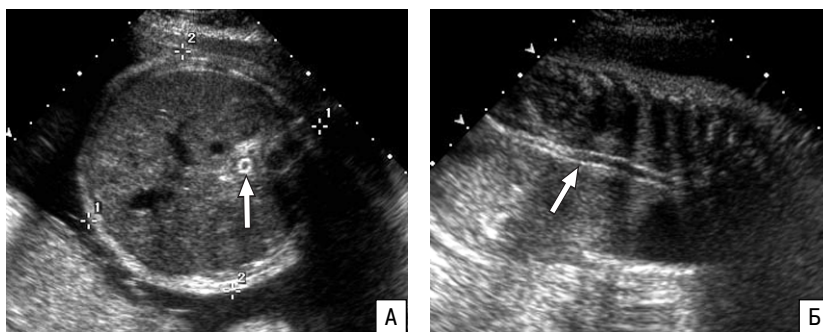
## ИНФАНТИЛЬНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ КАЛЬЦИФИКАЦИЯ

Инфантильная артериальная кальцификация (ИАК) относится к очень редким заболеваниям. В 1990 г. было описано не более 100 случаев этой патологии [1]. Этиология и патогенез ИАК остаются не достаточно изученными, поэтому в большинстве публикаций это заболевание носит название «идиопатической инфантильной артериальной кальцификации». Прогноз при ИАК неблагоприятный, смерть в большинстве случаев наступает в течение первого года жизни из-за прогрессирующей сердечной недостаточности и инфаркта миокарда, так как нередко в патологический процесс вовлекаются коронарные артерии.

Первое описание пренатальной диагностики ИАК в 1990 г. принадлежит R. Spear и соавт. [1]. В опубликованном ими наблюдении была обнаружена не только кальцификация аорты, но и самого сердца. В последующие годы было опубликовано еще несколько случаев пренатальной ультразвуковой диагностики ИАК [2–6], но во всех наблюдениях диагноз

был установлен только во второй половине беременности (рис. 15.75).

В опубликованном нами наблюдении ИАК была заподозрена уже в 13 нед [7]. При оценке сердца плода была обнаружена гиперэхогенная во всех отделах межжелудочковая перегородка (рис. 15.76). Ее эхогенность была настолько высокой, что она была сравнима с эхогенностью костей плода. При этом размеры желудочков и предсердий были практически оди-



**Рис. 15.75.** ИАК. А – поперечное сечение. Б – продольное сечение. Отчетливо видно выраженное повышение эхогенности стенок аорты (стрелка).



**Рис. 15.76.** ИАК. А – четырехкамерный срез сердца плода в 13 нед. Отмечается повышение эхогенности межжелудочковой перегородки (стрелка). Б – срез через аорту в 20 нед. Отчетливо видно повышение эхогенности стенок гипоплазированной аорты (стрелка). В – срез через три сосуда в 20 нед. 1 – легочная артерия; 2 – аорта; 3 – верхняя полая вена.

наковыми, так же как и диаметры главных артерий. Нарушений кровотока через атриовентрикулярные клапаны и клапаны главных артерий не было зарегистрировано не было. Сочетанных пороков не обнаружено. Полученные данные не укладывались ни в одну из описанных нозологических форм, диагностированных в ранние сроки беременности [8].

Наиболее вероятный предположительный диагноз, высказанный консультативно, сводился к ИАК, но она обычно сопровождается изменением аорты, а в представленных цифровых материалах аорта была не изменена. На основании полученных данных и их обсуждения было решено провести контрольное обследование в динамике. В 16 нед беременности отмечено выраженное превалирование диаметра легочной артерии над аортой, что свидетельствовало о формировании ее гипоплазии. В 20 нед беременности на фоне сохраняющейся гиперэхогенной

межжелудочковой перегородки зарегистрировано выраженное повышение эхогенности стенок аорты, диаметр которой был даже меньше диаметра верхней полой вены. Соответственно было обнаружено превалирование размеров правого желудочка над левым. Таким образом, в 20 нед беременности были зарегистрированы характерные изменения аорты, что дало основание установить диагноз ИАК.

Учитывая неблагоприятный прогноз, беременность прервана в 23 нед по медицинским показаниям. При микроскопическом исследовании было обнаружено, что эндокард в области перегородки и левых отделов сердца резко утолщен (в 10–15 раз) за счет разрастания эластических волокон и в меньшей степени коллагеновых, располагающихся параллельными слоями. Внутренняя оболочка аорты утолщена за счет разрастания эластических волокон и очагов петрификации.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Spear R., Mack L.A., Benedetti T.J. et al. Idiopathic infantile arterial calcification: In utero diagnosis // J. Ultrasound Med. 1990. V. 9. P. 473–476.
2. Crum A.K., Lenington W., Jeanty Ph. Aortic calcinosis // TheFetus.net
3. Hajdu J., Marton T., Papp C. et al. Calcification of the fetal heart – four case reports and a literature review // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 11. P. 1186–1190.
4. Haug K., Kohlschmidt N., Dereser-Dennl M. et al. Familial fatal fetal cardiomyopathy with isolated myocardial calcifications: a new syndrome? // Am. J. Med. Genet. 2001. V. 101. № 3. P. 255–258.
5. Eronen M., Pohjavuori M., Heikkila P. Fatal outcome of two siblings with idiopathic arterial calcification of infancy diagnosed in utero // Pediatr. Cardiol. 2001. V. 22. № 2. P. 167–169.
6. Lee I. Case of the week # 129. October 8-21, 2004 // TheFetus.net
7. Блинов А.Ю., Медведев М.В. Ранняя пренатальная диагностика кальцификации сердца // Пренат. Диагн. 2005. Т. 4. № 1. С. 61–63.
8. Медведев М.В. Трансвагинальная эхокардиография: миф или реальность? // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 4. С. 252–262.

## АНОМАЛИЯ УЛЯ

Аномалия Уля – редкая врожденная патология, проявляющаяся выраженной гипоплазией или почти полным отсутствием миокарда одного из желудочков сердца. В основном при данной аномалии поражается миокард правого желудочка. Чаще всего гипоплазия бывает диффузной, хотя возможна очаговая форма. Трикуспидальный клапан может быть нормальным или дисплазированным. В некоторых случаях отмечается стеноз или атрезия легочного клапана. Аномалия Уля обычно диагностируется на секции и составляет 0,1% от числа всех ВПС [1].

В ходе пренатального ультразвукового исследования, в первую очередь обращает на себя внимание выраженная кардиомегалия за счет дилатации пораженного желудочка (рис. 15.77). Миокард желудочка едва различим, а сократительная способность минимальна. Нередко поэтому при аномалии Уля регистрируются признаки застойной сердечной недостаточности (перикардальный, плевральный выпоты, асцит).

Впервые о пренатальной ультразвуковой диагностике аномалии Уля в 24 нед беременности сообщ-

щили G. Wager и соавт. [2]. Е.П. Затикиан и соавт. [3] удалось диагностировать этот порок сердца пренатально в 23–24 нед беременности. В представленном ими наблюдении при ультразвуковом исследовании плода наряду с выраженной дилатацией полости левого желудочка отмечалось выраженное истончение миокарда его задней стенки (1 мм). При этом также констатировано практически полное отсутствие сокращения миокарда левого желудочка в различные фазы сердечного цикла. В плевральной полости определялось небольшое количество свободной жидкости. Отмечена также умеренно выраженная брадикардия – 110 уд/мин. Показатель ударного объема сердца оказался сниженным и составил 70% от средних нормативных величин.

C. Venson и соавт. [4] сообщают о случае, в котором аномалия Уля, обнаруженная в 18–19 нед беременности, была расценена как аномалия Эбштейна и только при патологоанатомическом исследовании был установлен правильный диагноз. Авторы указывают на существенные трудности, возникающие при дифференциальной диагностике аномалии Уля с аномалией Эбштейна в начале II триместра беременности, так как оба этих порока сопровождаются выраженной кардио-мегалией за счет правых отделов сердца. По мнению



**Рис. 15.77.** Четырехкамерный срез сердца плода при аномалии Уля. Отчетливо видны выраженная кардиомегалия, значительная дилатация и истончение стенки левого желудочка (стрелка).

R. Oberhoffer и соавт. [5], ключом к правильной пренатальной диагностике аномалии Уля является визуализация нормального (несмещенного) трикуспидального клапана на фоне дилатированного правого предсердия и истонченного миокарда правого желудочка.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. М.: Медицина, 1980.
2. Wager G.P., Couser R.J., Edwards O.P. et al. Antenatal ultrasound findings in a case of Uhl's anomaly // Amer. J. Perinatol. 1988. V. 5. P. 164.
3. Затикиан Е.П., Демидов В.Н., Стыгар А.М. Пренатальная ультразвуковая диагностика аномалии Уля // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинекоп. Педиатр. 1993. № 2. С. 91–94.
4. Benson C.B., Brown D.L., Roberts D.J. Uhl's Anomaly of the Heart Mimicking Ebstein's Anomaly In Utero // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 10. P. 781–783.
5. Oberhoffer R., Cook A.C., Lang D. et al. Correlation between echocardiographic and morphological investigations of lesions of the tricuspid valve diagnosed during fetal life // Brit. Heart J. 1992. V. 68. P. 580.

## КАРДИОМИОПАТИИ

Под врожденными кардиомиопатиями подразумевают группу различных поражений сердечной мышцы, которые могут быть вызваны многими этиологическими факторами. Это различные инфекционные заболевания, тератогенное воздействие, нарушения

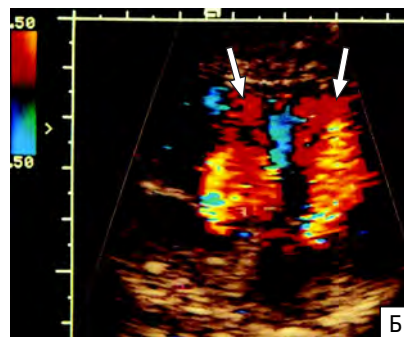
метаболизма и ишемия миокарда в случаях аномального начала левой коронарной артерии и кальциноза коронарных сосудов. Врожденные кардиомиопатии встречаются относительно редко и составляют не более 1% от всех ВПС. Выраженность кардиомиопатии



**Рис. 15.78.** Четырехкамерный срез сердца плода при кардиомиопатии. Отчетливо видны выраженная кардиомегалия и гипертрофия стенок желудочков.



**Рис. 15.79.** Четырехкамерный срез сердца плода при кардиомиопатии в В-режиме (А) и в режиме ЦДК (Б). Отчетливо видны выраженная кардиомегалия, гипертрофия стенок желудочков и регургитация (стрелки) через атриовентрикулярные клапаны.





во многом зависит от этиологии заболевания, а спектр клинических проявлений колеблется от форм, которые становятся заметными только в детском возрасте, до форм, которые приводят к застойной сердечной недостаточности и смерти в пренатальном периоде [1].

При ультразвуковом исследовании плода кардиомиопатии характеризуются кардиомегалией и гипертрофией стенок желудочков (рис. 15.78), а также снижением их сократительной функции [2].

Для оценки сократительной способности миокарда желудочков были предложены несколько формул, но их использование для плода излишне, так как эхографическое изображение настолько очевидно, что дополнительные измерения не нужны. Важное значение имеет доплерэхокардиография для оцен-

ки в первую очередь функционального состояния атриовентрикулярных клапанов, особенно при сочетании кардиомиопатии с признаками неиммунной водянки плода. Выявление регургитационных потоков через атриовентрикулярные клапаны при доплеровском исследовании (рис. 15.79) и признаков застойной сердечной недостаточности при двухмерной эхографии служат угрожающими признаками и часто сопровождаются внутриутробной гибелью.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики кардиомиопатий в конце 90-х годов была достаточно высокой и составила 75%, средний срок обнаружения кардиомиопатий – 20 нед [3]. В 12 (42,8%) из 28 случаев беременности были прерваны ввиду неблагоприятного прогноза.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода / Пер. с англ. Медведева М.В. М.: Медицина, 1994. С. 181–183.
2. Медведев М.В. Допплерэхокардиография плода во второй половине беременности // Допплерография в акушерстве / Под

ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 89–112.

3. Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.

## ДИВЕРТИКУЛЫ/АНЕВРИЗМЫ ЖЕЛУДОЧКОВ

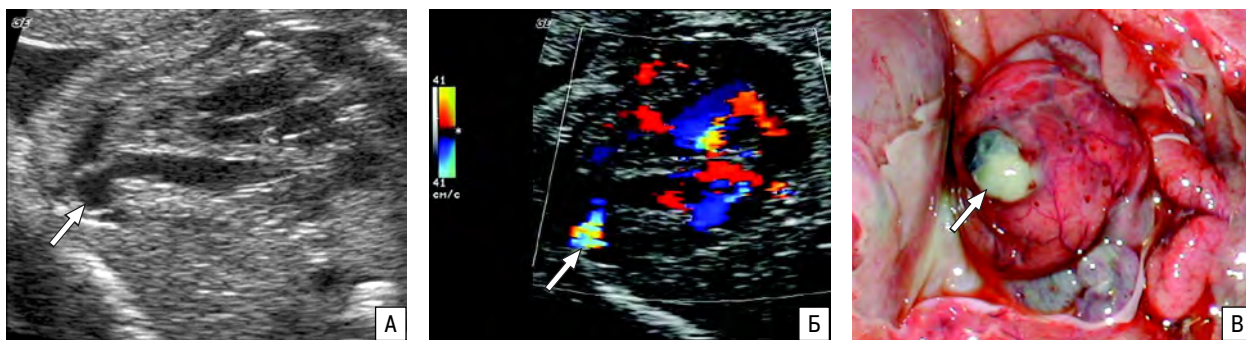
Дивертикулы и аневризмы желудочков относятся к редким ВПС, их частота составляет 0,5 случая на 100 000 новорожденных [1]. Чаще всего они встречаются в левом желудочке. В зависимости от локализации выделяют субаортальный и субмитральный (верхушечный) типы аневризмы. Этиопатогенез дивертикулов/аневризм желудочков сердца у плода до конца не изучен, хотя возможными причинами считают эндокардиальный фиброэластоз, миокардит, ишемические повреждения, воздействие тератогенных факторов, гипергликемию. У 40% детей они протекают без клинических симптомов.

В пренатальном периоде дивертикулы/аневризмы проявляются аномальной формой желудочка (рис. 15.80). В подобных случаях ЦДК позволяет установить связь аневризмы с желудочком и оценить функциональное состояние внутрисердечного кровотока, что имеет важное прогностическое значение [2].

К настоящему времени в отечественной практике только Е.А. Шевченко удалось пренатально диагностировать аневризму левого желудочка в 23 нед [3]. При ультразвуковом исследовании были обнаружены кардиомегалия, гипертрофия мио-



Рис. 15.80. Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при аневризме левого (А) и правого (Б) желудочков (стрелка).



**Рис. 15.81.** Беременность 23 нед. Четырехкамерный срез сердца плода при аневризме левого желудочка (стрелка). А – В-режим. Б – режим ЦДК. В – макропрепарат.

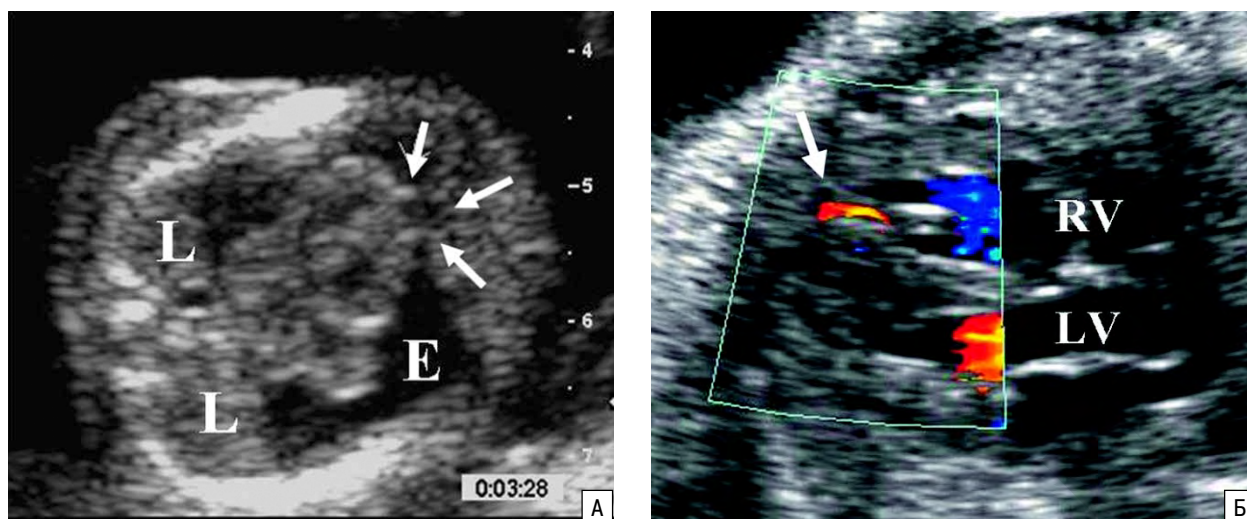
карда до 6,5 мм, перикардиальный выпот (6 мм) и аневризма левого желудочка. Аневризма была видна уже при исследовании в В-режиме в виде тонкостенного округлого образования, имеющего прямое сообщение с полостью левого желудочка (рис. 15.81). В режиме ЦДК была отчетливо видна связь аневризмы с желудочком. Дополнительно у плода при повторном исследовании в 25 нед был диагностирован дефект межжелудочковой перегородки (3 мм). Учитывая полученные данные, семья приняла решение в пользу прерывания беременности. При патологоанатомическом исследовании в области верхушки сердца было обнаружено тонкостенное округлое образование диа-

метром до 6 мм, которое имело прямое сообщение с полостью левого желудочка.

О наибольшей серии случаев пренатальной диагностики аневризм и дивертикулов сердца сообщают Т. Cavalle-Garrido и соавт. [4]. В их исследованиях аневризмы и дивертикулы желудочков сердца плода были обнаружены в 7 случаях в сроки от 18 до 36 нед: верхушечная аневризма левого желудочка средних размеров (2 наблюдения), маленький подклапанный дивертикул правого желудочка (1), маленький верхушечный дивертикул правого желудочка (2), субмитральная аневризма левого желудочка больших размеров (1) и дивертикул больших размеров, исходящий из боковой стенки левого желудочка (1). Два пло-

**Таблица 15.6.** Пренатальная ультразвуковая диагностика и перинатальные исходы при дивертикулах или аневризмах сердца, осложненных перикардиальным выпотом

Авторы	Срок диагностики, нед	Пренатальный диагноз	Перинатальные исходы
D. Carles и соавт., 1995 [5]	13	Дивертикул	Прерывание беременности в 13 нед
J. Johnson и соавт., 1996 [6]	19	Дивертикул, перикардиоцентез в 20 нед	Благоприятный
W. Sepulveda и соавт., 1996 [7]	19	Аневризма, водянка плода	Прерывание беременности в 19 нед
S. Sherman и соавт., 1996 [8]	24	Аневризма, дигоксин	Внутриутробная гибель в 31 нед
T. Cavalle-Garrido и соавт., 1997 [4]	20	Дивертикул, водянка плода, трисомия 18	Внутриутробная гибель
	19	Дивертикул, спонтанное исчезновение перикардиального выпота	Благоприятный
	19	Дивертикул, перикардиоцентез в 20 нед	Благоприятный
	19	Аневризма, водянка	Внутриутробная гибель в 31 нед
I. Cesko и соавт., 1998 [9]	17	Дивертикул	Прерывание беременности в 22 нед
	19	Дивертикул, перикардиоцентез в 20 нед	Благоприятный
E.A. Шевченко, 2004 [3]	23	Аневризма	Прерывание беременности в 22 нед
M. Del Rio и соавт., 2005 [10]	13	Дивертикул, спонтанное исчезновение перикардиального выпота в 20 нед	Благоприятный
F. McAuliffe и соавт., 2005 [11]	13	Дивертикул, перикардиоцентез в 14 нед	Благоприятный
	16	Дивертикул, перикардиоцентез в 16 нед	Благоприятный
F. Prefumo и соавт., 2005 [12]	14	Дивертикул/аневризма, водянка, перикардиоцентез в 16 нед	Благоприятный
	12	Дивертикул/аневризма, спонтанное исчезновение перикардиального выпота	Благоприятный



**Рис. 15.82.** Дивертикул правого желудочка (стрелки) в 16 (А) и 33 (Б) нед беременности. Е – перикардиальный выпот; L – легкие; LV – левый желудочек; RV – правый желудочек [11].

да с выраженными изменениями, сопровождавшимися неиммунной водянкой, умерли внутриутробно. В остальных случаях диагноз был подтвержден при динамическом эхокардиографическом наблюдении после рождения. У всех выживших детей в возрасте от 8 месяцев до 2 лет жизни заболевание протекало без клинических симптомов.

В случаях дивертикула/аневризмы желудочка, сочетающихся с перикардиальным выпотом и неиммунной водянкой нередко наступает антенатальная гибель [1, 3]. В случаях, когда отмечается незначительная или умеренно выраженная регургитация, не сопровождающаяся развитием неиммунной водянки, прогноз благоприятный.

В последние годы некоторыми исследователями для обеспечения благоприятных перинатальных исходов в случаях дивертикулов желудочков сердца, осложненных перикардиальным выпотом, был успешно пренатально осуществлен перикардиоцентез (табл. 15.6). Согласно опубликованным данным, в 6 наблюдениях, в которых был проведен перикардиоцентез, отмечены благоприятные перинатальные исходы. В случаях, когда перикардиоцентез не был осуществлен, благоприятные перинатальные исходы были зарегистрированы только в 3 из 10 наблюдений.

Показательным в этом отношении является клиническое наблюдение, представленное F. McAuliffe и соавт. [11]. При скрининговом ультразвуковом

исследовании в 13 нед у плода было обнаружено расширение воротникового пространства до 4,2 мм и перикардиальный выпот. На основании полученных данных был осуществлен амниоцентез для исключения хромосомных аномалий. Кариотип плода – 46,XY. При повторном обследовании в 16 нед дополнительно был обнаружен выраженный перикардиальный выпот и дивертикул правого желудочка размером 4х6 мм (рис. 15.82). При ЦДК в дивертикуле регистрировался кровоток, легкие плода были компрессированы. Других структурных аномалий не обнаружено. Для предупреждения гипоплазии легких и дальнейшего прогрессирования водянки плода пациентке был предложен перикардиоцентез, в ходе которого было удалено 3 мл серозно-кровянистой жидкости. Сразу после процедуры отмечено полное расправление легких. Тесты перикардиальной и амниотической жидкости на внутриутробные инфекции были отрицательными. При цитологическом исследовании в перикардиальной жидкости были идентифицированы лимфоциты и мезотелиальные клетки, уровень белка составил 18 г/л. При повторных исследованиях скопления перикардиальной жидкости не было выявлено. Размер дивертикула в 33 нед составил 4х7 мм. Однако в 37 нед и после срочных нормальных родов дивертикул правого желудочка больше не обнаружен. В возрасте 10 мес ребенок развивался нормально без признаков сердечно-сосудистых заболеваний.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Concalves L.F., Simms J., Jeanty P. Aneurysm left ventricle // Fetus. 1992. V. 1. P. 7–10.
2. Медведев М.В. Допплерэхокардиография плода во второй половине беременности // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 89–112.
3. Шевченко Е.А. Аневризма (дивертикул) левого желудочка // www.PrenatalDiagn.ru
4. Cavalle-Garrido T., Cloutier A., Harder J. et al. Evolution of fetal ventricular aneurysms and diverticula of the heart: an echocardiographic study // Amer. J. Perinatol. 1997. V. 14. № 7. P. 393–400.
5. Carles D., Maugey-Laulom B., Habboud H. et al. Early prenatal diagnosis of ventricular diverticulum complicated by serous pericardial effusion // Prenat. Diagn. 1995. V. 15. V. 778–780.
6. Johnson J.A., Ryan G., Toi A., Smallhorn J. Prenatal diagnosis of a fetal ventricular diverticulum associated with pericardial effusion:

- a successful outcome following pericardiocentesis // Prenat. Diagn. 1996. V. 16. P. 954–957.
7. Sepulveda W., Drysdale K., Kyle P.M. et al. Congenital left ventricular aneurysm causing hydrops fetalis: prenatal diagnosis with color Doppler ultrasonography // J. Ultrasound Med. 1996. V. 15. P. 327–331.
  8. Sherman S.J., Leenhouts K.H., Utter G.O. et al. Prenatal diagnosis of the left ventricular aneurysm in the late second trimester: a case report // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 7. № 6. P. 456–457.
  9. Cesko I., Hajdu J., Csapo Z.D. et al. Fetal hydropericardium associated with left ventricular diverticulum // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 721–724.
  10. Del Rio M., Martinez J.M., Bennasar M. et al. Prenatal diagnosis of a right ventricular diverticulum complicated by pericardial effusion in the first trimester // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2005. V. 25. № 4. P. 409–411.
  11. McAuliffe F.M., Hornberger L.K., Johnson J. et al. Cardiac diverticulum with pericardial effusion: report of two new cases treated by in-utero pericardiocentesis and a review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2005. V. 25. № 4. P. 401–404.
  12. Prefumo F., Bhide A., Thilaganathan B., Carvalho J.S. Fetal congenital cardiac diverticulum with pericardial effusion: two cases with different presentations in the first trimester of pregnancy // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2005. V. 25. № 4. P. 405–408.

## ТЕТРАДА ФАЛЛО

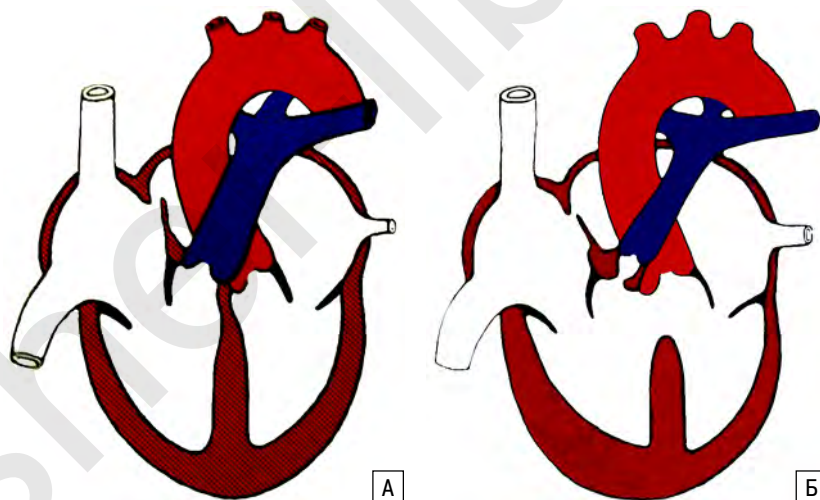
Тетрада Фалло представляет собой сложный порок, включающий несколько сердечных аномалий: дефект межжелудочковой перегородки, декстропозицию аорты, обструкцию выходного отдела легочной артерии и гипертрофию правого желудочка (рис. 15.83). В общей структуре ВПС у живорожденных тетрада Фалло составляет от 4 до 11% [1]. Она является одной из наиболее частых форм ВПС у новорожденных с цианозом.

Пrenатальный диагноз порока устанавливается на основании обнаружения дефекта межжелудочковой перегородки, уменьшения размеров выходного тракта легочной артерии, нарушения непрерывности соединения межжелудочковой перегородки с восходящей аортой, что обусловлено ее декстропозицией, и гипертрофии миокарда правого желудочка (рис. 15.84) [2]. Следует подчеркнуть, что не все из этих признаков выявляются в каждом случае тетрады Фалло в пренатальном периоде.

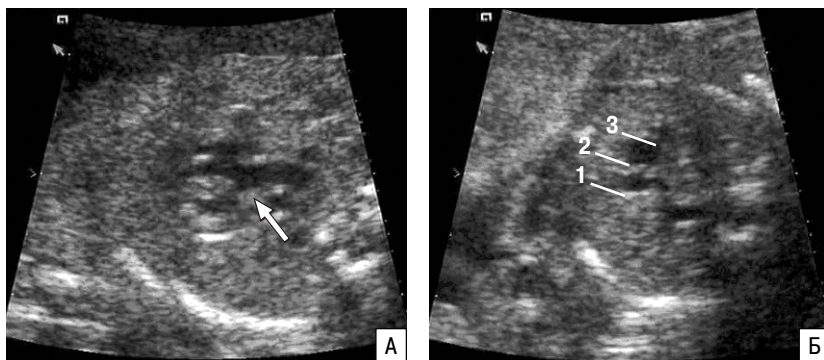
Диагностировать тетраду Фалло при изучении четырехкамерного среза сердца плода достаточно трудно. Согласно данным D. Paladini и соавт. [3], только в 1 из 22 наблюдений тетрады Фалло пренатальный диагноз был заподозрен при изучении четырехкамерного среза сердца плода. Основные признаки, выявляемые при тетраде Фалло в ходе оценки четырехкамерного среза сердца плода, включают дефект межжелудочковой перегородки и гипертрофию правого желудочка. Однако они обнаруживаются не так часто, особенно во II триместре беременности. По данным S. Yoo и соавт. [4], которые диагностировали 20 случаев тетрады Фалло, гипертрофия стенки правого желудочка была отмечена при изучении четырехкамерного среза только у 10

(50%) плодов, а дефект межжелудочковой перегородки – только в 4 (20%) наблюдениях. Следует отметить, что в этом исследовании также было выявлено, что у 8 (40%) плодов наблюдалось изменение положения оси сердца.

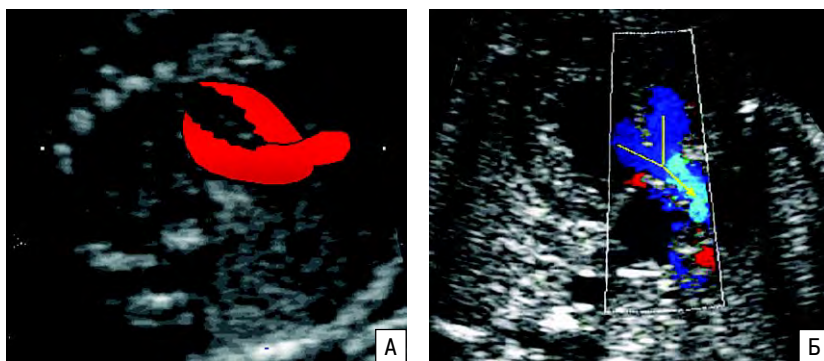
Опубликованные данные о точности пренатальной ультразвуковой диагностики тетрады Фалло про-



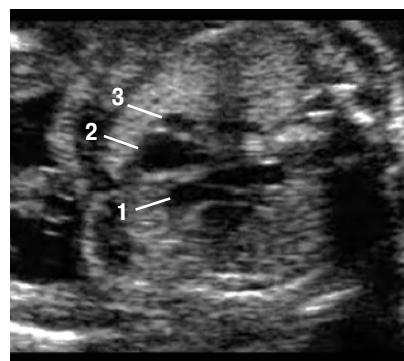
**Рис. 15.83.** Схематическое изображение сердца в норме (А) и при тетраде Фалло (Б), которая характеризуется наличием дефекта межжелудочковой перегородки, декстропозиции аорты, гипоплазии легочной артерии и гипертрофии правого желудочка.



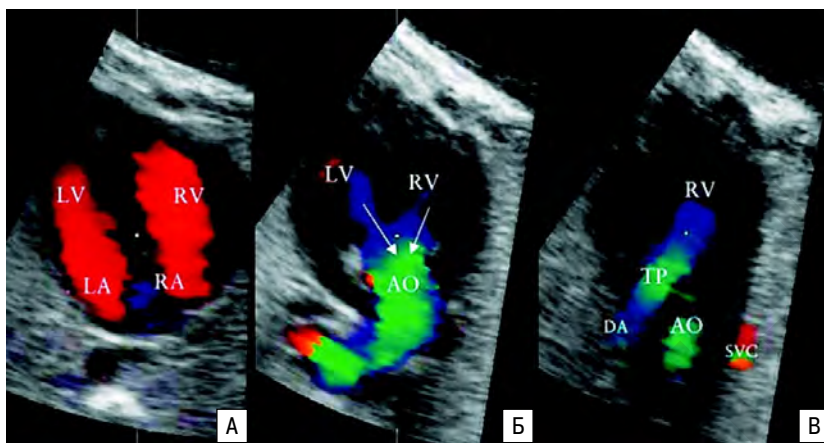
**Рис. 15.84.** Тетрада Фалло. А – срез через восходящую аорту. Отчетливо видны субаортальный дефект межжелудочковой перегородки и декстропозиция аорты (стрелка). Б – срез через три сосуда. 1 – гипоплазированная легочная артерия; 2 – дилатированная аорта; 3 – верхняя полая вена.



**Рис. 15.85.** Тетрада Фалло. «Клешня краба». А – схематическое изображение [13]. Б – режим ЦДК. Видно движение крови из обоих желудочков в аорту.



**Рис. 15.86.** Тетрада Фалло. Срез через три сосуда. 1 – гипоплазированная легочная артерия; 2 – дилатированная аорта; 3 – верхняя полая вена.



**Рис. 15.87.** Тетрада Фалло. Эхограммы получены при использовании режима STIC. А – четырехкамерный срез сердца. Б – срез через аорту (АО). В – срез через три сосуда. LV – левый желудочек; RV – правый желудочек; LA – левое предсердие; RA – правое предсердие; TP – легочный ствол; DA – артериальный проток; SVC – верхняя полая вена.

тиворечивы. По данным Т. Todros и соавт. [5], оценка четырехкамерного среза сердца плода при скрининговом ультразвуковом обследовании беременных в индустриальных районах Северо-Запада Италии (около 5 млн жителей) в 1991–1995 гг. не позволила диагностировать тетраду Фалло ни в одном случае. В то же время в другом крупном регионе Италии при обследовании 7024 беременных в центре пренатальной диагностики в 20–22 нед беременности (1986–1992 гг.) тетрада Фалло была точно диагностирована в 80% случаев [6]. В Норвегии внедрение обязательной оценки четырехкамерного среза сердца при скрининговом обследовании плода в 18 нед беременности позволило увеличить выявляемость тетрады Фалло с 0 до 50% [7]. С. Stoll и соавт. [8] в ходе проведенных исследований установили, что чувствительность эхографии в диагностике тетрады Фалло при скрининговом обследовании в северо-восточных провинциях Франции составляет 22,6%.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точный пренатальный диагноз изолированной тетрады Фалло в конце 90-х годов был установлен только в 15 (15,2%) из 99 случаев [9]. Срок обнаружения тетра-

ды Фалло варьировал от 15 до 32 нед и в среднем составил 21 нед беременности. До 24 нед было диагностировано 11 (73,3%) из 15 случаев. При сочетании тетрады Фалло с экстракардиальными аномалиями точность ее пренатальной диагностики была существенно выше и составила 50% [10].

Следует отметить, что в отличие от скрининговых исследований, проведенных специалистами I уровня, точность дородового обнаружения тетрады Фалло при обследовании в центре пренатальной диагностики существенно выше благодаря в первую очередь обязательной оценке срезов через выходные тракты главных артерий, которые позволяют обнару-

жить типичный субаортальный дефект межжелудочковой перегородки и декстропозицию аорты. По данным центра пренатальной диагностики г. Хайфы (Израиль) [11], точность пренатального обнаружения этого порока составила 79,2%. Согласно результатам, представленным С.Г. Ионовой [12], благодаря внедрению в скрининговое ультразвуковое исследование оценки срезов через главные артерии и через три сосуда за два года работы центра пренатальной диагностики Оренбурга не было пропущено ни одного случая тетрады Фалло.

При использовании режима ЦДК в случаях тетрады Фалло отчетливо регистрируется движение крови из обоих желудочков в аорту за счет ее декстропозиции и дефекта межжелудочковой перегородки. Многие авторы расценивают этот признак практически патогномичным для тетрады Фалло. R. Romero и соавт. [13] предложили даже термин – «клешня краба» (рис. 15.85). Однако следует помнить, что аналогичная картина отмечается и в случаях общего артериального ствола. Поэтому главным дифференциально-диагностическим критерием тетрады Фалло и общего артериального ствола следует считать наличие гипоплазированной легочной арте-

рии, которую лучше всего удается идентифицировать в срезе через три сосуда (рис. 15.86).

По данным S. Yoo и соавт. [4], срез через три сосуда является наиболее ценным при тетраде Фалло и позволяет обнаружить практически все случаи этой формы ВПС. Согласно их результатам, маленькая легочная артерия и дилатированная аорта были обнаружены в 100% наблюдений тетрады Фалло. У двух плодов диагноз был установлен до 20 нед, у 9 – в 20–25 нед, у 4 – в 25–30 нед и у 5 – после 30 нед. В среднем пренатальный диагноз тетрады Фалло был установлен в 26 нед 4 дня.

Новые возможности в точной пренатальной диагностике тетрады Фалло открывает технология STIC, которая позволяет проводить детальный анализ изображений, включая режим ЦДК, в лю-

бой плоскости и в режиме реального времени (рис. 15.87).

Тетрада Фалло не требует специфической тактики ведения. При выявлении этой патологии необходимо комплексное обследование и пренатальное консультирование. Частота сочетанных экстракардиальных пороков, согласно двум сериям, охватывающим 42 наблюдения пренатальной диагностики тетрады Фалло, составляет 30–45% [3, 4]. По результатам этих же исследований, хромосомные аномалии диагностированы у 10–22% плодов; прерывание беременности было осуществлено в 41–45% случаев; из живорожденных выжили 54–81% детей. По данным большинства центров, до взрослого возраста доживает более 90% пациентов, которым была проведена полная коррекция тетрады Фалло [14].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Zuberbuhler J.R. Tetralogy of Fallot // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 998–1017.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 128–129.
- Paladini D., Rustico M., Todros T. et al. Conotruncal anomalies in prenatal life // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. P. 241–246.
- Yoo S.J., Lee Y.H., Kim E.S. et al. Tetralogy of Fallot in the fetus: findings at targeted sonography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 1. P. 29–37.
- Todros T., Faggiano F., Chiappa E. et al. Accuracy of routine ultrasonography in screening heart disease prenatally // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 10. P. 901–907.
- Rustico M.A., Benettoni A., D'Ottavio G. et al. Fetal heart screening in low-risk pregnancies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. № 5. P. 313–319.
- Tegnander E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 6. P. 372–380.
- Stoll C., Alembik Y., Dott B. et al. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 801–807.
- Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
- Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
- Zimmer E.Z., Avraham Z., Sujoy P. et al. The influence of prenatal ultrasound on the prevalence of congenital anomalies at birth // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 7. P. 623–628.
- Ионова С.Г. Совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2005.
- Romero R., Jeanty Ph., Pihu G. Fetal Echocardiography on CD. Part 1.
- Murphy J.G., Gersh B.J., Mair P.D. et al. Long term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot // N. Engl. J. Med. 1993. V. 329. P. 593–599.

## ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

При общем артериальном стволе (ОАС) из сердца выходит один артериальный сосуд, дающий начало системному, коронарному и легочному кровообращению. При этом пороке сердца всегда присутствует дефект межжелудочковой перегородки, над которым располагается единственный выходящий сосуд (рис. 15.88). ОАС подразделяют на три группы в зависимости от морфологии легочной артерии. Первый тип характеризуется наличием общей легочной артерии, которая дает начало правой и левой ветвям приблизительно на одном уровне. При втором и третьем типах ОАС ветви легочных артерий выходят раздельно

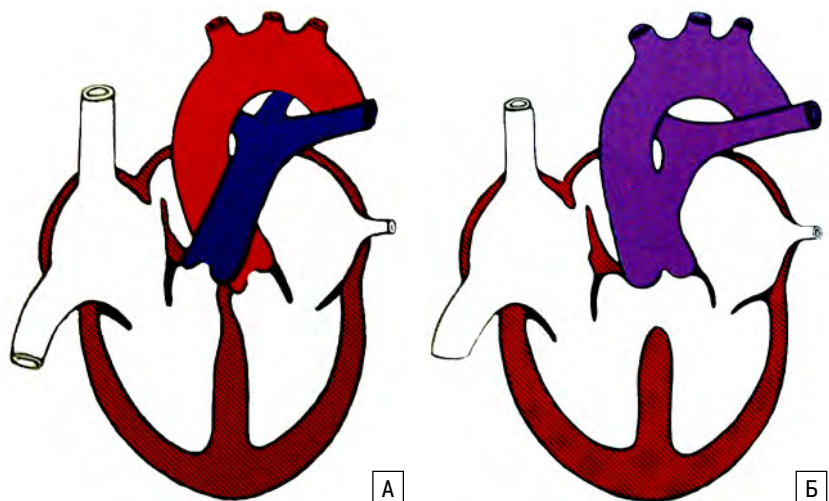


Рис. 15.88. Схематическое изображение сердца в норме (А) и при ОАС (Б).

на различных уровнях. Частота ОАС составляет 1–4% от всех диагностированных ВПС [1]. В 20% случаев ОАС сочетается с экстракардиальными пороками и хромосомными аномалиями.

Эхографическая картина ОАС схожа с тетрадой Фалло, так как при этих пороках визуализируется выносящий сосуд в виде «наездника» (рис. 15.89, 15.90). Дифференциально-диагностическим критерием является наличие общего клапана и отсутствие выно-

сного тракта из правого желудочка [2], что наиболее целесообразно оценивать в срезе через три сосуда.

ОАС редко можно заподозрить, если исследование ограничивается изучением только четырехкамерного среза сердца. Доказательством этого положения служат данные D. Paladini и соавт. [3]. Согласно их результатам, при ОАС anomальное изображение четырехкамерного среза сердца (изменение положения оси) было отмечено только у 2 из 6 плодов.



Рис. 15.89. ОАС. А – нормальный четырехкамерный срез сердца. Б – срез через основание общего выходного тракта. В – срез через три сосуда. Отчетливо виден один общий артериальный сосуд (1). 2 – верхняя полая вена.

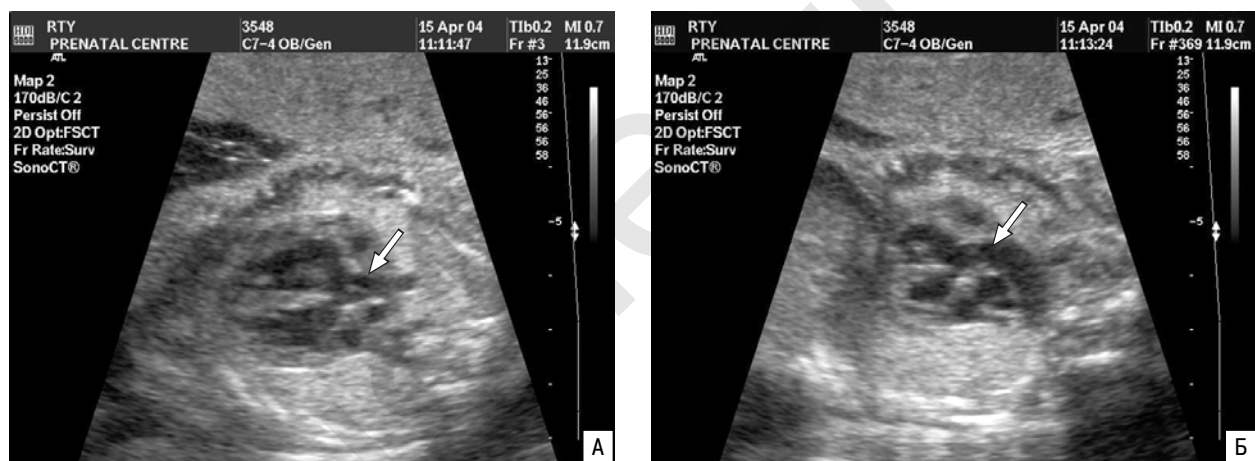


Рис. 15.90. ОАС (стрелка). А – поперечное сечение. Б – продольное сканирование.

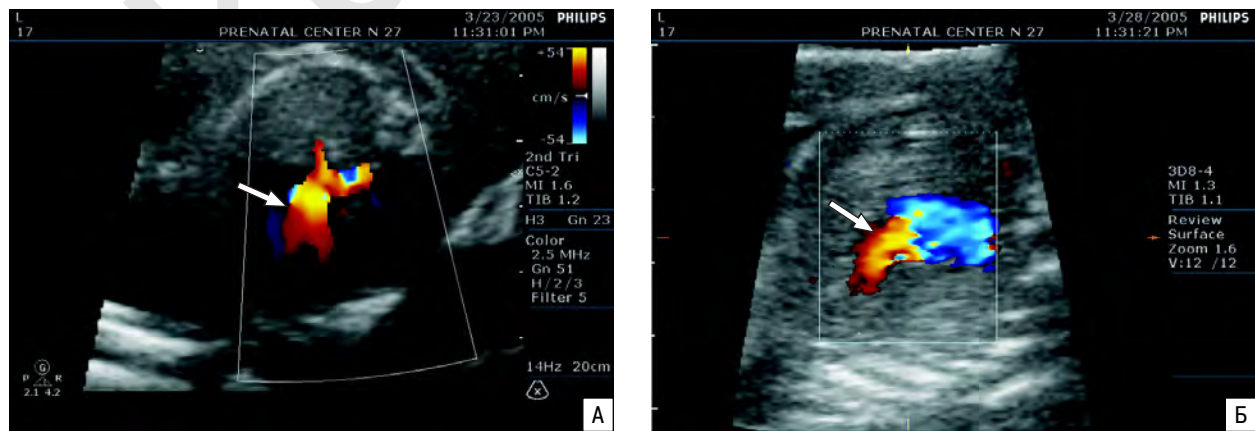


Рис. 15.91. ОАС (стрелка) в разных плоскостях сканирования. Режим ЦДК. Видно движение крови из обоих желудочков в общий выходной тракт.

По данным австралийских исследователей E. Jaeggi и соавт. [4], в серии из 13 случаев ни один ОАС не был обнаружен при использовании только четырехкамерного среза сердца плода. Согласно результатам мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точный пренатальный диагноз изолированного ОАС в конце 90-х годов был установлен только в 2 (16,7%) из 12 случаев [5]. Столь невысокие результаты были получены из-за преимущественно изолированного применения четырехкамерного среза сердца плода при скрининговом ультразвуковом исследовании во второй половине беременности. В случаях сочетанной формы ОАС, когда проводится расширенное обследование сердца при обнаружении экстракардиальных аномалий, точность пренатальной диагностики ОАС была существенно выше и составила 64,7% [6]. Срок обнаружения ОАС в этом исследовании варьировал от 14 до 32 нед и в среднем составил 20 нед беременности.

Для обнаружения ОАС следует использовать эхографические срезы через главные артерии, включая в первую очередь срез через три сосуда [2, 7–9]. При ОАС в режиме ЦДК регистрируется движение крови из обоих желудочков в общий выходящий тракт (рис. 15.91). Пренатальная ультразвуковая диагнос-

тика ОАС возможна уже с конца I триместра беременности при условии использования срезов через главные артерии [10, 11].

До недавнего времени ОАС сопровождался достаточно высокой естественной летальностью: до 6 мес умирало 50–70% детей. В последние годы кардиохирургами были достигнуты существенные успехи в лечении ОАС. Так, по данным австралийских специалистов E. Jaeggi и соавт. [4], из серии 13 случаев ОАС в 7 было осуществлено раннее оперативное лечение, до 6 мес дожили 12 (92,3%) из 13 детей. Наряду с этим следует помнить, что ОАС нередко сочетается с другими пороками и хромосомными аномалиями. Поэтому в сериях пренатальных исследований исходы более скромные. По данным D. Paladini и соавт. [3], из 6 случаев пренатальной диагностики ОАС в 3 наблюдениях произведено прерывание беременности, 2 ребенка умерли в неонатальном периоде и только один остался жив после оперативного лечения. Согласно результатам мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах в конце 90-х гг., из 17 случаев ОАС прерывание беременности было осуществлено в 6 (35,2%) наблюдениях, дожили до года только 4 детей [5].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Mair D.D., Edwards W.D., Julsrud P.R. Truncus arteriosus // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 1026.
- Медведев М.В., Сыпченко Е.В., Юдина Е.В., Мамченко С.И. Ранняя пренатальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола // Ультразвук. Диагн. 1997. № 2. С. 91–93.
- Paladini D., Rustico M., Todros T. et al. Conotruncal anomalies in prenatal life // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. P. 241–246.
- Jaeggi E.T., Sholler G.F., Jones O.D.H., Cooper S.G. Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre- versus postnatally diagnosed major congenital heart disease: a population-based study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 380–385.
- Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
- Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
- Матюшин А.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола с обширным дефектом межпредсердной перегородки // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинекоп. Педиат. 1999. Т. 1. № 1. С. 75–76.
- Смирнов Н.Н. Срез через три сосуда плода: опыт диагностики аномалий магистральных артерий // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 29–34.
- Галкина О.Л., Кондрат Е.В. Общий артериальный ствол: возможности пренатальной диагностики // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 122–124.
- Никитин С.В. Пренатальная трансвагинальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в I триместре беременности // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинекоп. Педиат. 2000. Т. 8. № 1. С. 73–74.
- Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в 11–13 нед беременности // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 1. С. 13–16.

## ТРАНСПОЗИЦИЯ ГЛАВНЫХ АРТЕРИЙ

Транспозиция главных артерий (ТГА) представляет собой результат недостаточной спирализации аортопульмональной перегородки. В зависимости от нарушения конусостволовой сегментации взаиморасположение аорты и легочной артерии может быть различным. В большинстве случаев аорта находится спереди и справа от легочной артерии (рис. 15.92).

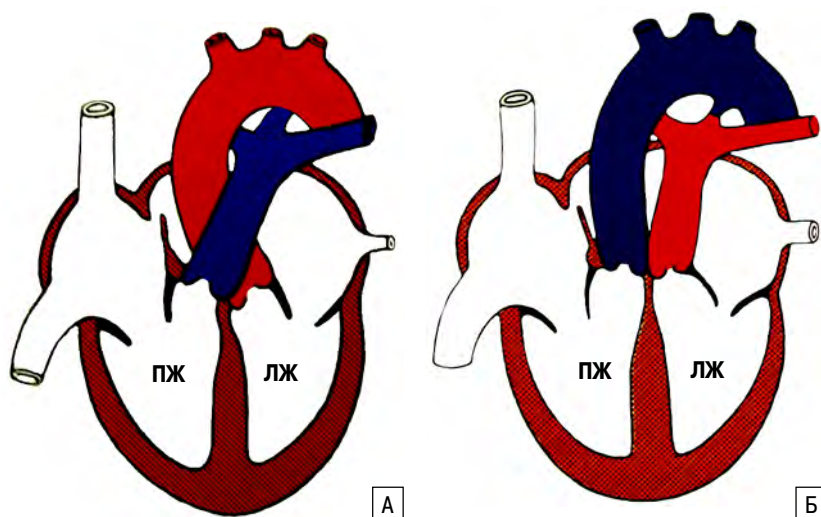
Выделяют две формы ТГА: полную и корригированную. При полной форме ТГА аорта выходит из правого желудочка, а легочная артерия – из левого желудочка. Корригированная ТГА характеризуется предсердно-желудочковой и желудочково-артери-

альной дискордантностью с сохранением физиологического кровотока (рис. 15.93).

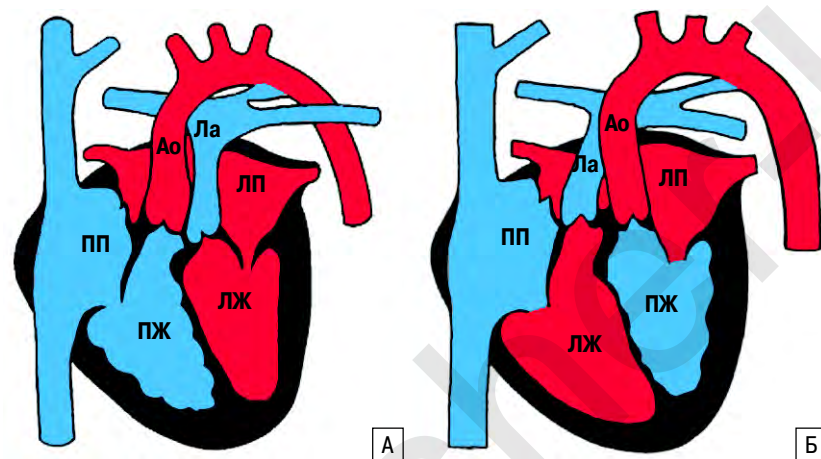
Частота полной формы ТГА составляет 5–7% от всех ВПС [1]. Она является наиболее частым пороком синего типа и вторым по частоте ВПС, обнаруживаемым в младенческом возрасте. Корригированная ТГА составляет в среднем 1,5% от всех ВПС.

ТГА обычно не диагностируется при проведении скринингового ультразвукового обследования, поскольку исследование сердца плода в большинстве случаев ограничивается изучением только четырехкамерного среза, оценка которого не позволяет ис-





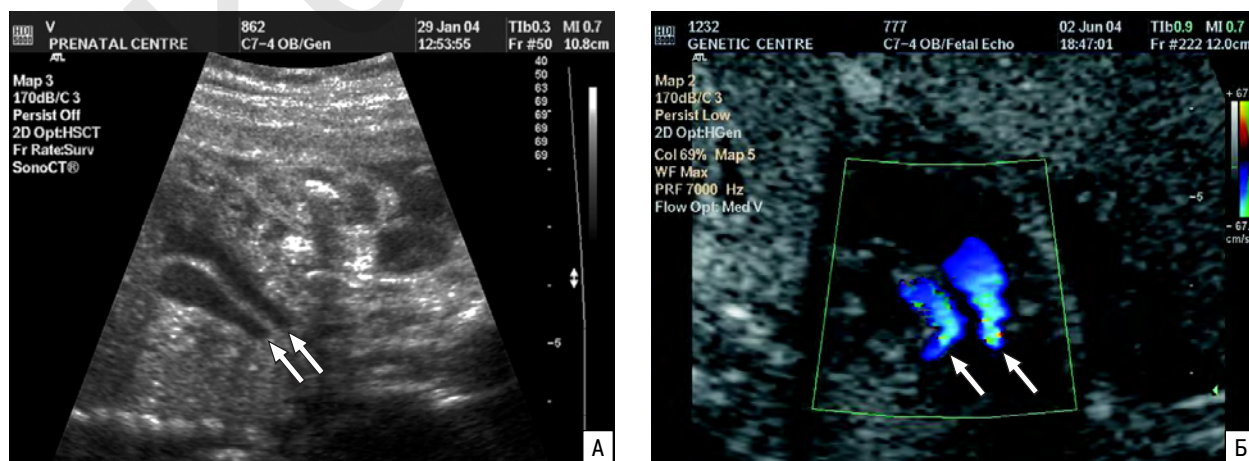
**Рис. 15.92.** Схематическое изображение сердца в норме (А) и при полной форме ТГА (Б), которая характеризуется параллельным выходом сосудов: аорта — из правого желудочка (ПЖ), легочная артерия — из левого желудочка (ЛЖ).



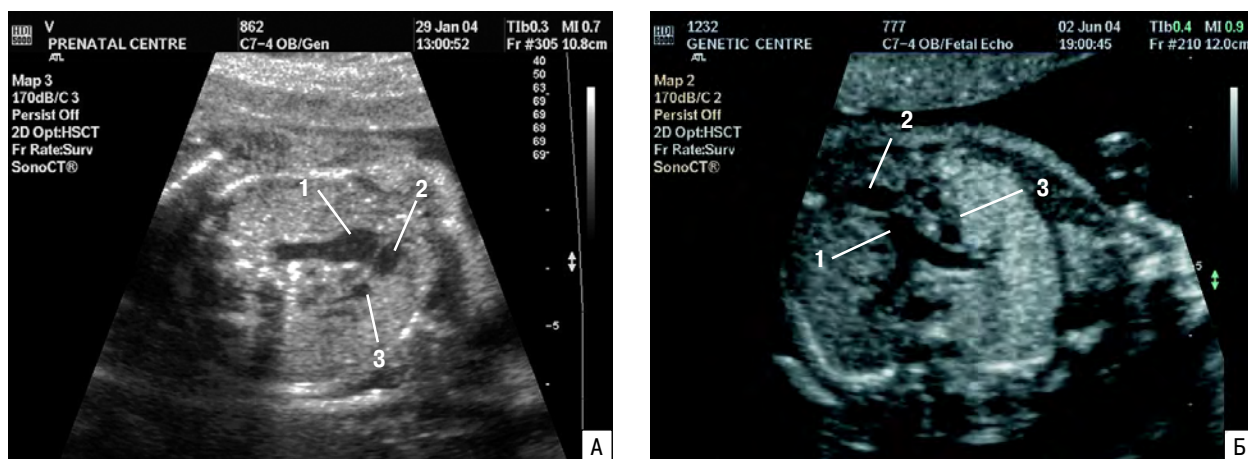
**Рис. 15.93.** Схематическое изображение сердца при полной (А) и корригированной (Б) форме ТГА. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие; Ао — аорта; Ла — легочная артерия.

следовать главные артерии. Так, согласно результатам скринингового ультразвукового обследования 20 248 плодов в 19–22 нед беременности в крупном регионе Германии из 12 случаев пренатальный диагноз ТГА не был установлен ни в одном наблюдении [2]. В то же время по данным E. Tegnder и соавт. [3], в Норвегии внедрение обязательной оценки четырехкамерного среза сердца при скрининговом обследовании плода в 18 нед беременности позволило добиться выявляемости ТГА в 50% случаев за счет в первую очередь обнаружения аномального положения оси сердца. D. Paladini и соавт. [4], располагая опытом пренатальной диагностики 23 случаев ТГА, установили, что аномальное изображение четырехкамерного среза (аномальное положение оси сердца) было отмечено у 12 (52%) плодов.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точный пренатальный диагноз изолированной ТГА в конце 90-х годов был установлен только в 17 (18,7%) из 91 случая [5]. При сочетании ТГА с экстракардиальными пороками и хромосомными аномалиями точность ее пренатальной диагностики была существенно выше за счет расширенного эхокардиографического исследования плода и составила 50% [6]. При анализе аналогичного мультицентрового исследования, проведенного в 17 европейских странах в 1995–1999 гг., было



**Рис. 15.94.** ТГА в 24 (А) и 22 (Б) нед беременности. Отчетливо виден параллельный ход сосудов (стрелки).



**Рис. 15.95.** ТГА в 24 (А) и 22 (Б) нед беременности. Срез через три сосуда. Аорта смещена кпереди. 1 – легочная артерия; 2 – аорта; 3 – верхняя полая вена.

установлено, что точность пренатальной ультразвуковой диагностики ТГА составила 27% [7]. Средний срок обнаружения ТГА в этих исследованиях находился в пределах 20–24 нед беременности. Даже в центрах пренатальной диагностики точность обнаружения ТГА в середине 90-х гг. не превышала 50% [8].

Ключом к пренатальному обнаружению ТГА является визуализация главных артерий с изучением их расположения относительно друг друга. В норме главные артерии, выходя из сердца, перекрещиваются, а при полной форме ТГА они выходят из желудочков параллельно: аорта – из правого желудочка, а легочная артерия – из левого желудочка (рис. 15.94). Для выявления корригированной ТГА необходимо оценивать морфологические особенности строения желудочков, так как их взаимное расположение изменено. Правый желудочек сердца идентифицируется при изучении четырехкамерного среза по наличию характерного трабекулярного строения, а также на основании оценки расположения створок трикуспидального клапана, которые располагаются более апикально в сравнении со створками митрального клапана. Важное прогностическое значение при ТГА имеет исключение сочетанных сердечных аномалий, таких как дефект межжелудочковой перегородки и стеноз легочной артерии.

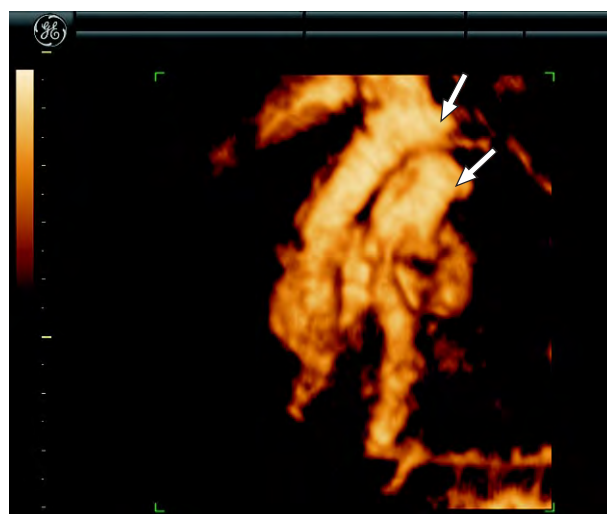
Существенную помощь в обнаружении ТГА окажет внедрение в клиническую практику оценки среза через три сосуда как скринингового теста. Во-первых, получение изображения этого среза не вызывает существенных затруднений. Во-вторых, его оценка занимает считанные секунды. И, самое главное, срез через три сосуда обладает абсолютной информативностью при ТГА у плода, так как этот порок приводит к изменению эхографического изображения взаимного расположения сосудов (рис. 15.95). В норме основание легочной артерии, аорты и верхней полой вены располагается в одну линию, а при ТГА аорта смещается кпереди.

По данным S. Yoo и соавт. [9], срез через три сосуда является наиболее ценным для пренатальной диагностики ВПС, сочетающихся с аномалиями глав-

ных артерий. Согласно их результатам, срез через три сосуда позволил правильно идентифицировать практически все случаи тетрады Фалло и ТГА. Согласно результатам Н.Н. Смирнова [10], при аномалиях главных артерий, включая ТГА, изменения среза через три сосуда были зарегистрированы в 93,3% случаев. По данным С.Г. Ионовой [11], благодаря внедрению в скрининговое ультразвуковое исследование оценки срезов через главные артерии и через три сосуда за два года работы центра пренатальной диагностики Оренбурга не было пропущено ни одного случая ТГА.

Новые перспективы в дородовой диагностике ТГА открывают интенсивно совершенствующие технологии объемной реконструкции, которые позволяют проводить объективную оценку взаимного расположения сосудов и их морфометрических характеристик (рис. 15.96).

Специфической тактики ведения при обнаружении ТГА в пренатальном периоде не существует. Хромосом-



**Рис. 15.96.** Беременность 22 нед. ТГА. Режим «inversion». Отчетливо виден параллельный ход аорты и легочной артерии (стрелки).

ные аномалии и экстракардиальные пороки отмечаются редко. Из живорожденных с ТГА выживает 31–50% детей [4]. В последние годы кардиохирургами были достигнуты существенные успехи в лечении ТГА. Так, по данным австралийских специалистов, до 6 мес с корригированной ТГА в настоящее время доживает

80% детей и 94,8% – с полной формой порока [12]. У подавляющего большинства пациентов, перенесших оперативное лечение и переживших младенческий возраст, патологических симптомов обычно не отмечается, функция миокарда адекватная, признаки нарушений функции коронарных артерий отсутствуют.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

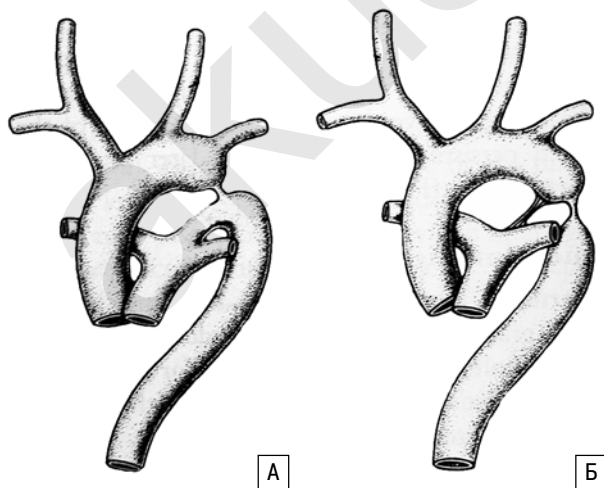
1. Paul M.H., Wernovsky G. Transposition of the great arteries // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 1115–1224.
2. Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 567–576.
3. Tegnander E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 5. № 6. P. 372–380.
4. Paladini D., Rustico M., Todros T. et al. Conotruncal anomalies in prenatal life // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. P. 241–246.
5. Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
6. Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
7. Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
8. Rustico M.A., Benettoni A., D'Ottavio G. et al. Fetal heart screening in low-risk pregnancies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. № 5. P. 313–319.
9. Yoo S.J., Lee Y.H., Kim E.S. et al. Tetralogy of Fallot in the fetus: findings at targeted sonography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 1. P. 29–37.
10. Смирнов Н.Н. Срез через три сосуда плода: опыт диагностики аномалий магистральных артерий // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 29–34.
11. Ионова С.Г. Совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2005.
12. Jaeggi E.T., Sholler G.F., Jones O.D.H., Cooper S.G. Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre- versus postnatally diagnosed major congenital heart disease: a population-based study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. № 5. P. 380–385.

## КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

Коарктация аорты представляет собой сужение ее просвета. Коарктация в большинстве случаев формируется в нисходящей части аорты вблизи места впадения артериального протока (рис. 15.97). Степень выраженности коарктации может быть разной: от минимальной, не требующей коррекции, до критической, при которой необходима операция в пер-

вые дни жизни. Коарктация аорты составляет 6–8% от всех ВПС [1]. Она является четвертой по частоте причиной критического состояния новорожденных при аномалиях сердечно-сосудистой системы.

Четко визуализировать участок коарктации аорты у плода достаточно трудно и удается только в единичных наблюдениях (рис. 15.98). В случаях выражен-



**Рис. 15.97.** Схематическое изображение основных видов коарктации аорты до (А) и после (Б) места впадения артериального протока в нисходящую аорту.



**Рис. 15.98.** Коарктация аорты. Срез через дугу аорты. Отчетливо видно место сужения просвета аорты плода перед впадением артериального протока (стрелка).

**Таблица 15.7.** Диагностическая ценность обнаружения диспропорции размеров желудочков сердца плода при коарктации аорты

Авторы	Количество случаев коарктации	Количество случаев диспропорции размеров желудочков	
		n	%
L. Hornberger и соавт., 1994 [3]	14	8	57,1
G. Sharland и соавт., 1994 [4]	44	14	31,8
D. Brown и соавт., 1997 [5]	21	13	61,9
N. David и соавт., 1997 [6]	18	13	72,2
M. Bronshtein, E. Zimmer, 1998 [7]	13	9	69,2
Всего	110	57	51,8

ной коарктации пренатальный диагноз обычно основывается на обнаружении вторичных изменений при изучении четырехкамерного среза сердца плода: дилатации правого и гипоплазии левого желудочков [2]. Во второй половине 90-х гг. было опубликовано несколько работ, посвященных изучению диагностической ценности этого критерия (табл. 15.7).

Более высокие результаты, полученные в последних работах, по-видимому, связаны с тем, что ультразвуковые исследования проводились в более ранние сроки беременности: N. David и соавт. [6] – до 25 нед; M. Bronshtein, E. Zimmer [7] – в 14–16 нед. Доказательством этому могут служить данные, полученные D. Brown и соавт. [5]. В их исследованиях коарктация аорты отмечена у 8 (62%) из 13 плодов с диспропорцией размеров желудочков до 34 нед и только у 6 (21%) из 29 плодов после 34 нед беременности.

Однако, несмотря на то, что более половины случаев коарктации аорты сопровождается диспропорцией размеров желудочков, что достаточно легко выявляется при изучении четырехкамерного среза сердца плода, во многих исследованиях коарктация аорты не была диагностирована ни у одного плода. Так, согласно результатам скринингового ультразвукового обследования 20 248 плодов в 19–22 нед беременности в крупном регионе Германии (1990–1994 гг.) из 7 случаев пренатальный диагноз коарктации аорты не был установлен ни в одном наблюдении [8]. Аналогичные данные были получены в Норвегии несмотря на внедрение обязательной оценки четырехкамерного среза сердца при скрининговом обследовании плода в 18 нед беременности [9]. Даже в специализированном центре пренатальной диагностики оба случая коарктации аорты были пропущены при эхокардиографическом исследовании [10].

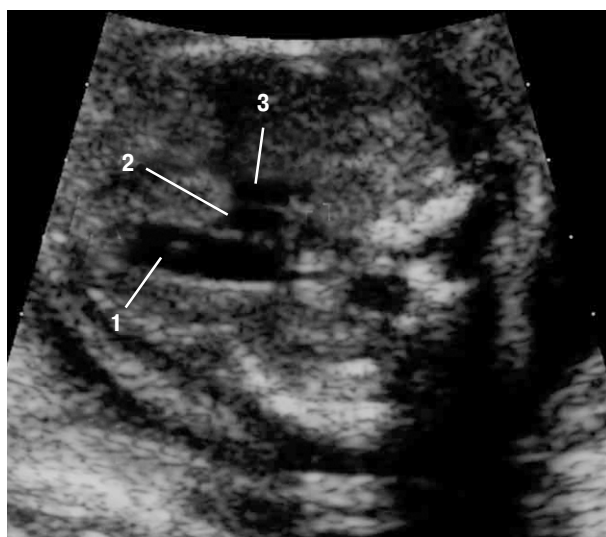
Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точный пренатальный диагноз изолированной коарктации аорты в конце 90-х гг. был установлен только в 9 (15,8%) из 57 случаев [11]. Средний срок обнаружения изолированной коарктации составил 22 нед, при этом 7 из 9 случаев было выявлено до 24 нед. При сочетании коарктации аорты с экстракардиальными пороками и хромосомными аномалиями точность ее пренатальной диагностики была существенно выше за счет расширенного эхокардиографического исследования плода и составила 52% [12].

Ключом к пренатальной диагностике коарктации аорты является комплексный учет данных, получае-

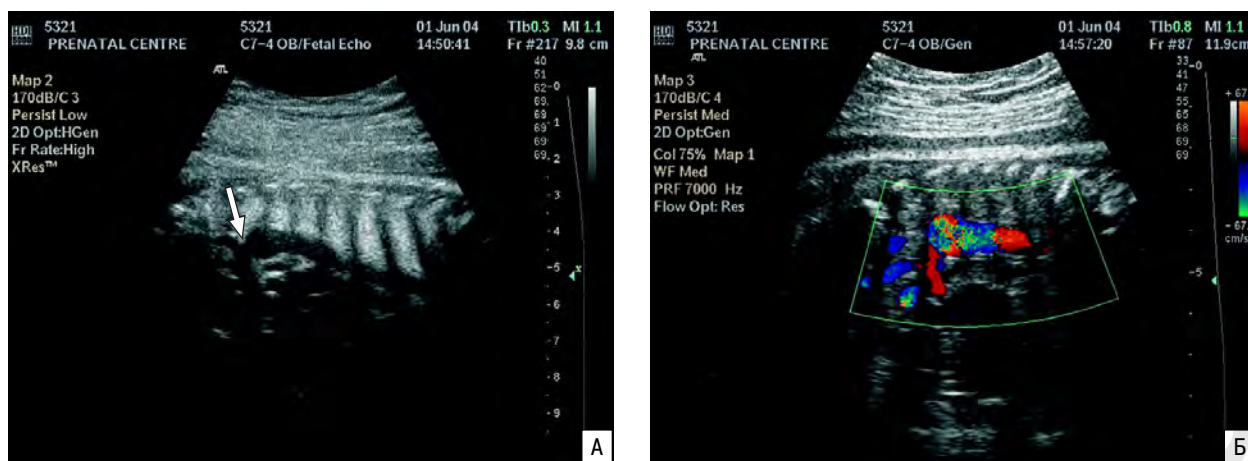
мых как при изучении четырехкамерного среза сердца (дилатация правого желудочка, гипоплазия левого желудочка), так и при оценке самих главных артерий. При наличии коарктации диаметр аорты в среднем в 2 раза меньше диаметра дилатированной легочной артерии. Поэтому для диагностики коарктации аорты следует использовать визуализацию самой аорты, что наиболее целесообразно в скрининговом режиме осуществлять при оценке среза через три сосуда (рис. 15.99).

Окончательный диагноз коарктации аорты устанавливается при использовании среза через дугу аорты, так как чаще всего сужение аорты отмечается в области ее перешейка – на уровне впадения артериального протока. Следует отметить, что сужение может охватывать большой участок аорты вплоть до тубулярной гипоплазии.

Важное дополнительное значение имеет доплерэхокардиографическое исследование, которое при коарктации аорты позволяет выявить ускорение и турбулентный характер кровотока в аорте (рис. 15.100), митральную регургитацию и левоправый шунт через овальное окно [4, 13]. Предполагается, что этот шунт является компенсаторным механизмом, обеспечивающим уменьшение потока крови в левый желудочек и аорту. G. Sharland и соавт. [4]



**Рис. 15.99.** Срез через три сосуда при коарктации аорты. Отчетливо видны дилатированная легочная артерия (1), суженная аорта (2) и неизменная верхняя полая вена (3).



**Рис. 15.100.** Срез через дугу аорты плода при ее коарктации (стрелка) в В-режиме (А) и с использованием ЦДК (Б). Виден турбулентный характер кровотока.

отметили левоправый шунт через овальное окно у 7 из 12 плодов с коарктацией аорты. У оставшихся 5 плодов обнаруживалось как левоправое, так и праволевое направления потоков крови через овальное окно.

Выраженная коарктация аорты относится к летальным состояниям. Умеренная коарктация может

приводить к гипертрофии миокарда левого желудочка, сердечной недостаточности, системной гипертензии и заболеваниям сосудов головного мозга и коронарных артерий. Хирургическое лечение обычно заключается в удалении сегмента коарктации с наложением анастомоза конец в конец. Смертность варьирует от 0 до 24%, составляя в среднем 12% [14].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Beekman R.H. Coarctation of the aorta // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 1111–1132.
2. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 131.
3. Hornberger L.K., Sahn D.J., Kleinman C.S. et al. Antenatal diagnosis of coarctation of aorta: a multicenter experience // *Pediatr. Cardiol.* 1994. V. 23. P. 417–423.
4. Sharland G.K., Chan K.Y., Allan L.D. Coarctation of the aorta: difficulties in prenatal diagnosis // *Brit. Heart J.* 1994. V. 71. P. 70–75.
5. Brown D.L., Durfee S.M., Hornberger L.K. Ventricular discrepancy as a sonographic sign of coarctation of the fetal aorta: how reliable is it? // *J. Ultrasound Med.* 1997. V. 16. № 2. P. 95–99.
6. David N., Iselin M., Blaysat G. et al. Disproportion in diameter of the cardiac chambers and great arteries in the fetus. Contribution to the prenatal diagnosis of coarctation of the aorta // *Arch. Mal. Coeur. Vaiss.* 1997. V. 90. № 5. P. 673–678.
7. Bronshtein M., Zimmer E.Z. Sonographic diagnosis of fetal coarctation of the aorta at 14–16 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. № 4. P. 254–257.
8. Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. P. 567–576.
9. Tegnander E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 6. P. 372–380.
10. Rustico M.A., Benettoni A., D'Ottavio G. et al. Fetal heart screening in low-risk pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. № 5. P. 313–319.
11. Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
12. Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
13. Oztunc F., Eroglu A.G., Aksoy F. Antenatal diagnosis of postductal coarctation of the aorta. A case report // *Turk. J. Pediatr.* 2001. V. 43. № 1. P. 67–69.
14. Петриковский Б.М., Медведев М.В., Юдина Е.В. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика. М.: ПА-ВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 84–86.

## СТЕНОЗ АОРТЫ

Частота врожденного стеноза аорты составляет 3–6% от всех ВПС [1] (рис. 15.101). При стенозе аорты часто отмечается аномальное развитие створок аортального клапана.

Наиболее действенным срезом для пренатальной диагностики аортального стеноза является срез через три сосуда. При выраженном аортальном сте-

нозе отмечается значительное превалирование ее диаметра (постстенотическое расширение) над диаметром легочной артерии (рис. 15.102). Четырехкамерный срез сердца плода при слабо или умеренно выраженном стенозе может иметь нормальное изображение или выявляется умеренно выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка. Только в слу-

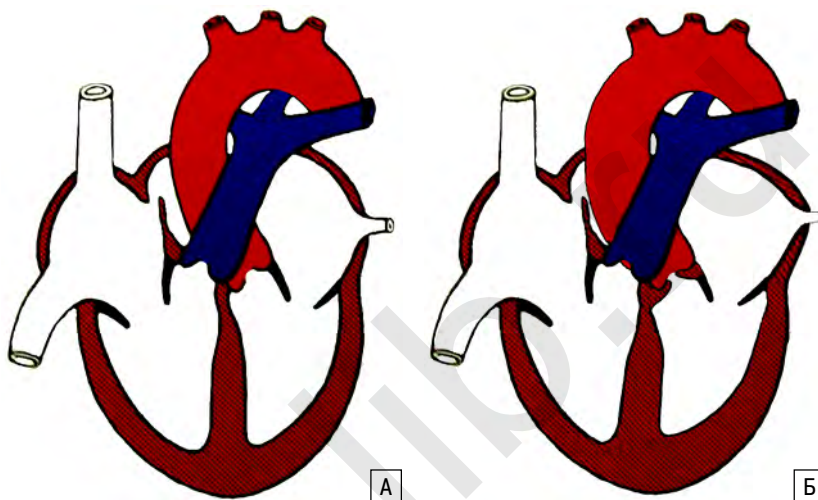
чаях выраженного стеноза аорты регистрируются расширение левого предсердия, митральная регургитация и левосторонний шунт через овальное окно (рис. 15.103, 15.104) [2].

Согласно результатам Ф. McCaffrey и Ф. Sherman [3], которые провели сравнительный анализ данных эхокардиографического исследования плодов с критическим и слабо/умеренно выраженным стенозом, только выраженные формы стеноза аорты сопровождаются достоверными изменениями как четырехкамерного среза сердца, так и размеров сосудов. При этом особую ценность в установлении правильного диагноза приобретают данные динамического эхокардиографического наблюдения.

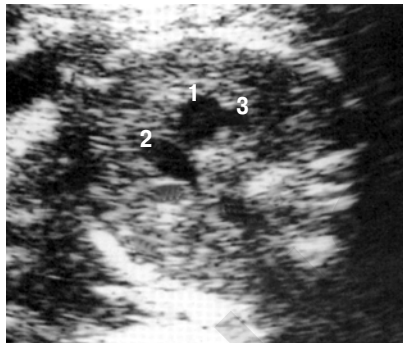
При доплеровском исследовании аортальный стеноз характеризуется наличием высокоскоростного турбулентного потока крови (рис. 15.105) [4]. К неблагоприятным признакам при аортальном стенозе относятся выраженная дилатация левого желудочка, митральная регургитация и застойная сердечная недостаточность (перикардиальный, плевральный выпоты, асцит) [5].

Изолированные стенозы аорты практически не диагностируют-

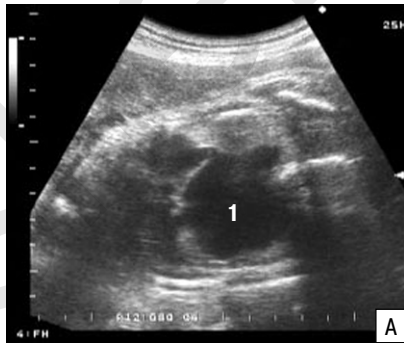
ся при скрининговом ультразвуковом исследовании, так как слабо/умеренно выраженные стенозы не сопровождаются существенными изменениями четырехкамерного среза, который является основным, а в 90-х гг. часто единственным при оценке сердца плода. Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точный



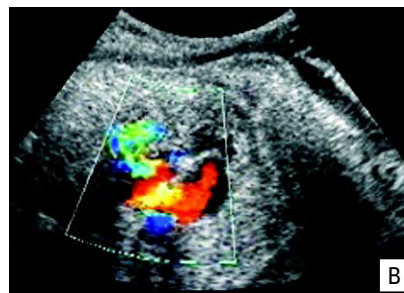
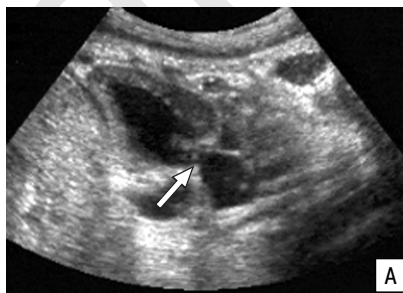
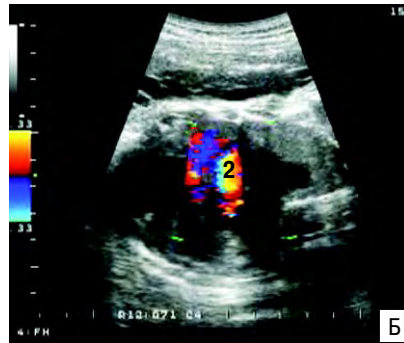
**Рис. 15.101.** Схематическое изображение сердца в норме (А) и при стенозе аорты (Б), который характеризуется клапанным сужением и постстенотическим расширением аорты, дилатацией левого предсердия и гипертрофией миокарда левого желудочка.



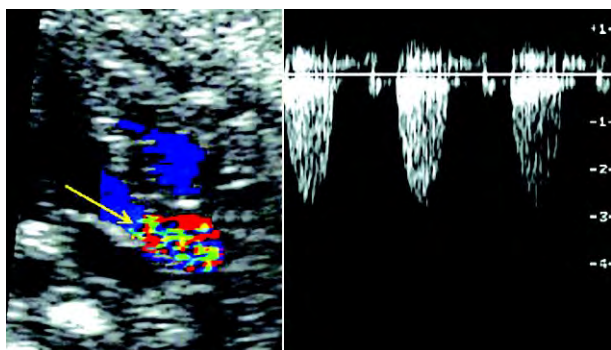
**Рис. 15.102.** Срез через три сосуда при стенозе аорты. Отчетливо видно постстенотическое расширение аорты (1). 2 – легочная артерия; 3 – верхняя полая вена.



**Рис. 15.103.** Четырехкамерный срез сердца при выраженном стенозе аорты. А – В-метод. Б – режим ЦДК. Отчетливо видны расширение левого предсердия (1) и митральная регургитация (2).



**Рис. 15.104.** Стеноз аорты. А – срез через восходящую аорту. Отчетливо видны клапанное сужение (стрелка) и постстенотическое расширение аорты, гипертрофия миокарда левого желудочка. Б – четырехкамерный срез сердца. Виден дефект межжелудочковой перегородки. В – левосторонний шунт через овальное окно в режиме ЦДК.



**Рис. 15.105.** Допплерограмма кривых скоростей кровотока в аорте при ее стенозе, который характеризуется наличием высокоскоростного турбулентного потока крови.

пренатальный диагноз изолированного стеноза аорты в конце 90-х гг. был установлен только в 1 из 32 зарегистрированных наблюдений [6]. При сочетании стеноза аорты с экстракардиальными пороками и хромосомными аномалиями точность его пренатальной диагностики была существенно выше за счет расширенного эхокардиографического исследования плода и составила 57,1% [7].

Исход при стенозе аорты в первую очередь зависит от степени тяжести обструкции выходного

тракта левого желудочка. Смертность при стенозе аорты на первом году жизни не превышает 10%, исключения составляют только случаи критического аортального стеноза, прогноз при которых неблагоприятный, особенно при обнаружении в пренатальном периоде признаков застойной сердечной недостаточности.

В последние годы были предприняты попытки внутриутробной баллонной пластики при выраженном стенозе аортального клапана у плода. Впервые об этой уникальной операции сообщили L. Allan и соавт. [8], которые в 32 нед беременности обнаружили дилатированный левый желудочек со сниженной сократительной функцией миокарда. При доплерэхокардиографическом исследовании выявлены митральная и аортальная регургитации. В 33 нед плоду была произведена установка баллонного катетера диаметром 5 мм через левый желудочек. В 38 нед родилась живая девочка. После повторной дилатации до 6 мм максимальный градиент давления составил 10 мм рт.ст. В возрасте 2 месяцев аортальный градиент увеличился до 85 мм рт.ст.; после использования баллонного катетера диаметром 7 мм отмечено снижение градиента до 15 мм рт.ст. В возрасте 4 лет девочка чувствует себя хорошо, максимальный градиент давления через аортальный клапан составляет 20 мм рт.ст.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

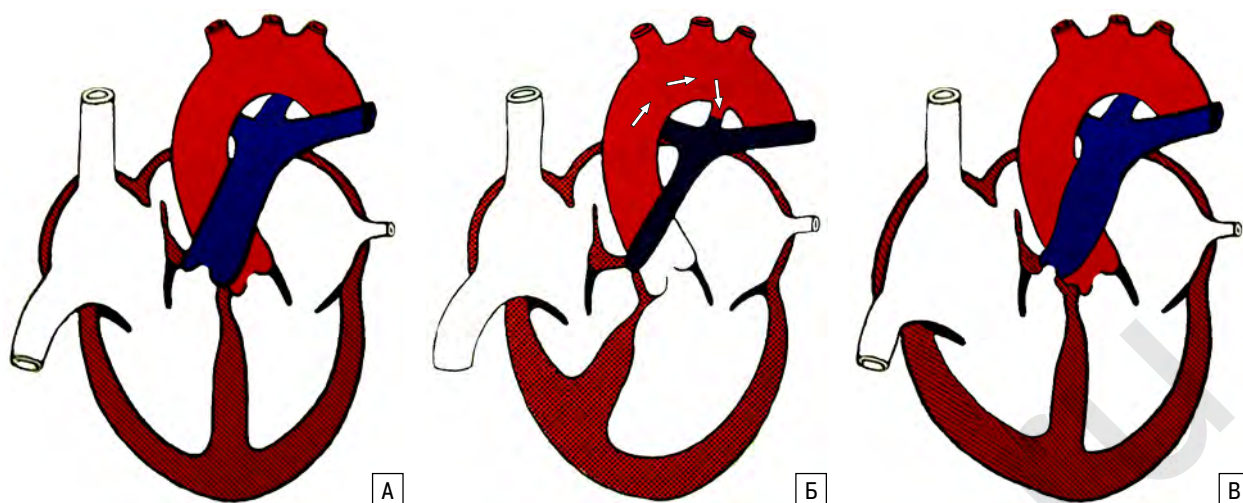
1. Friedman W.F. Aortic stenosis // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 1087–1110.
2. Медведев М.В. Допплерэхокардиография плода во второй половине беременности // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 89–112.
3. McCaffrey F.M., Sherman F.S. Prenatal diagnosis of severe aortic stenosis // *Pediatr. Cardiol.* 1997. V. 18. № 4. P. 276–281.
4. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца // *Акуш. Гин.* 1991. № 11. С. 68–75.
5. Bitar F.F., Byrum C.J., Kveselis D.A. et al. In utero management of hydrops fetalis caused by critical aortic stenosis // *Amer. J. Perinatol.* 1997. V. 14. № 7. P. 389–391.
6. Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
7. Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
8. Allan L.D., Maxwell D.J., Carminati M., Tynan M.J. Survival after fetal aortic balloon valvoplasty // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 2. P. 90–91.

## СТЕНОЗ И АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Стеноз и атрезия легочной артерии (СЛА, АЛА) относятся к обструктивным поражениям выходного тракта правого желудочка, которые являются одними из наиболее частых ВПС и составляют до 20% (рис. 15.106).

По мнению многих исследователей, слабо и умеренно выраженные формы СЛА обычно не диагностируются в пренатальном периоде при проведении скринингового ультразвукового обследования, поскольку ни четырехкамерный срез, ни срезы через главные артерии практически не изменяются при этих формах порока. Да и у новорожденных со слабо и умеренно выраженным СЛА клинические симптомы могут отсутствовать или выражаться в незначительных сердечных шумах. Как правило, эти дети только состоят на учете у детского кардиолога.

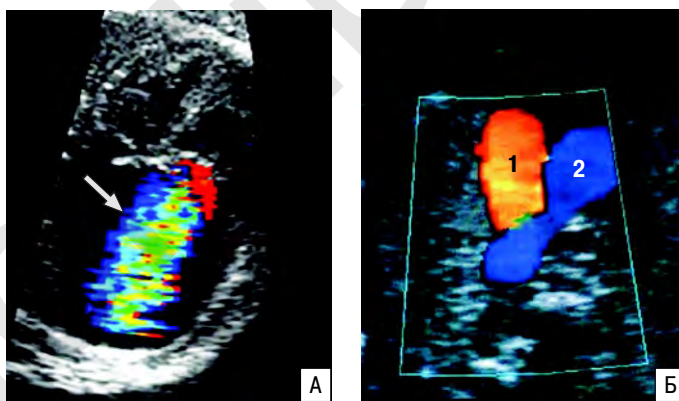
Так, согласно данным E. Tegnander и соавт. [1], в Норвегии обязательное изучение четырехкамерного среза сердца при скрининговом обследовании плода в 18 нед беременности не позволило выявить СЛА ни в одном из 8 случаев. Авторы отметили нормальное изображение четырехкамерного среза сердца плода в 7 из 8 наблюдений. Аналогичные результаты приводят D. Paladini и соавт. [2], которым удалось диагностировать у 3 плодов СЛА, сочетающийся с дефектом межжелудочковой перегородки, только при изучении срезов через главные артерии, так как изображение четырехкамерного среза было нормальным. Даже в центрах пренатальной диагностики СЛА как изолированный, так и в сочетании с другими сердечными аномалиями, не диагностируется почти у 50% плодов [3].



**Рис. 15.106.** Схематическое изображение сердца в норме (А), при АЛА (Б) и СЛА (В). При АЛА отмечается уменьшение просвета легочной артерии и гипоплазия правого желудочка. Стрелками указано направление потока крови в легочную артерию из аорты через артериальный проток (ретроградный кровоток). СЛА характеризуется клапанным сужением и постстенотическим расширением легочной артерии, дилатацией правого предсердия и гипертрофией миокарда правого желудочка.



**Рис. 15.107.** Четырехкамерный срез сердца плода при АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой. Отмечаются дилатация правых отделов сердца и гипертрофия миокарда правого желудочка.



**Рис. 15.108.** АЛА. А – четырехкамерный срез сердца. Видна выраженная трикуспидальная регургитация (стрелка). Б – срез через три сосуда. В легочной артерии (1) регистрируется реверсный кровоток. 2 – аорта.

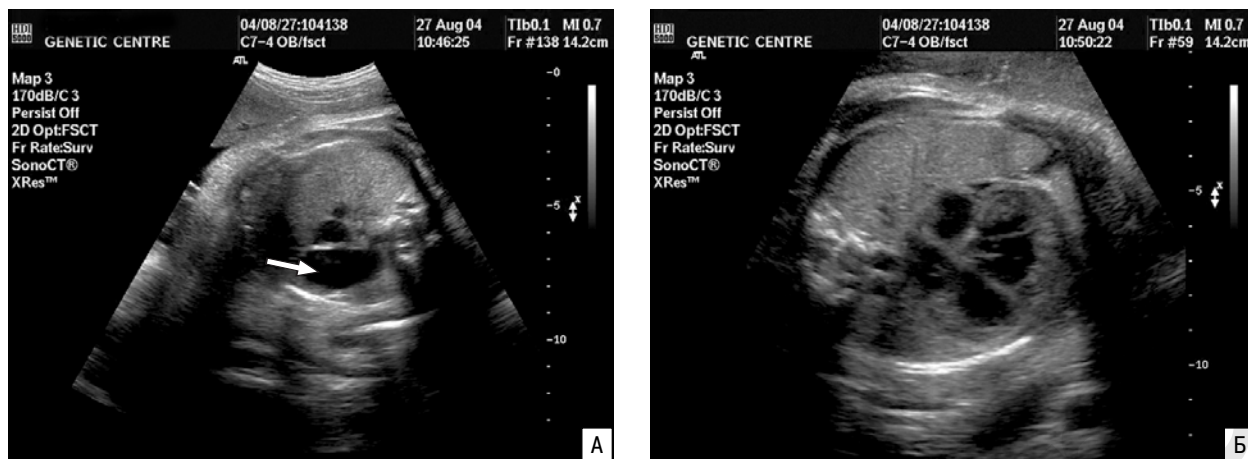
Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точный пренатальный диагноз изолированного СЛА в конце 90-х гг. был установлен только в 6 (8,6%) из 70 случаев [4]. Средний срок обнаружения изолированного СЛА составил 31 нед (23–36 нед). При сочетании СЛА с экстракардиальными пороками и хромосомными аномалиями точность его пренатальной диагностики была существенно выше за счет расширенного эхокардиографического исследования плода и составила 50%. Срок выявления порока при сочетанном СЛА варьировал от 11 до 34 нед и в среднем составил 24 нед [5].

Особое значение имеет пренатальная диагностика критического СЛА и АЛА, так как прогноз в этих случаях не столь оптимистичный, как при слабо и умеренно выраженных формах стеноза. При АЛА легочная артерия имеет маленький диаметр или визуализируется с трудом. АЛА нередко со-

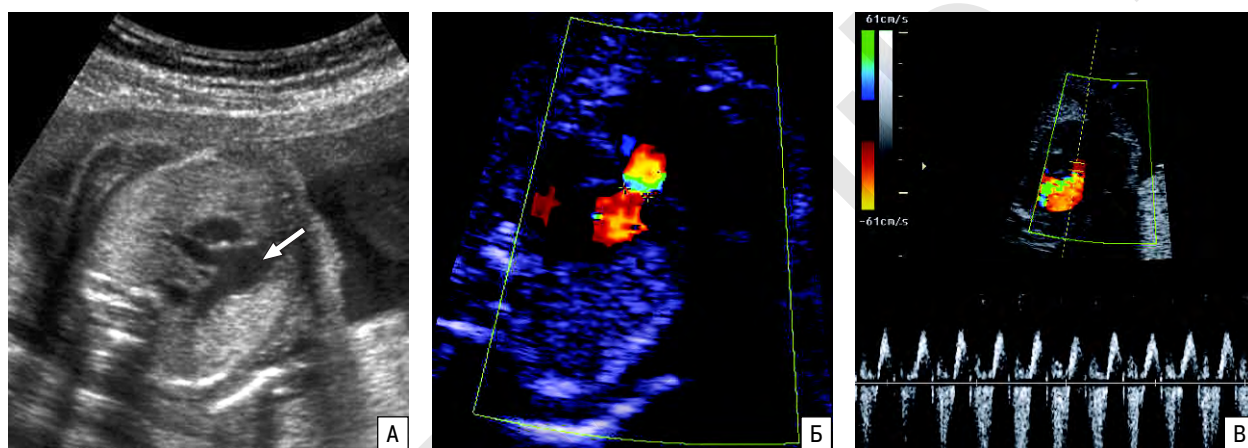
провождается нетипичным расположением легочной артерии. При интактной межжелудочковой перегородке миокард правого желудочка часто гипертрофирован, правое предсердие дилатировано (рис. 15.107). В ранние сроки беременности полость правого желудочка может выглядеть увеличенной, но в более поздние сроки часто становится гипопластичной. Дилатация правого предсердия при АЛА обусловлена трикуспидальной регургитацией. При АЛА кровь в нее поступает из аорты через артериальный проток, прямой поток крови из правого желудочка в легочную артерию отсутствует. Поэтому в легочной артерии при ее атрезии в режиме ЦДК регистрируется реверсный поток крови (рис. 15.108) [6, 7].

При СЛА часто отмечается постстенотическое расширение легочной артерии, размеры правого желудочка могут быть нормальными, увеличенными или уменьшенными в сочетании с гипертрофированны-





**Рис. 15.109.** СЛА. А – срез через три сосуда. Отчетливо видно постстенотическое расширение легочной артерии (стрелка). Б – четырехкамерный срез сердца плода. Видны дилатация и гипертрофия миокарда правого желудочка.



**Рис. 15.110.** СЛА. А – срез через три сосуда. Стрелкой указана расширенная легочная артерия. Б – срез через клапан легочной артерии. Видно сужение легочной артерии на уровне ее клапана. В – доплерограмма кровотока в легочной артерии. Виден турбулентный высокоскоростной кровоток.

ми стенками (рис. 15.109). Выраженный СЛА может приводить к застойной сердечной недостаточности. При доплеровском исследовании выраженный СЛА характеризуется турбулентным высокоскоростным кровотоком (рис. 15.110) [6].

По данным L. Hornberger и соавт. [8], диагностировавших пренатально 6 случаев СЛА в среднем в 25 нед, во всех наблюдениях при изучении четырехкамерного среза сердца отмечены дилатация правого предсердия и гипертрофия правого желудочка. У 3 из 5 плодов трикуспидальная регургитация была выраженной или голосистолической и у 2 – слабой или умеренной. Гипоплазия правого желудочка наблюдалась у 5 из 6 плодов и была умеренно выраженной. Только у одного плода была диагностирована легочная регургитация, сопровождавшаяся выраженной дисплазией клапана легочной артерии.

В исследованиях T. Todros и соавт. [9] было установлено, что из 21 случая АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой пренатальный диагноз в 11 наблюдениях был установлен до 24 нед и в 9 из них (82%) беременность была прервана. Из 12 но-

ворожденных выжили только 50% детей. Ни у одного из выживших детей не было отмечено увеличение размеров правого желудочка, тогда как эта находка была обнаружена у 50% умерших новорожденных. Кроме этого, у умерших детей в 83% случаев пренатально была диагностирована гипертрофия правого желудочка в сравнении с 33% – у выживших детей. Не менее интересные в прогностическом отношении данные были получены в 12 случаях пренатальной диагностики СЛА с интактной межжелудочковой перегородкой. Все дети родились в доношенном сроке и 4 (66,6%) из них умерли в неонатальном периоде. У 3 (75%) из 4 умерших детей в пренатальном периоде был зарегистрирован реверсный кровоток в артериальном протоке, в то время как это изменение было отмечено только у одного (12,5%) из 8 выживших плодов. Хотя в этой работе не было получено достоверных различий среди изученных пренатальных прогностических факторов из-за небольшого количества клинических наблюдений, но их следует учитывать в ходе пренатального консультирования.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Tegnander E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. № 6. P. 372–380.
2. Paladini D., Rustico M., Todros T. et al. Conotruncal anomalies in prenatal life // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. P. 241–246.
3. Bromley B., Estroff J.A., Sanders S.P. et al. Fetal echocardiography: accuracy and limitations in a population at high and low-risk for heart defects // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1992. V. 166. P. 1473.
4. Garne E., Stoll C., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 5. P. 386–391.
5. Stoll C., Garne E., Clementi M. and EUROSCAN Group. Evaluation of prenatal diagnosis of associated congenital heart diseases by fetal ultrasonographic examination in Europe // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. № 4. P. 243–252.
6. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 128.
7. Галкина О.Л., Иванова Т.Л. Атрезия легочной артерии: три варианта пренатальных эхографических проявлений // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 181–184.
8. Hornberger L.K., Benacerraf B.R., Bromley B.S. et al. Prenatal detection of severe right ventricular outflow tract obstruction: pulmonary stenosis and pulmonary atresia // *J. Ultrasound Med.* 1994. V. 13. P. 743–750.
9. Todros T., Paladini D., Chiappa E. et al. Pulmonary stenosis and atresia with intact ventricular septum during prenatal life // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. № 3. P. 228–233.

## ДВОЙНОЙ ВЫХОД ГЛАВНЫХ АРТЕРИЙ ИЗ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Выход аорты и легочного ствола из правого желудочка так же, как и транспозиция главных артерий, характеризуется параллельным ходом сосудов, но они выходят из правого желудочка. Частота двойного выхода главных артерий из правого желудочка (ДВПЖ) составляет около 1% от всех ВПС [1]. Этот порок в изолированном виде, как правило, не встречается. С ним часто сочетаются дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, коарктация аорты и аномалии атриовентрикулярных клапанов (атрезия, стеноз) [2].

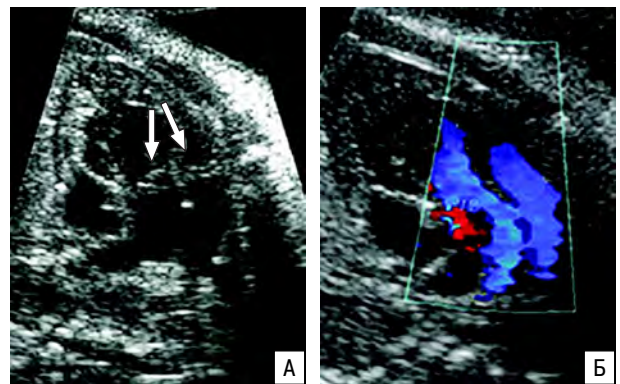
При ДВПЖ в ходе изучения четырехкамерного среза сердца нередко отмечаются аномальное расположение его оси, диспропорция размеров желудочков (выраженное превалирование размеров правого желудочка) и дефект межжелудочковой перегородки, но для диагностики самой формы ВПС необходимо использовать срезы через выходной тракт правого желудочка. ДВПЖ характеризуется обычно параллельным ходом легочной артерии и аорты из правого желудочка. При этом следует помнить, что ДВПЖ можно считать только те случаи, в которых выявляется полный выход из правого желудочка одного сосуда и как минимум более половины диаметра другого артериального ствола [3]. При возникновении затруднений в установлении пренатального диагноза необходимо дополнительно использовать режим ЦДК или энергетического доплеровского картирования (ЭДК), которые позволяют увидеть движение крови из правого желудочка одновременно в оба отходящих от него сосуда (рис. 15.111).

В работе D. Paladini и соавт. [4] сочетанные экстракардиальные аномалии выявлены у 6 (46%) из 13 плодов с ДВПЖ. Хромосомные дефекты диагностированы у 5 (38%) из 13 плодов. Исследователи обнаружили аномальное изображение четырехкамерного среза сердца только у 5 (38%) из 13 плодов. Правильный диагноз был установлен благодаря использованию срезов через главные артерии. В 7 из 13 случаев по желанию пациенток беременность была прервана, в 3 наблюдениях отмечена внутриутробная гибель; выжили только 3 детей.

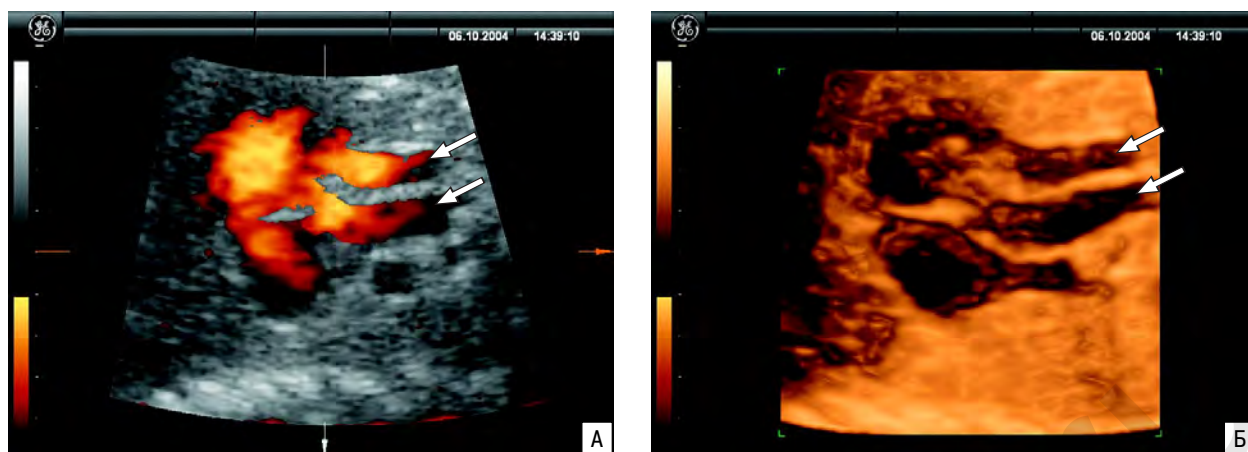
L. Allan и соавт. [5] приводят 6 случаев пренатальной диагностики ДВПЖ в сроки от 16 до 30 нед. В 4 из 6 наблюдений диагноз был установлен до 24 нед бере-

менности. В 3 из 6 случаев отмечен общий атриовентрикулярный клапан, соединявшийся с доминантным правым желудочком, в 3 других наблюдениях были выявлены раздельные атриовентрикулярные соединения, но левый желудочек был представлен рудиментарной структурой. У 5 из 6 плодов выявлен стеноз легочной артерии. Сочетанные экстракардиальные аномалии зарегистрированы также в 5 наблюдениях, включая один случай трисомии 18. У всех плодов с общим атриовентрикулярным соединением обнаружен изомеризм правого предсердия, сочетающийся с центральным расположением печени и асплений. В 3 из 6 случаев по желанию пациенток беременность была прервана, 3 детей умерли в неонатальном периоде.

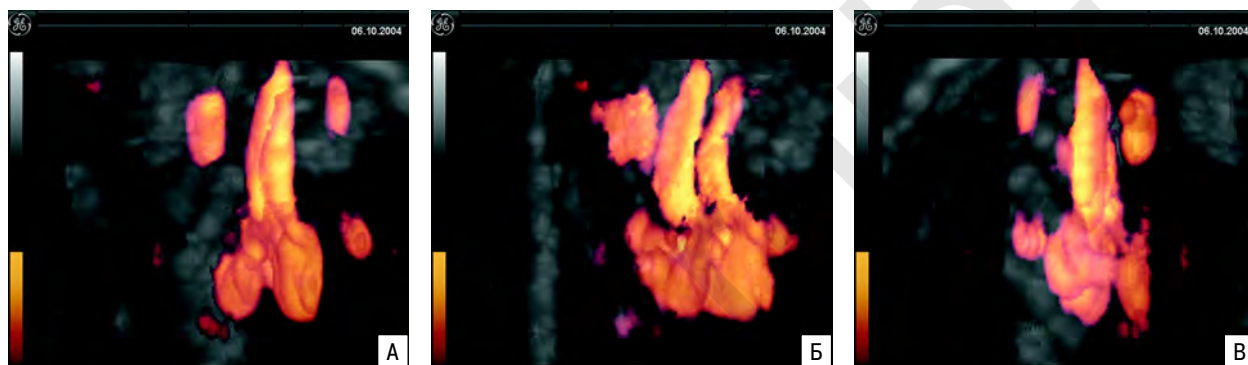
Многие исследователи считают диагностической дилеммой пренатальное обнаружение ДВПЖ, что обусловлено как разнообразием анатомических вариантов порока, так и сходством эхографической картины ДВПЖ с тетрадой Фалло и выраженной декстропозицией аорты. Практически все ведущие специалисты в области пренатальной диагностики ВПС сообщают об ошибках при идентификации ДВПЖ. Так, R. Smith и соавт. [6], работающим в отделении визуализации плода и детской кардиологии одной из



**Рис. 15.111.** ДВПЖ. Срез через выходной тракт правого желудочка. Отчетливо видно отхождение легочной артерии и аорты (стрелки) от правого желудочка в В-режиме (А) и в режиме ЦДК (Б).



**Рис. 15.112.** Беременность 22 нед. ДВПЖ. Эхограммы среза через выходной тракт правого желудочка, полученные с помощью технологии STIC. А – режим ЭДК. Б – объемная реконструкция. Отчетливо виден выход аорты и легочной артерии (стрелки) из правого желудочка.



**Рис. 15.113.** То же наблюдение при использовании режима «прозрачного тела». В разных плоскостях (А–В) сканирования виден выход аорты и легочной артерии из правого желудочка.

крупнейших университетских клиник США, удалось установить правильный диагноз ДВПЖ только у 5 (41,7%) из 12 плодов, хотя в 11 (91,7%) случаях был обнаружен аномальный ход главных артерий. Поэтому авторы относят этот порок к антенатальной диагностической дилемме. В 5 из 12 случаев диагноз ВПС был установлен при скрининговом исследовании и в 7 наблюдениях – после обнаружения аномального четырехкамерного среза сердца на I уровне обследования. Срок обнаружения ВПС колебался от 16 до 38 нед и в среднем составил 24 нед. В 8 из 12 случаев ВПС был выявлен до 24 нед. У 3 плодов был обнаружен аномальный кариотип и у 7 (58%) – экстракардиальные аномалии: агенезия почек, микрогнатия,

омфалоцеле, почечно-печеночно-поджелудочная дисплазия и situs inversus (3 наблюдения). Пациентка, у которой у плода была диагностирована агенезия почек, беременность прервала. Из 11 живорожденных 2 ребенка умерли в первые сутки жизни, из 7 оперированных детей двое умерли после операции.

Новые возможности в точной идентификации ДВПЖ у плода после обнаружения аномальных изображений различных срезов сердца и главных артерий открывает технология STIC, которая позволяет проводить детальный (при необходимости даже ретроспективный) анализ изображений, включая режимы ЦДК и ЭДК, в любой плоскости сканирования (рис. 15.112, 15.113).

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Hagler D.J., Ritter D.G., Puga F.J. Double-outlet right ventricle // Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents / Eds. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989. P. 442–460.
- Медведев М.В. Допплерэхокардиография плода во второй половине беременности // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 89–112.
- Lev M., Bharati S., Meng L. et al. A concept of double outlet right ventricle // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1972. V. 64. P. 2712.
- Paladini D., Rustico M., Todros T. et al. Conotruncal anomalies in prenatal life // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. P. 241–246.
- Allan L.D., Anderson R.H., Cook A.C. Atresia or absence of the left-sided atrioventricular connection in the fetus: echocardiographic diagnosis and outcome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. № 5. P. 295–302.
- Smith R.S., Comstock C.H., Kirk J.S. et al. Double outlet right ventricle: an antenatal diagnostic dilemma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 5. P. 315–319.

## АНОМАЛИИ ВПАДЕНИЯ ВЕРХНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ

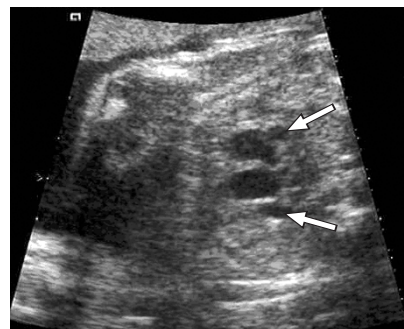
Аномалии впадения верхней полой вены чаще всего представлены либо ее впадением не в правое, а в левое предсердие, либо сохранением левой верхней полой вены, которая не редуцировалась на эмбриональном этапе развития. До недавнего времени считалось, что диагностика аномалий впадения верхней полой вены является одним из наиболее сложных вопросов пренатальной ультразвуковой диагностики ВПС. В настоящее время эта аномалия перешла в разряд легко диагностируемых аномалий при условии скринингового использования среза через три сосуда.

Оценка среза через три сосуда позволяет не только выявлять пороки главных артерий, но и оценивать верхнюю полую вену и исключить аномалии ее впадения [1]. Аномальное впадение верхней полой вены можно заподозрить еще при изучении четырехкамерного среза сердца, так как нередко при этом пороке отмечается расширение коронарного синуса левого предсердия в виде округлого анэхогенного образования (рис. 15.114). При оценке среза через три сосуда верхняя полая вена в обычном месте либо не визуализируется, а определяется слева от легочного ствола, либо их может быть две – одна в типичном месте справа, рядом с вос-

ходящей аортой, другая – слева от легочного ствола (рис. 15.115).

За два года работы в центре пренатальной диагностики г. Оренбурга было выявлено 6 случаев аномалий впадения верхней полой вены, из них в трех наблюдениях этот порок отмечен в изолированном виде, беременности закончились срочными родами, дети развиваются нормально, признаки сердечной недостаточности отсутствуют [2]. В 3 случаях аномалии впадения верхней полой вены сочетались с другими пороками, по поводу которых беременности были прерваны по медицинским показаниям, при патологоанатомическом исследовании пренатально выставленные диагнозы были подтверждены.

Группа исследователей из Франции [3] проанализировала 22 случая пренатально диагностированного расширения коронарного синуса. Во всех наблюдениях эта особенность строения сердца была связана с наличием аномальной левой верхней полой вены, которая была подтверждена постнатальными исследованиями. Специалисты пришли к выводу, что в случаях изолированного аномального впадения верхней полой вены, когда отсутствует сочетанная патология со стороны сердца и других органов, прогноз для жизни и здоровья ребенка благоприятный.



**Рис. 15.114.** Аномальное впадение верхней полой вены в левое предсердие. А – четырехкамерный срез сердца. В левом предсердии определяется расширенный коронарный синус (стрелка). Б – срез через три сосуда. Верхняя полая вена определяется слева от легочного ствола (стрелка).

**Рис. 15.115.** Срез через три сосуда. Отчетливо видны две верхние полые вены – слева от легочного ствола и справа от аорты (стрелки).

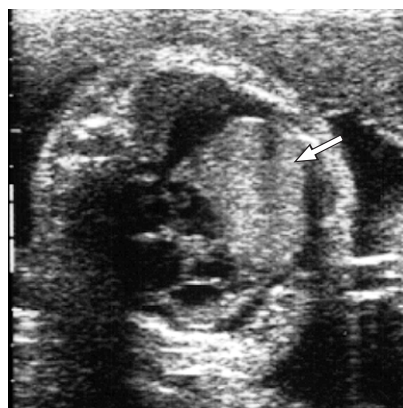
### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Медведев М.В., Брылев А.Г., Маслова Н.В. Пренатальная диагностика аномалии впадения верхней полой вены при использовании среза через три сосуда // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 1. С. 57–62.
- Ионова С.Г. Совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2005.
- Machevin-Surugue E., David N., Verspyck E. et al. Dilated coronary sinus in prenatal echocardiography; identification, associations and outcome // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. P. 898–902.

## ОПУХОЛИ СЕРДЦА

Опухоли сердца относятся к одним из наиболее редких видов врожденных пороков, частота которых составляет 1 случай на 10 000 аутопсий во все воз-

растные периоды [1]. При эхокардиографическом исследовании плода среди всех выявляемых пороков опухоли занимают только 0,14% [2]. В пренатальном



**Рис. 15.116.** Четырехкамерный срез сердца плода при рабдомиоме в 29 (А) и 32 (Б) нед беременности. Видны множественные опухолевые узлы.

**Рис. 15.117.** Рабдомиома сердца плода представлена одиночным опухолевым узлом (стрелка).



**Рис. 15.118.** Перикардиальная тератома (стрелка) при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании [10].

**Рис. 15.119.** Беременность 26 нед. Перикардиальная тератома (стрелка) [33].

периоде и в младенческом возрасте наиболее частой опухолью сердца является рабдомиома. Реже встречается тератома, фиброма, миксома, мезотелиома и гемангиома. В среднем на рабдомиому приходится 40–60% всех врожденных опухолей сердца, на тератому – 19–25% и на фиброму – 15–25%.

Опухоли сердца у плода бывают преимущественно доброкачественными и локализируются в стенках сердца, внутри сердечных камер или соединены с ними, располагаясь снаружи в перикардиальной полости.

Первое описание случая пренатальной ультразвуковой диагностики рабдомиомы, исходящей из межжелудочковой перегородки, принадлежит G. DeVore и соавт. [3]. К настоящему времени в отечественной периодике было опубликовано достаточно большое число наблюдений пренатальной ультразвуковой диагностики рабдомиомы [4–8]. По данным всех специалистов, рабдомиома чаще всего исходит из желудочков и межжелудочковой перегородки, проявляясь как образование однородной структуры повышенной эхогенности. Для рабдомиомы в большинстве случаев (90%) характерно наличие нескольких опухолевых узлов, располагающихся в разных полостях сердца (рис. 15.116). Однако в наших исследованиях были отмечены случаи с одиночными опухолевыми узлами (рис. 15.117). Рабдомиома может приводить к неиммунной водянке плода с наличием гидроторакса и гидроперикарда.

В 50–86% случаев у детей с рабдомиомой сердца выявляется туберозный склероз внутренних органов в виде кальцификатов, преимущественно головного мозга, а также субэпендимальные гамартомы, множественные гамартомы сетчатки и характерное поражение кожи. Многие авторы предлагают рассматривать обнаружение рабдомиомы сердца у плода как пренатальный эхографический маркер туберозного склероза. Поэтому диагноз рабдомиомы может быть заподозрен при наличии указаний в семейном анамнезе на туберозный склероз [9].

Тератомы могут быть интра- и экстраперикардиальными. Чаще всего они имеют характерное сложное строение, представленное как солидным, так и кистозным компонентами, иногда с участками кальцификации (рис. 15.118, 15.119) [10]. Обычно тератома локализуется ближе к основанию сердца и нередко затрагивает аорту и легочную артерию. Поэтому при тератоме сердца очень часто обнаруживается перикардиальный выпот. Выявление перикардиального выпота является достаточно надежным признаком интраперикардиального расположения опухоли, но его не следует расценивать как надежный прогностический признак неблагоприятного перинатального исхода, так как только развитие водянки плода может приводить к внутриутробной гибели.

К настоящему времени нам удалось найти сведения о 32 случаях пренатальной диагностики тератом ин-

**Таблица 15.8.** Пренатальная диагностика и перинатальные исходы при интраперикардиальных тератомах

Авторы	Срок обна- руже- ния, нед	Размер- опухо- ли, см	Пери- карди- аль- ный выпот	Во- дьян- ка	Пери- кар- дио- цент- тез	Перинатальный исход
B. De Geeter и соавт., 1983 [11]	32	5	+	-	-	Успешное хирургическое лечение после родов
S. Rasmussen и соавт., 1987 [12]	32	4	+	+	-	Умер после родов
D. Сур и соавт., 1988 [13]	26	6	+	+	-	Умер после родов
M. Castanon и соавт., 1989 [14]	34		+	-	-	Благоприятный
M. Alegre и соавт., 1990 [15]	36	2	+	-	-	Успешное хирургическое лечение после родов
T. Todros и соавт., 1991 [16]	36	2,6	+	-	-	Успешное хирургическое лечение после родов
A. Banatar и соавт., 1992 [17]	28	4	+	-	+	Успешное хирургическое лечение после родов
V. Catanzarite и соавт., 1994 [18]	23	2,3	+	+	-	Умер после родов
A. Perez-Aytes и соавт., 1995 [19]	35	3	+	+	-	Умер после родов
S. Bruch и соавт., 1997 [20]	25	2,3	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
	25	5,8	+	+	-	Умер после родов
P. Paw, S. Jamieson, 1997 [21]	24	4,5	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
M. Sklansky и соавт., 1997 [22]	20	9	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
S. Riskin-Mashiah и соавт., 1998 [23]	26	4,2	+	+	-	Умер после родов
T. Tollens и соавт., 1998 [24]	26	3,8	+	+	-	Успешное хирургическое лечение после родов
C. Daniels и соавт., 1999 [25]	28	7,5	+	-	-	Успешное хирургическое лечение после родов
K. Fujimori и соавт., 1999 [26]	34	5,4	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
V. Lindner и соавт., 1999 [27]	20	3	+	+	-	Прерывание беременности
I. Valioulis и соавт., 1999 [28]	32	6	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
C. Bovea и соавт., 2000 [29]	34	2,8	+	+	-	Успешное хирургическое лечение после родов
T. Bustamante и соавт., 2000 [30]	30	3,5	+	-	-	Успешное хирургическое лечение после родов
J. Pratt и соавт., 2000 [31]	26	4,5	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
	32	7	-	-	-	Умер после родов
	34	3	+	+	-	Успешное хирургическое лечение после родов
W. Sepulveda и соавт., 2000 [32]	37	4	+	-	+	Успешное хирургическое лечение после родов
M.B. Клипа, О.Н. Омельченко, 2001 [33]	25	3	+	-	-	Прерывание беременности
L. Sbragia и соавт., 2001 [34]	21		+	+	-	Внутриутробная гибель
	24		+	+	-	Внутриутробная гибель
A. Grebille и соавт., 2003 [35]	28		+	+	+	Благоприятный
R. Ragupathy и соавт., 2003 [36]	32		+	-	-	Благоприятный
M. Tollens и соавт., 2003 [37]	29		+	+	+	Благоприятный
J. Ramirez и соавт., 2004 [38]	19	2,6	+	+	-	Прерывание беременности

траперикардиальной локализации (табл. 15.8). Срок их обнаружения варьировал от 19 до 37 нед и в среднем составил 28,5 нед беременности. Общие потери были зарегистрированы в 12 (37,5%) из 32 наблюдений, включая три случая прерывания беременности. Перикардиальный выпот был отмечен у 30 из 32 плодов. В последние годы многие исследователи считают необходимым в случае пролонгирования беременности при наличии перикардиального выпота у плодов с тератомами сердца проводить перикардиоцентез для обеспечения благоприятных перинатальных исходов. Проведенный нами анализ опубликованных наблюдений показал, что при обеспечении этой тактики благоприятные перинатальные исходы были отмечены во всех 10 случаях, тогда как из 18 пролонгированных беременностей без проведения перикардиоцентеза в 50% случаев зарегистрированы перинатальные потери.

Фиброма обычно имеет гомогенное гиперэхогенное строение, аналогичное рабдомиому, но может отмечаться солитарное строение опухолевого узла [39]. В постнатальном периоде в фиброме могут обнаруживаться участки кальцификации и кистозной дегенерации [2]. Отличительной особенностью фибромы от рабдомиомы является то, что она чаще всего локализуется в стенке левого желудочка и представлена не несколькими опухолевыми узлами, а одним [40]. При фиброме нередко наблюдаются аритмии и внутриутробная гибель.

При обнаружении опухоли сердца у плода показано динамическое эхографическое наблюдение для своевременной диагностики нарушений внутрисердечного кровотока, аритмий, перикардиального выпота и водянки, которые оказывают влияние на прогноз.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Romero R., Pilu G., Ghidini A. et al. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk: Appleton & Lange, 1988.
- Holley D.G., Martin G.R., Brenner J.I. et al. Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports // J. Amer. Coll. Cardiol. 1995. V. 26. P. 516-520.
- DeVore G.R., Hakim S., Kleinman C.S., Hobbins J.C. The in utero diagnosis of an interventricular septal cardiac rhabdomyoma by

- means of real time directed, M-mode echocardiography // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1982. V. 143. № 8. P. 967–969.
4. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца // Акуш. Гинек. 1991. № 11. С. 68–75.
  5. Порошина Н.И., Волкова И.И., Новикова Н.П. и др. Пренатальная диагностика рабдомиомы сердца // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиат. 1994. № 1. С. 83–85.
  6. Баиндурова Л.А., Травина М.А., Ходорченко Ю.И., Вильчинский Ю.Л. Случай пренатальной диагностики опухоли сердца // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинек. Педиат. 2000. № 3. С. 219–222.
  7. Галкина О.Л., Савельева Н.А., Поддубная И.В. Случай пренатальной диагностики рабдомиомы сердца // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 40–42.
  8. Добрынина Н.В., Никитина Н.В., Шаманская Е.Р., Сумина М.Г. Пренатальная диагностика рабдомиомы сердца // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 2. С. 107–109.
  9. Journel H., Roussey M., Plais M.H. Prenatal diagnosis of familial tuberos sclerosis following detection of cardiac rhabdomyoma by ultrasound // Prenat. Diagn. 1986. V. 6. № 4. P. 283–289.
  10. Guerrero L.D., Olavarria A.S. Pericardial teratoma // TheFetus.net, 2000.
  11. De Geeter B., Kretz J., Nisand I. et al. Intrapericardial teratoma in a newborn infant: use of fetal echocardiography // Ann. Thorac. Surg. 1983. V. 35. P. 664–665.
  12. Rasmussen S., Hwang W., Harder J. et al. Intrapericardial teratoma. Ultrasonic and pathological features // J. Ultrasound Med. 1987. V. 6. P. 159–162.
  13. Cyr D., Guntheroth W., Nyberg D. et al. Prenatal diagnosis of a intrapericardial teratoma. A cause for nonimmune hydrops // J. Ultrasound Med. 1988. V. 7. P. 87–90.
  14. Castanon M., Mayol J., Muler Melia J. et al. Neonatal intrapericardial teratoma // Cir. Pediatr. 1989. V. 2. P. 38–39.
  15. Alegre M., Torrents M., Carreras E. et al. Prenatal diagnosis of intrapericardial teratoma // Prenat. Diagn. 1990. V. 10. P. 199–202.
  16. Todros T., Gaglioti P., Presbitero P. Management of a fetus with intrapericardial teratoma diagnosed in utero // J. Ultrasound Med. 1991. V. 10. P. 287–290.
  17. Benatar A., Vaughan J., Nicolini U. et al. Prenatal pericardiocentesis: its role in the management of intrapericardial teratoma // Obstet. Gynecol. 1992. V. 79. P. 856–859.
  18. Catanzarite V., Mehalek K., Maida C., Mendoza A. Early sonographic diagnosis of intrapericardial teratoma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. P. 505–507.
  19. Perez-Aytes A., Sanchis N., Barbal A. et al. Non-immunological hydrops fetalis and intrapericardial teratoma: a case report and review // Prenat. Diagn. 1995. V. 15. P. 859–863.
  20. Bruch S., Adzick S., Reiss R., Harrison M. Prenatal therapy for pericardial teratomas // J. Pediatr. Surg. 1997. V. 32. P. 1113–1115.
  21. Paw P., Jamieson S. Surgical management of intrapericardial teratoma diagnosed in utero // Ann. Thorac. Surg. 1997. V. 64. P. 552–554.
  22. Sklansky M., Greenberg M., Lucas V., Gruslin-Giroux A. Intrapericardial teratoma in a twin fetus: diagnosis and management // Obstet. Gynecol. 1997. V. 89. P. 807–809.
  23. Riskin-Mashiah S., Moise J., Wilkins I. et al. In utero diagnosis of intrapericardial teratoma: a case for in utero open fetal surgery // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 1328–1330.
  24. Tollens T., Casselman F., Devlieger H. et al. Fetal cardiac tamponade due to an intrapericardial teratoma // Ann. Thorac. Surg. 1998. V. 66. P. 559–560.
  25. Daniels C., Cohen D., Phillips J., Rowland D. Prenatal detection of a pericardial teratoma // Circulation. 1999. V. 99. P. 1–2.
  26. Fujimori K., Honda S., Akutsu H. et al. Prenatal diagnosis of intrapericardial teratoma: a case report // J. Obstet. Gynaecol. Res. 1999. V. 25. P. 133–136.
  27. Lindner V., Gasser B., Favre R. et al. Anasarque foeto-placentaire et teratome intra-pericardique foetal. A propos d'un cas de diagnostic antenatal // Ann. Pathol. 1999. V. 19. P. 131–134.
  28. Valioulis I., Aubert D., Lassauge F., Slimane M. Intrapericardial teratoma diagnosed prenatally in a twin fetus // Pediatr. Surg. Int. 1999. V. 15. P. 284–286.
  29. Bovea C., Fernandez G., Matallin P. et al. Diagnostico prenatal de un teratoma intracardiaco: a proposito de un caso // Prog. Diag. Prenat. 2000. V. 12. P. 74–78.
  30. Bustamante T., Azpeitia J., Miralles M. et al. Prenatal sonographic detection of pericardial teratoma // J. Clin. Ultrasound. 2000. V. 28. P. 194–198.
  31. Pratt J., Cohen D., Mutabagani K. et al. Neonatal intrapericardial teratomas: clinical and surgical considerations // Cardiol. Young. 2000. V. 10. P. 27–31.
  32. Sepulveda W., Gomez E., Gutierrez J. Intrapericardial teratoma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 15. P. 547–548.
  33. Клипа М.В., Омельченко О.Н. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики тератомы сердца у плода // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. Т. 9. № 1. С. 63–64.
  34. Sbragia L., Paek B.W., Feldstein V.A. et al. Outcome of prenatally diagnosed solid fetaltumors // J. Pediatr. Surg. 2001. V. 8. P. 1244–1247.
  35. Grebille A.G., Mitanchez D., Benachi A. et al. Pericardial teratoma complicated by hydrops: successful fetal therapy by thoracoamniotic shunting // Prenat. Diagn. 2003. V. 23. P. 735–739.
  36. Ragupathy R., Nemeth L., Kumaran V. et al. Successful surgical management of a prenatally diagnosed intrapericardial teratoma // Ped. Surg. Int. 2003. V. 19. P. 737–739.
  37. Tollens M., Grab D., Lang D. et al. Pericardial teratoma: prenatal diagnosis and course // Fetal Diagn. Ther. 2003. V. 18. P. 432–436.
  38. Ramirez J.A., Mon C.R., Perez E.O. et al. Fetal intrapericardial teratoma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 23. P. 416–418.
  39. Munoz H., Sherer D.M., Romero R. et al. Prenatal sonographic findings of a large fetal fibroma // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 6. P. 479–481.
  40. Malish T.W., Jeanty P. Cardiac fibroma // Fetus. 1991. V. 1. P. 1–6.

# Глава 16

## ПЕРЕДНЯЯ БРЮШНАЯ СТЕНКА

### ОМФАЛОЦЕЛЕ

Омфалоцеле представляет собой дефект передней брюшной стенки в области пупочного кольца с образованием грыжевого мешка с внутрибрюшинным содержимым, покрытого амниоперитонеальной мембраной (рис. 16.1).

Дефект локализуется по средней линии и может быть центральным, эпигастральным и гипогастральным. Чаще всего грыжевое содержимое представлено петлями кишечника, желудком и печенью, покрытых мембраной, состоящей из двух слоев: внутреннего (брюшина) и наружного (амнион). Размер дефекта варьирует от очень небольшого до 10 см, что определяется содержимым грыжи.

Частота омфалоцеле колеблется от 1,2 до 3,0 на 10 000 родов [1, 2]. Согласно данным французских исследователей С. Stoll и соавт. [3], за период с 1979 по 1998 г. частота омфалоцеле составила 2,18:10 000. По данным мультицентрового исследования, проведенного в 11 странах Европы в 1996–1998 гг., омфалоцеле было зарегистрировано с частотой 1,98:10 000 [4]. В ходе этого исследования были отмечены значи-

тельные колебания частоты омфалоцеле – от 0,15 на Сицилии до 6,09 в Оксфорде. По данным О.И. Гусевой [5], частота омфалоцеле в Нижнем Новгороде возросла в последние годы (1997–2003 гг.) от 0,66 до 1,8 на 10 000.

Преобладающий возраст матерей при омфалоцеле находится в диапазоне от 25 до 29 лет (43,1%) [6]. Среди факторов риска возникновения омфалоцеле выделены курение и употребление лекарственных препаратов во время беременности. При этом пороке преобладают мальчики, в среднем соотношение мальчиков к девочкам составляет 3:2.

Пренатальная ультразвуковая диагностика омфалоцеле основана на обнаружении образования округлой или овальной формы, заполненного органами брюшной полости и примыкающего к передней брюшной стенке (рис. 16.2). Пуповина прикрепляется непосредственно к грыжевому мешку, что достаточно легко идентифицировать при использовании цветового доплеровского картирования (рис. 16.3).



Рис. 16.1. Омфалоцеле. Схематическое изображение (theFetus.net).



Рис. 16.2. Эхограммы омфалоцеле у плода (стрелки) во II триместре беременности (А, Б).



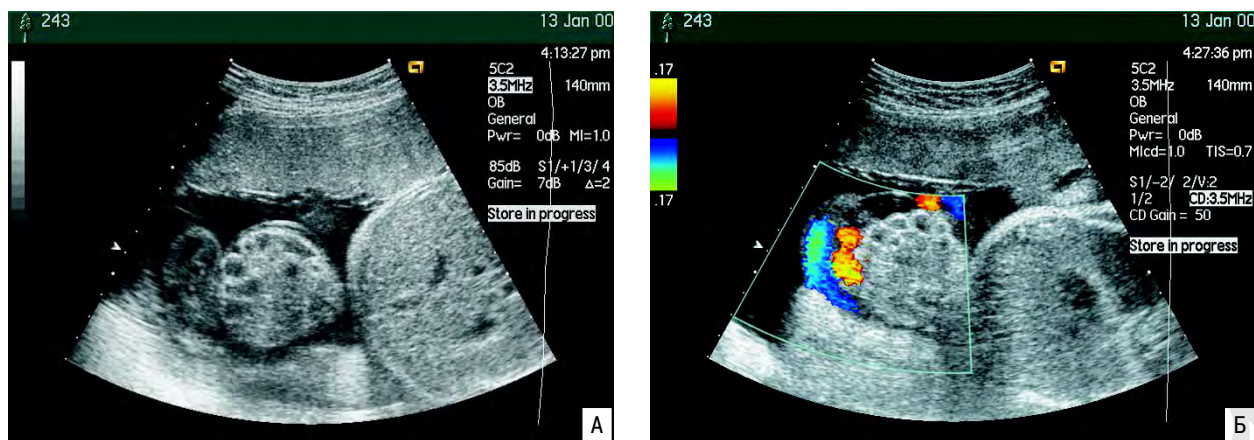


Рис. 16.3. Омфалоцеле. А – В-режим. Б – режим ЦДК. Отчетливо видно прикрепление пуповины к грыжевому мешку.

Диагноз омфалоцеле может быть установлен уже при первом скрининговом ультразвуковом исследовании в 11–14 нед беременности, однако во избежание ложноположительных заключений следует помнить, что в 10–12 нед физиологическая кишечная грыжа может иметь аналогичную эхографическую картину. Согласно данным мультицентрового исследования, в котором принимали участие 11 европейских стран, средний срок пренатальной диагностики омфалоцеле в 1996–1998 гг. составил  $18 \pm 6$  нед [4]. В исследованиях немецких специалистов Н. Salihi и соавт. [7] диагноз омфалоцеле у плода был установлен в среднем в 19 нед.

Точность пренатальной диагностики омфалоцеле колеблется от 33,2 до 86,2% (табл. 16.1). В последние годы отмечается тенденция к повышению выявляемости омфалоцеле в пренатальном периоде. В ходе недавно проведенного анализа 355 случаев омфалоцеле, зарегистрированных в 17 странах Европы в 1995–1999 гг., точность пренатальной диагностики этого порока составила 77,5% [16].

Безусловно, на точность пренатальной диагностики омфалоцеле оказывает влияние с одной стороны квалификация и опыт специалистов, а с другой стороны – размер дефекта и содержимое грыжевого образования. Проведенный нами детальный ана-



Рис. 16.4. Омфалоцеле, содержащее печень.

лиз 40 случаев омфалоцеле показал, что точность диагностики этого порока на I уровне обследования составила только 37,5%, тогда как в нашем центре пренатальной диагностики – 96,7%. В исследованиях D. St-Vil и соавт. [11] было показано, что в случаях пренатальной диагностики омфалоцеле печень входила в состав грыжевого содержимого в 70% наблюдений, а при выявлении порока после рождения только в 9% случаев.

Различают изолированную и сочетанную формы омфалоцеле. Изолированная форма встречается несколько реже. Частота сопутствующих аномалий в большинстве проведенных исследований достигала в среднем 60–65% (табл. 16.2).

Омфалоцеле наиболее часто сочетается с врожденными пороками сердца (ВПС), центральной нервной и мочеполовой систем, диафрагмальной грыжей, скелетными дисплазиями и единственной артерией пуповины. По данным зарубежных исследователей, ВПС встречаются при омфалоцеле в 18–47% случаев. В исследованиях отечественных специалистов ВПС были зарегистрированы в 27,7–66,7% наблюдений [5, 25].

К настоящему времени описано около 30 синдромов с различным типом наследования, при которых омфалоцеле является составной частью заболе-

Таблица 16.1. Точность пренатальной ультразвуковой диагностики омфалоцеле

Авторы	Точность, %
R. Morrow и соавт., 1993 [8]	66
E. Calzolari и соавт., 1995 [9]	33,2
Z. Toth-Pal и соавт., 1995 [10]	73,3
D. St-Vil и соавт., 1996 [11]	60,2
C. Chen и соавт., 1996 [12]	66,7
P. Boyd и соавт., 1998 [13]	59
J. Rankin и соавт., 1999 [14]	68,8
A. Holland и соавт., 1999 [15]	85,7
C. Stoll и соавт., 2001 [3]	67,2
I. Barisic и соавт., 2001 [4]	75
H. Salihi и соавт., 2002 [7]	86,2
О.И. Гусева, 2004 [5]	57,4
E. Garne и соавт., 2005 [16]	77,5

**Таблица 16.2.** Частота сочетанных пороков при омфалоцеле

Авторы	Сочетанные пороки, %
K. Tap и соавт., 1996 [17]	27,4
C. Chen и соавт., 1996 [12]	59,3
D. St-Vil и соавт., 1996 [11]	50
R. Heydanus и соавт., 1996 [18]	32
J. Dunn и E. Fon Kalsrud, 1997 [19]	80,6
P. Boyd и соавт., 1998 [13]	54
A. Holland и соавт., 1999 [15]	67
R. Axt и соавт., 1999 [20]	69
S. Kitchanan и соавт., 2000 [21]	60
S. Suita и соавт., 2000 [6]	55,9
I. Barisic и соавт., 2001 [4]	56,2
C. Stoll и соавт., 2001 [3]	74,1
S. Gaigi и соавт., 2001 [22]	85,4
H. Lunzer и соавт., 2002 [23]	57,1
C. Hsu и соавт., 2002 [24]	48
H. Salihu и соавт., 2002 [7]	62
E.B. Юдина, 2003 [25]	76,9

вания. Наиболее часто встречается синдром Беквита – Видемана, пентада Кантрелла, синдром амниотических тяжей, аномалия развития стебля тела, комплекс конечности – стенки туловища, OEIS комплекс (O – омфалоцеле, E – экстрофия, I – неперфорированный анус, S – спинальные дефекты).

Кроме этого, омфалоцеле нередко отмечается при хромосомных аномалиях. Их частота варьирует от 10 до 30,6% (табл. 16.3). Наиболее часто среди хромосомных аномалий регистрируются трисомии 18 и 13. Частота хромосомных дефектов при омфалоцеле зависит от состава грыжевого содержимого и увеличивается в случаях небольших размеров омфалоцеле, содержащего только петли кишечника. Если в состав грыжевого содержимого входит печень, то вероятность хромосомных аномалий ниже, но не исключается (табл. 16.4, рис. 16.4). По данным E.B. Юдиной [25], частота хромосомных дефектов в группе, где содержимым грыжевого мешка были только петли кишечника, составила 50%, а в группе, где печень входила в состав грыжевого содержимого, только 19,0%.

Другими факторами риска обнаружения хромосомных аномалий при омфалоцеле являются возраст матери старше 35 лет и наличие сопутствующих пороков развития. Согласно результатам E.B. Юдиной [25], частота хромосомных дефектов при омфалоцеле у плода в группе пациенток старше 35 лет составила 54,5%, а у пациенток моложе 35 лет – 28%. Все хромосомные аномалии были обнаружены только в случаях сочетанных омфалоцеле, их частота в этой группе составила 46,4%.

Поэтому при обнаружении омфалоцеле следует провести тщательную оценку ультразвуковой анатомии плода и пренатальное кариотипирование для исключения сочетанных пороков и хромосомных аномалий, обнаружение которых значительно ухудшает прогноз.

Высокие перинатальные потери при омфалоцеле в первую очередь обусловлены частым сочетанием его с другими пороками и хромосомными аномалиями. Согласно данным мультицентрового исследова-

**Таблица 16.3.** Частота хромосомных аномалий при омфалоцеле

Авторы	Хромосомные аномалии, %
C. Chen и соавт., 1996 [12]	16
D. St-Vil и соавт., 1996 [11]	10
R. Heydanus и соавт., 1996 [18]	20
P. Boyd и соавт., 1998 [13]	29
E.B. Юдина, 1998 [26]	18,2
J. Rankin и соавт., 1999 [14]	30,6
R. Axt и соавт., 1999 [20]	27
S. Suita и соавт., 2000 [6]	10
I. Barisic и соавт., 2001 [4]	24,8
C. Stoll и соавт., 2001 [3]	29,3
S. Gaigi и соавт., 2001 [22]	17
C. Hsu и соавт., 2002 [24]	25
H. Salihu и соавт., 2002 [7]	10,3

**Таблица 16.4.** Зависимость частоты хромосомных аномалий (в %) от грыжевого содержимого омфалоцеле

Авторы	Печень (+)	Печень (-)
E. Kirk и R. Wah, 1983 [27]	4	53,3
D. Nyberg и соавт., 1989 [28]	11	100
B. Benaceraf и соавт., 1990 [29]	0	66,6
M. Getachew и соавт., 1992 [30]	9	87
M. De Veciana и соавт., 1994 [31]	4	53,3
D. St-Vil и соавт., 1996 [11]	0	16
R. Snijders, K. Nicolaidis, 1996 [32]	16	67
R. van Zalen-Sprock и соавт., 1997 [33]	0	100
E.B. Юдина, 2003 [25]	19,0	50

дования, в котором в 1996–1998 гг. принимали участие 11 европейских стран, прерывание беременности и смерть плодов с омфалоцеле были отмечены в 81 (59,1%) из 137 случаев [4]. По данным другого недавно проведенного анализа 355 случаев омфалоцеле, зарегистрированных в 17 странах Европы в 1995–1999 гг., прерывание беременности при обнаружении омфалоцеле у плода было произведено в 49,6% наблюдений [16].

В случаях пролонгирования беременности необходимо осуществлять динамический ультразвуковой контроль для оценки роста плода, так как частота задержки его внутриутробного развития при омфалоцеле достигает в среднем 25%. Следует учитывать, что фетометрия при омфалоцеле не обладает высокой точностью, поскольку диаметр брюшной полости значительно изменен.

Мнения относительно метода родоразрешения при омфалоцеле неоднозначны. В работе M. Sermer и соавт. [34] смертность в неонатальном периоде при родоразрешении путем операции кесарева сечения (50%) ниже, чем через естественные родовые пути (67%). С другой стороны, при частоте кесарева сечения 22% выживаемость составила 78% [35]. По мнению S. Lurie и соавт. [36], если размеры дефекта более 5 см, более безопасно для ребенка родоразрешение путем операции кесарева сечения.

Оперативное лечение обычно проводят в первые сутки жизни. Выживаемость детей после операции

составляет в среднем 70,9% [5]. При омфалоцеле малых размеров операцию удается провести в один этап. Большие размеры грыжевого мешка требуют, как правило, двухэтапной операции. Двухэтапная пластика передней брюшной стенки в случаях большого размера дефекта позволяет избежать резкого и значительного повышения внутрибрюшного давления.

Результаты хирургического лечения также зависят от степени висцероабдоминальной диспропорции. Послеоперационные осложнения наблюдаются у 65% детей, наиболее частым из них является сеп-

сис (46%), грыжа передней брюшной стенки, обструкция кишечника [37]. Пациентов могут беспокоить боли в животе, запор. Смертность в послеоперационном периоде чаще всего обусловлена острой почечной недостаточностью и кардиогенным шоком. М. Kaiser и соавт. [38] проследили развитие детей на протяжении 1–28 лет, прооперированных по поводу омфалоцеле, и пришли к выводу, что наличие изолированного омфалоцеле не является показанием к прерыванию беременности, так как последующее развитие и социальная адаптация детей протекает без осложнений.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Kilby M.D., Lander A., Usher-Somers M. Exomphalos (omphalocele) // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 7. P. 690.
- Bugge M., Holm N.V. Abdominal wall defects in Denmark, 1970–89 // *Paediatr. Perinat. Epidemiol.* 2002. V. 16. № 1. P. 73–81.
- Stoll C., Alembik Y., Dott B., Roth M.P. Risk factors in congenital abdominal wall defects (omphalocele and gastroschisis): a study in a series of 265,858 consecutive births // *Ann. Genet.* 2001. V. 44. № 4. P. 201–208.
- Barisic I., Clementi M., Hausler M. et al. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 4. P. 309–316.
- Гусева О.И. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. XII. Омфалоцеле // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 2. С. 99–106.
- Suita S., Okamoto T., Yamamoto T. et al. Changing profile of abdominal wall defects in Japan: results of a national survey // *J. Pediatr. Surg.* 2000. V. 35. № 1. P. 66–71.
- Salihu H.M., Boos R., Schmidt W. Omphalocele and gastrochisis // *J. Obstet. Gynaecol.* 2002. V. 22. № 5. P. 489–492.
- Morrow R.J., Whittle M.J., McNay M.B. et al. Prenatal diagnosis and management of anterior abdominal wall defects in the west of Scotland // *Prenat. Diagn.* 1993. V. 13. N. 2. P. 111–115.
- Calzolari E., Bianchi F., Dolk H., Milan M. Omphalocele and gastroschisis in Europe: a survey of 3 million births 1980–1990. EUROCAT Working Group // *Am. J. Med. Genet.* 1995. V. 58. № 2. P. 187–194.
- Toth-Pal Z.P.E., Toth C.P.Z., Szabo M. et al. Impact of prenatal mid-trimester screenin on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. № 6. P. 320–326.
- St-Vil D., Shaw K.S., Lallier M. et al. Chromosomal anomalies in newborns with omphalocele // *J. Pediatr. Surg.* 1996. V. 31. № 6. P. 831–834.
- Chen C.P., Liu F.F., Jan S.W. et al. Prenatal diagnosis and perinatal aspects of abdominal wall defects // *Am. J. Perinatol.* 1996. V. 13. № 6. P. 355–361.
- Boyd P.A., Bhattacharjee A., Gould S. et al. Outcon of prenatally diagnosed anterior abdominal wall defects // *Arh. Dis. Child Fetal Neonatal Ed.* 1998. V. 78. № 3. P. 209–213.
- Rankin J., Dillon E., Wright C. Congenital anterior abdominal wall defects in the north of England, 1986–1996: occurrence and outcome // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 7. P. 662–668.
- Holland A.J., Ford W.D., Linke R.J. et al. Influence of antenatal ultrasound on the management of fetal exomphalos // *Fetal. Diagn. Ther.* 1999. V. 14. № 4. P. 223–228.
- Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
- Tan K.H., Kilby M.D., Whittle M.J. et al. Congenital anterior abdominal wall defects in England and Wales 1987–93: retrospective analysis of OPCS data // *B.M.J.* 1996. V. 12. № 313. P. 903–906.
- Heydanus R., Raats M.A., Tibboel D. et al. Prenatal diagnosis of fetal abdominal wall defects: a retrospective analysis of 44 cases // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. № 5. P. 411–417.
- Dunn J.C., Fonkalsrud E.W. Improved survival of infants with omphalocele // *Am. J. Surg.* 1997. V. 173. № 4. P. 284–287.
- Axt R., Quijano F., Boos R. et al. Omphalocele and gastroschisis: prenatal diagnosis and peripartal management. A case analysis of the years 1989–1997 at the Department of Obstetrics and Gynecology, University of Homburg/Saar // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1999. V. 87. № 1. P. 47–54.
- Kitchanan S., Patole S.K., Muller R., Whitehall J.S. Neonatal outcome of gastroschisis and exomphalos: a 10-year review // *J. Pediatr. Child Health* 2000. V. 36. № 5. P. 428–430.
- Gaigi S.S., Mahjoub S., Ben Romdhane B. et al. Antenatal diagnosis and contribution of fetopathologic examination in the management of omphalocele // *Tunis Med.* 2001. V. 79. № 8–9. P. 452–456.
- Lunzer H., Menardi G., Brezinka C. Long-term follow-up of children with prenatally diagnosed omphalocele and gastroschisis // *J. Matern. Fetal. Med.* 2001. V. 10. № 6. P. 385–392.
- Hsu C.C., Lin S.P., Chen C.H. et al. Omphalocele and gastroschisis in Taiwan // *Eur. J. Pediatr.* 2002. V. 161. № 10. P. 552–555.
- Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.
- Юдина Е.В. Роль эхографии в формировании показаний к пренатальному кариотипированию // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 1. С. 42–50.
- Kirk E.P., Wah R.M. Obstetric management of the fetus with omphalocele or gastroschisis: a review and report of one hundred twelve cases // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1983. V. 146. № 5. P. 512–518.
- Nyberg D.A., Fitzsimmons J., Mack L.A. et al. Chromosomal abnormalities in fetuses with omphalocele. Significance of omphalocele contents // *J. Ultrasound Med.* 1989. V. 8. № 6. P. 299–308.
- Benaceraf B.C., Saltzman D.H., Estroff J.H., Frigoletto F.D.Jr. Abnormal karyotype of fetuses with omphalocele: predictionbased on omphalocele contents // *Obstet. Gynecol.* 1990. V. 75. P. 317–319.
- Getachew M.M., Goldstein R.B., Edge V. et al. Correlation between omphalocele contents and karyotypic abnormalities: sonographic study in 37 cases // *Am. J. Roentgenol.* 1992. V. 158. № 1. P. 133–136.
- De Veciana M., Major C.A., Porto M. Prediction of an abnormal karyotype in fetuses with omphalocele // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. № 6. P. 487–492.
- Snijders R.J.M., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y.; L.: The Parthenon Publ. Gr., 1996.
- Van Zalen-Sprock R.M., van Vugt J.M., van Geijn H.P. First-trimester sonography of physiological midgut herniation and early diagnosis of omphalocele // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. P. 511–518.
- Sermer M., Benzie R.J., Pitson L. et al. Prenatal diagnosis and management of congenital defects of the anterior abdominal wall // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1987. V. 156. № 2. P. 308–312.
- Moretti M., Khoury A., Rodriguez J. et al. The effect of mode of delivery on the perinatal outcome in fetuses with abdominal wall defects // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 163. № 3. P. 833–838.
- Lurie S., Sherman D., Bukovsky I. Omphalocele delivery enigma: the best mode of delivery still remains dubious // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1999. V. 82. № 1. P. 19–22.
- Larsson L.T., Kullendorff C.M. Late surgical problems in children born with abdominal wall defects // *Ann. Chir. Gynaecol.* 1990. V. 79. № 1. P. 23–25.
- Kaiser M.M., Kahl F., von Schwabe C., Halsband H. Omphalocele and gastroschisis. Outcome, complications, follow-up, quality of life // *Chirurg.* 2000. V. 71. № 10. P. 1256–1262.

## ГАСТРОШИЗИС

Гастрошизис представляет собой параумбиликальный дефект передней брюшной стенки (преимущественно правосторонний) с эвентрацией органов брюшной полости (рис. 16.5). Гастрошизис является дефектом, возникающим в результате преждевременной инволюции правой пупочной вены или разрыва дистального сегмента омфаломезентериальной артерии, что приводит к правосторонней периаумбиликальной ишемии и парамедиальному дефекту [1]. Место вхождения пуповины остается неизменным. Дефект брюшной стенки обычно бывает небольшим – от 1 до 5 см.

В большинстве случаев гастрошизис встречается спорадически. Согласно данным французских исследователей С. Stoll и соавт. [2], за период с 1979 по 1998 г. частота гастрошизиса составила 1,76:10 000 родов. По данным мультицентрового исследования, проведенного в 11 странах Европы в 1996–1998 гг., гастроши-

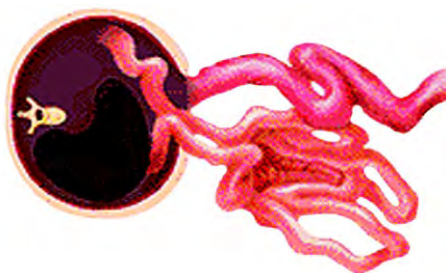
зис был зарегистрирован с частотой 1,54:10 000 [3]. В ходе этого исследования были отмечены значительные колебания частоты гастрошизиса – от 0,21 в Юго-Западной части Нидерландов до 6,29 в Майнце (Германия).

В последние годы выделены факторы риска развития гастрошизиса у плода. Одним из них является возраст беременной меньше 25 лет. Частота гастрошизиса в возрастной группе 15–19 лет особенно велика и составляет 26,4 на 10 000 новорожденных [4]. Большое значение имеют: недостаточное количество питательных веществ в диете, особенно недостаток альфа-каротина, аминокислот (глутатиона), высокое потребление нитрозаминов. Фактора-

ми риска также являются прием в ранние сроки беременности лекарственных препаратов (аспирин, ибупрофен, фенилпропаноламин).

При ультразвуковом исследовании плода гастрошизис диагностируется на основании выявления свободно плавающих петель кишечника, прилежащих снаружи к передней брюшной стенке (рис. 16.6). В некоторых случаях за пределами брюшной полости могут находиться и другие органы. Грыжевой мешок отсутствует. Пуповина отходит от передней брюшной стенки.

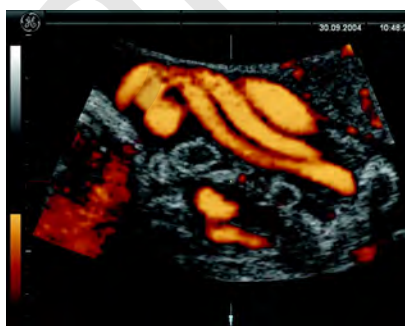
По данным многих исследователей, точность пренатальной диагностики гастрошизиса достаточно высока (табл. 16.5). Согласно данным европейского мультицентрового исследования, средний срок пренатальной диагностики гастрошизиса в 1996–1998 гг. составил  $20 \pm 7$  нед [3]. В исследованиях немецких специалистов Н. Salihi и соавт. [5] диагноз гастрошизиса у плода был установлен в среднем в 17 нед. В ходе недавно проведенного анализа случаев гастрошизиса, зарегистрированных в 17 странах Европы в 1995–1999 гг., точность пренатальной диагностики этого порока составила 89,3% [17].



**Рис. 16.5.** Гастрошизис. Схематическое изображение (theFetus.net).



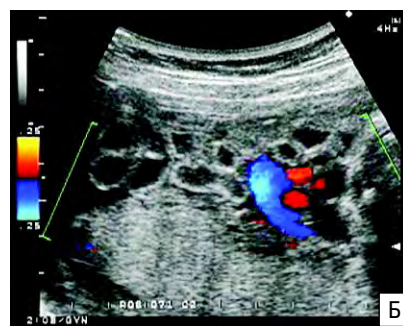
**Рис. 16.6.** Эхограмма гастрошизиса у плода (стрелки) во II триместре беременности.



**Рис. 16.7.** Гастрошизис. Отчетливо видны петли пуповины и кишечника.



**Рис. 16.8.** Гастрошизис. А – В-режим. Б – режим ЦДК. Отчетливо различимы петли пуповины и кишечника плода в режиме ЦДК.



**Таблица 16.5.** Точность пренатальной ультразвуковой диагностики гастрошизиса

Авторы	Точность, %
R. Morrow и соавт., 1993 [6]	70
P. Poulain соавт., 1994 [7]	71,6
F. Vesteur соавт., 1995 [8]	52
E. Dillon, M. Renwick, 1995 [9]	75
C. Chen и соавт., 1996 [10]	66,7
G. Haddock и соавт., 1996 [11]	78
E. Nicholls и соавт., 1996 [12]	86,7
P. Boyd и соавт., 1998 [13]	41
J. Rankin и соавт., 1999 [14]	80
О.И. Гусева и соавт., 2000 [15]	70
I. Barisic и соавт., 2001 [3]	83
C. Driver и соавт., 2001 [16]	98
C. Stoll и соавт., 2001 [2]	57,4
H. Salihu и соавт., 2002 [5]	86,7
E. Garne и соавт., 2005 [17]	89,3

Пропуски гастрошизиса при ультразвуковом исследовании плода нередко связаны с тем, что врачи ошибочно воспринимают петли кишечника за петли пуповины. Для их дифференцировки следует использовать цветное доплеровское картирование, которое легко позволяет регистрировать кровоток в сосудах пуповины (рис. 16.7, 16.8).

Кроме этого, в некоторых случаях возникают проблемы дифференциальной диагностики гастрошизиса с омфалоцеле. Следует помнить, что в отличие от омфалоцеле при гастрошизисе пуповина прикрепляется не к грыжевому образованию, а к передней брюшной стенке. Кроме этого, при омфалоцеле эвентрированные органы покрыты мембраной, а при гастрошизисе они свободно располагаются в околоплодных водах.

При обнаружении гастрошизиса показано тщательное исследование всей ультразвуковой анатомии плода для исключения сопутствующей патологии, которая может ухудшить прогноз. Частота сочетанных пороков при гастрошизисе, по данным разных авторов, колеблется от 5 до 53,2% (табл. 16.6). По данным Е.В. Сыпченко [30], при анализе 32 случаев гастрошизиса, диагностированных в центре пренатальной диагностики при роддоме № 27 г. Москвы сочетанные аномалии были отмечены у 7 (22%) плодов.

Из сопутствующих аномалий при гастрошизисе чаще других регистрируются пороки сердца, центральной нервной системы, скелетные дисплазии и аномалии желудочно-кишечного тракта.

Хромосомные аномалии при гастрошизисе достаточно редки и, по данным большинства исследователей, не были зарегистрированы. Согласно результатам мультицентрового исследования, проведенного в 11 странах Европы в 1996–1998 гг., из 106 случаев гастрошизиса хромосомные дефекты были обнаружены только у 2 плодов [3]. В наших исследованиях хромосомных дефектов не было зарегистрировано ни в одном случае гастрошизиса [30].

Как известно, дети с гастрошизисом – маловесные, вес их ниже, чем в общей популяции. Частота задержки внутриутробного развития плода (ЗВРП) при

**Таблица 16.6.** Частота сочетанных пороков при гастрошизисе

Авторы	Сочетанные пороки, %
D. Novotny и соавт., 1993 [18]	26
E. Fonkalsrud и соавт., 1993 [19]	29
E. Calzolari и соавт., 1993 [20]	25
P. Poulain и соавт., 1994 [7]	13,3
R. Heydanus и соавт., 1996 [21]	36
E. Nicholls и соавт., 1996 [12]	33,3
K. Tan и соавт., 1996 [22]	5
M. Brun и соавт., 1996 [23]	20,6
V. Ortiz и соавт., 1998 [24]	30
P. Boyd и соавт., 1998 [13]	5
R. Axt и соавт., 1999 [25]	28
О.И. Гусева и соавт., 2000 [15]	16,7
S. Suita и соавт., 2000 [26]	21,8
I. Barisic и соавт., 2001 [3]	22,6
C. Stoll и соавт., 2001 [2]	53,2
C. Hsu и соавт., 2002 [27]	35,8
H. Salihu и соавт., 2002 [5]	20
S. Durfee и соавт., 2002 [28]	19,2
A. Saxena и соавт., 2002 [29]	31,4

**Таблица 16.7.** Частота ЗВРП при гастрошизисе

Авторы	Частота ЗВРП, %
P. Poulain и соавт., 1994 [7]	46,7
C. Adair и соавт., 1996 [31]	41
R. Heydanus и соавт., 1996 [21]	36
B. Raynor, D. Richards, 1997 [32]	23
E. Anteby и соавт., 1999 [33]	49
О.И. Гусева и соавт., 2000 [15]	28,5

гастрошизисе, по данным публикаций последних 10 лет, колеблется от 23 до 46,7% (табл. 16.7).

Следует отметить, что процент пренатально выявленной ЗВРП не совпадает с истинной. Так в работе В. Raynor и D. Richards [32] в ходе ультразвукового исследования ЗВРП была заподозрена в 43% случаев гастрошизиса, а родилось детей с задержкой развития только 23%. Как правило, такие фетометрические показатели как бипариетальный размер головы и длина бедренной кости при гастрошизисе не отличаются от нормативных, а окружность живота и предполагаемый вес меньше таковых.

Учитывая высокую частоту ЗВРП при гастрошизисе, в случае пролонгирования беременности необходимо осуществлять динамический ультразвуковой контроль для оценки роста плода. Кроме этого, также показано динамическое кардиотокографическое наблюдение.

В последние годы продолжают споры о предпочтительном методе родоразрешения при гастрошизисе у плода. Точку в этом споре недавно поставил К. Salvesen [34], который провел детальный анализ 18 опубликованных статей по этому вопросу. Общее количество наблюдений с гастрошизисом у плода составило 742, из них в 484 случаях пациентки были родоразрешены через естественные родовые пути, а 258 – путем операции кесарева сечения. Летальные исходы были зарегистрирова-

**Таблица 16.8.** Выживаемость детей после хирургического лечения гастрошизиса

Авторы	Выживаемость, %
Т.В. Красовская и соавт., 1997 (Москва) [35]	12,5
Е.В. Юдина и соавт., 1997 (Москва) [36]	40
А.В. Арапова и соавт., 1998 (Москва) [37]	10 (1990–1995 гг.) 59 (1996–1997 гг.)
С.А. Караваева и соавт., 1998 (Санкт-Петербург) [38]	94,7 (1996–1997 гг.)
М.В. Власов, 1997 (Нижний Новгород) [39]	50 (до 1994 г.)
О.И. Гусева и соавт., 2000 (Нижний Новгород) [15]	92,8 (1995–1998 гг.)
Е.В. Сыпченко, 2005 (Москва) [30]	58,3 (1995–2001 гг.)

**Таблица 16.9.** Сравнение диагностических критериев расширения диаметра кишки

Авторы	Критерий	Чувствительность, %	Специфичность, %
С. Babcock и соавт., 1994 [40]	> 11 мм	78	66
Р. Pryde и соавт., 1994 [41]	10 мм	85	37
	17 мм	71	75
А. Abuhamad и соавт., 1997 [42]	> 10 мм в 28–32 нед	83	–

ны в 8,5% случаев при каждом методе родоразрешения. На основании этих результатов К. Salvesen делает вывод о том, что метод родоразрешения не оказывает влияния на перинатальные исходы.

Операция детям с гастрошизисом обычно проводится в первый день жизни. Выживаемость детей после операции, по данным зарубежных специалистов, колеблется от 8,2 до 100%, составляя в среднем 83,9% [15]. В нашей стране выживаемость детей после хирургического лечения составляет от 12,5 до 94,7% (табл. 16.8).

Причинами смерти детей чаще всего бывают сепсис, метаболический ацидоз, почечная недостаточность, осложнения со стороны желудочно-кишечного тракта (атрезия, перфорация, дисфункция).

В литературе последних лет обсуждается влияние на исход хирургического лечения пренатального обнаружения расширения петель кишечника. В качестве признака неблагоприятного исхода предлагались разные критерии – от 10 до 17 мм. Наибольшую чувствительность (85%) имеет расширение диаметра кишки свыше 10 мм, но при этом специфичность составила только 37% (табл. 16.9). Некоторыми исследователями была установлена более высокая частота атрезии и мекониевого перитонита в случаях дилатации кишечника более 17 мм [43], однако большинство специалистов считает, что дилатация кишечника при гастрошизисе не указывает на его обструкцию, а является следствием ишемии.

Одним из прогностически неблагоприятных признаков при гастрошизисе является воспалительный налет на эвентрированном кишечнике, который приводит к ишемии, нарушению перистальтики и повышению риска послеоперационных осложнений. Для уменьшения воспалительных изменений в кишечнике, которые возникают примерно в 30 нед в результате длительного соприкосновения стенок кишки с амниотической жидкостью, американские исследователи предлагают заменные переливания вод. В результате нескольких заменных переливаний, при которых в амниотическую полость вводится теплый физиологический раствор взамен околоплодной жидкости, воспалительные изменения уменьшаются, что способствует улучшению результатов постнатального хирургического лечения.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Hoyme H.E., Higginbottom M.C., Jones K.L. The vascular pathogenesis of gastroschisis: Intrauterine interruption of the omphalocele omphalomesenteric artery // *J. Pediatr.* 1981. V. 98. P. 228.
2. Stoll C., Alembik Y., Dott B., Roth M.P. Risk factors in congenital abdominal wall defects (omphalocele and gastroschisis): a study in a series of 265,858 consecutive births // *Ann. Genet.* 2001. V. 44. № 4. P. 201–208.
3. Barisic I., Clementi M., Hausler M. et al. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 4. P. 309–316.
4. Nichols C.R., Dickinson J.E., Pemberton P.J. Rising incidence of gastroschisis in teenage pregnancies // *J. Matern. Fetal Med.* 1997. V. 6. № 4. P. 225–229.
5. Salihi H.M., Boos R., Schmidt W. Omphalocele and gastrochisis // *J. Obstet. Gynaecol.* 2002. V. 22. № 5. P. 489–492.
6. Morrow R.J., Whittle M.J., McNay M.B. et al. Prenatal diagnosis and management of anterior abdominal wall defects in the west of Scotland // *Prenat. Diagn.* 1993. V. 13. № 2. P. 111–115.
7. Poulain P., Milon J., Fremont B. et al. Remarks about the prognosis in case of antenatal diagnosis of gastroschisis // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1994. V. 54. № 3. P. 185–190.
8. Vecmeur F., Dreyfus M., Langer B.J. et al. Gastroschisis. Management. 50 cases // *Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.* 1995. V. 24. № 5. P. 565–569.
9. Dillon E., Renwick M. The antenatal diagnosis and management of abdominal wall defects: the northern region experience // *Clin. Radiol.* 1995. V. 50. № 12. P. 855–859.
10. Chen C.P., Liu F.F., Jan S.W. et al. Prenatal diagnosis and perinatal aspects of abdominal wall defects // *Am. J. Perinatol.* 1996. V. 13. № 6. P. 355–361.
11. Haddock G., Davis C.F., Raine P.A. Gastroschisis in the decade of prenatal diagnosis: 1983–1993 // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1996. V. 6. № 1. P. 18–22.
12. Nicholls E.A., Ford W.D., Barnes K.H. et al. A decade of gastroschisis in the era of antenatal ultrasound // *Aust. N. Z. J. Surg.* 1996. V. 66. № 6. P. 366–368.
13. Boyd P.A., Bhattacharjee A., Gould S. et al. Outcome of prenatally diagnosed anterior abdominal wall defects // *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* 1998. V. 78. № 3. P. 209–213.
14. Rankin J., Dillon E., Wright C. Congenital anterior abdominal wall defects in the north of England, 1986–1996: occurrence and outcome // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 7. P. 662–668.
15. Гусева О.И., Шапова Ю.А., Платонова О.А. и др. Вопросы пренатального консультирования при гастрошизисе: клинические наблюдения и обзор литературы // *Ультразвук. диагн. Акуш. Гин. Педиатр.* 2000. Т. 8. № 1. С. 30–37.
16. Driver C.P., Bowen J., Doig C.M. et al. The influence of delay in closure of the abdominal wall on outcome in gastroschisis // *Pediatr. Surg. Int.* 2001. V. 17. № 1. P. 32–34.
17. Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
18. Novotny D.A., Klein R.L., Boeckman C.R. Gastroschisis: an 18-year review // *J. Pediatr. Surg.* 1993. V. 28. № 5. P. 650–652.

19. Fonkalsrud E.W., Smith M.D., Shaw K.S. et al. Selective management of gastroschisis according to the degree of viscerobdominal disproportion // *Ann. Surg.* 1993. V. 218. № 6. P. 742–747.
20. Calzolari E., Volpato S., Bianchi F. Omphalocele and gastroschisis: a collaborative study of five Italian congenital malformation registries // *Teratology.* 1993. V. 47. № 1. P. 47–55.
21. Heydanus R., Raats M.A., Tibboel D. et al. Prenatal diagnosis of fetal abdominal wall defects: a retrospective analysis of 44 cases // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. № 5. P. 411–417.
22. Tan K.H., Kilby M.D., Whittle M.J. et al. Congenital anterior abdominal wall defects in England and Wales 1987–93: retrospective analysis of OPCS data // *B.M.J.* 1996. V. 12. № 313. P. 903–906.
23. Brun M., Grignon A., Guibaud L. et al. Gastroschisis: are prenatal ultrasonographic findings useful for assessing the prognosis? // *Pediatr. Radiol.* 1996. V. 26. № 10. P. 7236.
24. Ortiz V.N., Villarreal D.H., Gonzalez Olmo J. Gastroschisis: a ten year review // *Bol. Asoc. Med. P. R.* 1998. V. 90. № 4–6. P. 69–73.
25. Axt R., Quijano F., Boos R. et al. Omphalocele and gastroschisis: prenatal diagnosis and peripartal management. A case analysis of the years 1989–1997 at the Department of Obstetrics and Gynecology, University of Homburg/Saar // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 1999. V. 87. № 1. P. 47–54.
26. Suita S., Okamatsu T., Yamamoto T. et al. Changing profile of abdominal wall defects in Japan: results of a national survey // *J. Pediatr. Surg.* 2000. V. 35. № 1. P. 66–71.
27. Hsu C.C., Lin S.P., Chen C.H. et al. Omphalocele and gastroschisis in Taiwan // *Eur. J. Pediatr.* 2002. V. 161. № 10. P. 552–555.
28. Durfee S.M., Downard C.D., Benson C.B., Wilson J.M. Postnatal outcome of fetuses with the prenatal diagnosis of gastroschisis // *J. Ultrasound Med.* 2002. V. 21. № 3. P. 269–274.
29. Saxena A.K., Hulskamp G., Schleef J. et al. Gastroschisis: a 15-year, single-center experience // *Pediatr. Surg. Int.* 2002. V. 18. № 5–6. P. 420–424.
30. Сыпченко Е.В. Значение эхографии в пренатальной диагностике пороков желудочно-кишечного тракта и передней брюшной стенки: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2005.
31. Adair C.D., Rosnes J., Frye A.H. et al. The role of antepartum surveillance in the management of gastroschisis // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* 1996. V. 52. № 2. P. 141–144.
32. Raynor B.D., Richards D. Growth retardation in fetuses with gastroschisis // *J. Ultrasound Med.* 1997. V. 16. № 1. P. 13–16.
33. Anteby E.Y., Sternhell K., Dicke J.M. The fetus with gastroschisis managed by a trial of labor: antepartum and intrapartum complications // *J. Perinatol.* 1999. V. 19. № 7. P. 521–524.
34. Salvesen K.A. Fetal abdominal wall defects – easy to diagnose – and then what? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 4. P. 301–304.
35. Красовская Т.В., Голоденко Н.В., Лобзева Т.Н. и др. Гастрошизис: новые аспекты этиологии, патогенеза и лечения // *Детская Хирургия.* 1997. № 1. С. 40–42.
36. Юдина Е.В., Варламова О.Л., Медведев М.В. и др. Пороки развития плода, совместимые с жизнью: прогноз и акушерская тактика // *Ультразвук. Diagn.* 1997. № 4. С. 36.
37. Арапова А.В., Карцева Е.В., Кузнецова Е.В. и др. Применение ксеноперикарда в абдоминальной хирургии у новорожденных // *Детская Хирургия.* 1998. № 2. С. 12–15.
38. Караваева С.А., Баиров В.Г., Немилова Т.К. и др. Лечение гастрошизиса // *Детская хирургия.* 1998. № 3. С. 4–7.
39. Власов М.В. Структура хирургической патологии у новорожденного по данным Государственного центра Областная детская клиническая больница // Тез. Докл. IV Всерос. Студ. Науч.-практ. Конф. по акт. Вопр. Дет. Хир. С.-Петербург, 1997. С. 24–25.
40. Babcock C.J., Hedrick M.H., Goldstein R.B. et al. Gastroschisis: can sonography of the fetal bowel accurately predict postnatal outcome? // *J. Ultrasound Med.* 1994. V. 13. № 9. P. 701–706.
41. Pryde P.G., Bardicel M., Treadwell M.C. et al. Gastroschisis: can antenatal ultrasound predict infant outcomes? // *Obstet. Gynecol.* 1994. V. 84. № 4. P. 505–510.
42. Abuhamad A.Z., Mari G., Cortina R.M. et al. Superior mesenteric artery Doppler velocimetry and ultrasonographic assessment of fetal bowel in gastroschisis: a prospective longitudinal study // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1997. V. 176. № 5. P. 985–990.
43. Adra A.M., Landy H.J., Nahmias J. et al. The fetus with gastroschisis: impact of route of delivery and prenatal ultrasonography // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1996. V. 174. P. 540–546.

# Глава 17

## ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЙ ТРАКТ

### ПИЩЕВОД

Пищевод и трахея развиваются из общего дивертикула примитивной глоточной полости в период от 21-го дня до 5 нед гестации, что обуславливает частое сочетание аномалий трахеи и пищевода [1]. При нормальном развитии плода его пищевод обычно визуализируется после 22–23 нед беременности. Частота и четкость визуализации пищевода напрямую зависят от разрешающей способности ультразвуковой аппаратуры, при условии совершения плодом глотательных движений, которые сопровождаются попаданием околоплодных вод в пищевод. Диаметр пищевода при глотательных движениях плода, как правило, не превышает 2–3 мм (рис. 17.1). Среди врожденных пороков пищевода наиболее часто встречается его атрезия.



Рис. 17.1. Продольное сканирование шеи плода. Стрелкой указан пищевод.

### Атрезия пищевода

Атрезия пищевода представляет собой отсутствие его сегмента и в подавляющем большинстве случаев сопровождается развитием трахеопищеводной фистулы (ТПФ). Частота атрезии пищевода составляет в среднем 2–3 случая на 10 000 живорожденных [2–4]. Несмотря на то, что атрезия пищевода, как правило, спорадически возникающая аномалия, в литературе отмечены семейные случаи заболевания. Риск повтор-

ного рождения ребенка с атрезией пищевода в семьях, где уже был больной ребенок, составляет 0,5–2%, где родилось 2 больных ребенка – 20%, а при наличии атрезии пищевода у родителей – 3–4% [5].

В литературе описано 5 типов атрезии пищевода. А – атрезия со свищом, причем верхний сегмент слепой, нижний соединен с трахеей (90%). Б – изолированная атрезия (4%). В – атрезия, когда оба сегмента пищевода соединены с трахеей в одном месте (4%). Г – атрезия со свищом, верхний сегмент соединен с трахеей, нижний слепой (1%). Д – атрезия, когда оба сегмента пищевода соединены с трахеей в разных местах (1%) (рис. 17.2).

По данным большинства авторов, пренатальная эхографическая диагностика атрезии пищевода ос-

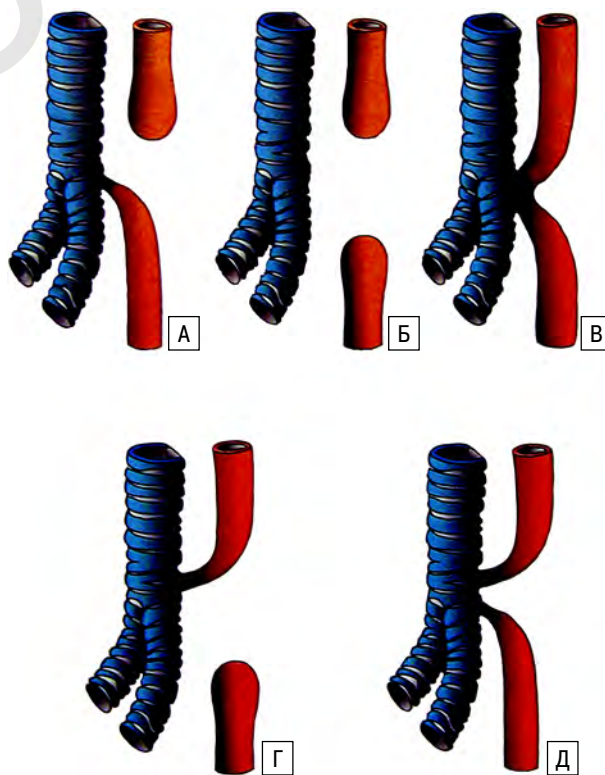


Рис. 17.2. Схематическое изображение основных типов атрезии пищевода (А–Д).



**Таблица 17.1.** Точность пренатальной ультразвуковой диагностики атрезии пищевода

Авторы	Точность, %
D. Pretorius и соавт., 1987 [9]	32
S. Satoh и соавт., 1995 [10]	80
M. Stringer и соавт., 1995 [6]	42
C. Stoll и соавт., 1996 [11]	24,2
C. Sparey и соавт., 2000 [12]	44
О.И. Гусева и соавт., 2001 [13]	11
A. Shulman и соавт., 2002 [14]	80

новывается только на косвенных признаках: 1) многоводии, связанном со снижением оборота околоплодных вод вследствие непроходимости пищевода; 2) отсутствии эхографического изображения желудка или маленьких его размерах при динамическом ультразвуковом наблюдении.

M. Stringer и соавт. [6] установили, что положительное прогностическое значение этих маркеров составляет только 56%. По данным В. Chodirker и соавт. [7], чувствительность эхографии в диагностике атрезии пищевода при комбинированном использовании эхографических признаков (многоводие, отсутствие эхотени желудка) составляет только 42%.

Отсутствие эхотени желудка при атрезии пищевода отмечается достаточно редко, так как частое наличие ТПФ при этом пороке затрудняет диагностику. Обычно ТПФ располагается дистальнее места атрезии пищевода, что позволяет амниотической жидкости попадать из трахеи в пищевод, а затем в желудок. Только при изолированной атрезии пищевода или при ТПФ, располагающейся проксимальнее места обструкции, эхотень желудка обычно отсутствует, что позволяет с большей вероятностью заподозрить этот порок. Следует помнить, что изображение желудка может отсутствовать не только при атрезии желудка, но и при врожденной микрогастррии, лицевых расщелинах, VACTERL синдроме (комбинированное нарушение, включающее пороки позвоночника (V), анального отдела кишки (A), сердца (C), трахеи (T), пищевода (E), почек (R) и конечностей (L)), дистрессе плода и маловодии [8]. Иногда эхотень желудка отсутствует в

момент проведения ультразвукового исследования и при абсолютной норме. В этих случаях при динамическом эхографическом наблюдении эхотень желудка обнаруживается в типичном месте.

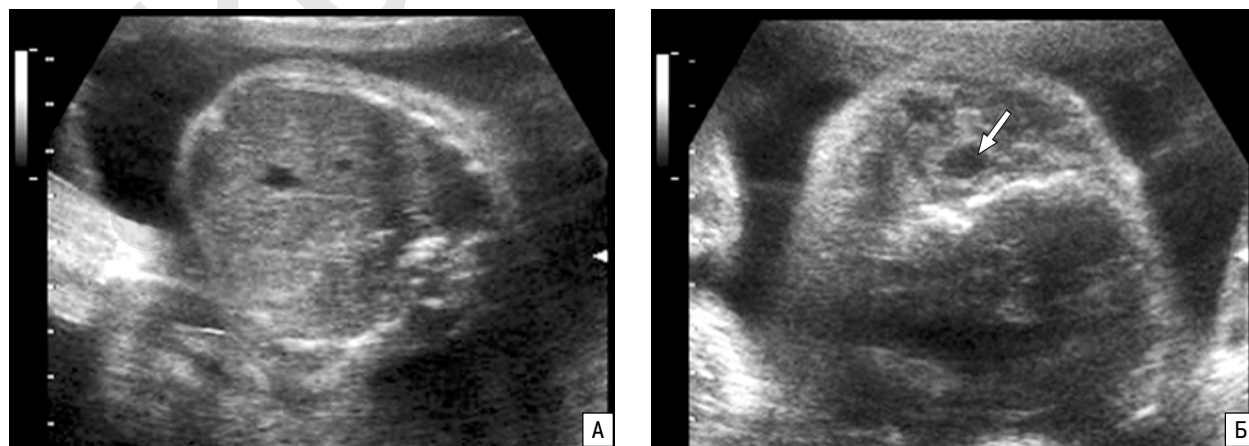
Согласно опубликованным результатам, атрезия пищевода относится к трудно диагностируемым врожденным порокам (табл. 17.1). Однако некоторым исследователям удалось диагностировать этот порок в 80% случаев [10, 14] благодаря прямой оценке пищевода в случаях обнаружения многоводия и микрогастррии или при отсутствии эхотени желудка.

Американские специалисты J. Estroff и соавт. [15] одними из первых сообщили о диагностике атрезии пищевода на основании визуализации периодически наполняющегося и опустошающегося слепо заканчивающегося проксимального отдела пищевода, являющегося, по их мнению, специфическим признаком атрезии пищевода. Благодаря этому признаку, им удалось диагностировать 3 случая атрезии пищевода во II триместре беременности. Ранее считалось, что диагностика атрезии пищевода возможна в некоторых случаях только в конце II и в III триместре беременности.

По нашему мнению, наиболее действенной схемой диагностики атрезии пищевода является прямая визуализация пищевода плода в случаях обнаружения необъяснимого многоводия и микрогастррии или отсутствия эхотени желудка (рис. 17.3, 17.4).

Канадские исследователи J. Langer и соавт. [16] предложили в качестве референтного метода использовать магнитно-резонансную томографию у плодов при необъяснимом многоводии и микрогастррии или отсутствии эхотени желудка. Используя эту схему, они установили диагноз атрезии пищевода в 6 из 10 случаев. В 5 наблюдениях диагноз был абсолютно верным и в одном случае имел место ложноположительный результат – у этого плода обнаружен впоследствии неврологический синдром.

Атрезия пищевода в более половине случаев (63,2–72%) сочетается с другими пороками, среди которых наиболее часто регистрируются врожденные пороки сердца, аномалии желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и опорно-двигатель-



**Рис. 17.3.** Атрезия пищевода без ТПФ. А – поперечное сечение брюшной полости плода. Отчетливо видно отсутствие эхотени желудка. Б – дилатированный пищевод плода (стрелка).



**Рис. 17.4.** Атрезия пищевода с ТПФ. А – поперечное сечение брюшной полости плода. Отчетливо виден желудок маленьких размеров (стрелка). Б – пищевод плода в виде мешотчатого образования (стрелка).

ного аппарата [12, 17]. При атрезии пищевода также нередко хромосомные аномалии, из которых доминирует трисомия 18 [6]. Кроме этого, достаточно часто при атрезии пищевода формируется задержка внутриутробного развития.

По мнению многих авторов, атрезия пищевода – врожденный порок развития, прогностически неблагоприятный, тяжесть которого возрастает при сочетании с другой патологией. Хотя, по данным О.И. Гусевой и соавт. [13], при отсутствии тяжелых сопутствующих пороков выживаемость достигает 100%, большинство авторов приводит более скромные результаты – 25–73% [6, 12, 17].

Кроме этого, большинство авторов указывает на достаточно частые случаи послеоперационных осложнений, таких как несостоятельность и стриктуры анастомоза, свищи, трахеомалия, пневмонии и ателектазы, гастроэзофагеальные рефлюксы. Частота повторных операций при атрезии пищевода составляет 17–30,4% [12, 18].

Поэтому при подозрении на атрезия пищевода родителей необходимо поставить в известность о сложности оперативного вмешательства и возможных последствиях для здоровья ребенка. Прогноз при атрезии пищевода в основном зависит от наличия сочетанных аномалий.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода: Пер. с англ. М.: Медицина, 1994.
2. Snijders R.J.M., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y.; L.: The Parthenon Publ. Gr., 1996.
3. Robert E., Mutchinick O., Mastroiacovo P. et al. An international collaborative study of the epidemiology of esophageal atresia or stenosis // *Reprod. Toxicol.* 1993. V. 7. P. 405–421.
4. Bronshtein M., Zimmer E.Z. Early sonographic detection of fetal intestinal obstruction and possible diagnostic pitfalls // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. P. 203–206.
5. McKusick V.A. Tracheoesophageal fistula with or without esophageal atresia. Mendelian Inheritance in Man. Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1993. P. 189–196.
6. Stringer M.D., McKenna K.M., Goldstein R.B. et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia // *J. Pediatr. Surg.* 1995. V. 30. P. 1258–1263.
7. Chodirker B.N., Chudley A.E., MacDonald K.M. et al. MSAFP levels and esophageal atresia // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. P. 1086–1089.
8. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, РАВУЗДПГ, 1997. С. 154–156.
9. Pretorius D.H., Drose J.A., Dennis M.A. et al. Tracheoesophageal fistula in utero. Twenty-two cases. // *J. Ultrasound Med.* 1987. V. 6. № 9. P. 509–513.
10. Satoh S., Takashima T., Takeuchi H. et al. Antenatal sonographic detection of the proximal esophageal segment: specific evidence for congenital esophageal atresia // *J. Clin. Ultrasound.* 1995. V. 23. V. 7. P. 419–423.
11. Stoll C., Alembik Y., Dott B., Roth M.P. Evaluation of prenatal diagnosis in congenital gastro-intestinal atresias // *Eur. J. Epidemiol.* 1996. V. 12. P. 611–616.
12. Sparey C., Jawaheer G., Barrett A.M., Robson S.C. Esophageal atresia in the Northern Region Congenital Anomaly Survey, 1985–1997: prenatal diagnosis and outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2000. V. 182. № 2. P. 427–431.
13. Гусева О.И., Паршиков В.В., Стриженов С.А. и др. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. IV. Атрезия пищевода // *Ультразвук. Diagn. Акуш. Гин. Педиат.* 2001. № 1. P. 13–18.
14. Shulman A., Mazkereth R., Zalel Y. et al. Prenatal identification of esophageal atresia: the role of ultrasonography for evaluation of functional anatomy // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. V. 8. P. 669–674.
15. Estroff J.A., Parod R.B., Share J.C., Benacerraf B.R. Second trimester prenatal findings in duodenal and esophageal atresia without tracheoesophageal fistula // *J. Ultrasound Med.* 1994. V. 13. № 5. P. 375–379.
16. Langer J.C., Hussain H., Khan A. et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging // *J. Pediatr. Surg.* 2001. V. 36. № 5. P. 804–807.
17. Hubner M.E., Nazer J., Cifuentes L. Esophageal atresia and associated malformations // *Rev. Med. Chil.* 1999. V. 127. № 6. P. 655–659.
18. Engum S.A., Grosfeld J.L., West K.W. et al. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades // *Arch. Surg.* 1995. V. 130. № 5. P. 502–508.

## ЖЕЛУДОК

Желудок начинает определяться при ультразвуковом исследовании брюшной полости плода в большинстве случаев с 11–12 нед беременности. В эти сроки, как и во второй половине беременности он обнаруживается в виде образования округлой или овальной формы с анэхогенным содержимым, расположенного в верхнелевых отделах брюшной полости (рис. 17.5).



**Рис. 17.5.** Поперечное сечение плода. Стрелкой указан нормальный желудок.

Среди аномалий желудка, доступных для пренатальной ультразвуковой диагностики, к настоящему времени описаны атрезия, микрогастрия и аномальное расположение.

### Атрезия желудка

Атрезия желудка (пилорическая атрезия) относится к очень редким порокам. Ее частота у новорожденных составляет в среднем 1:100 000 и не превышает 1% от всех гастроинтестинальных атрезий [1, 2]. Е.Д. Черстой и соавт. [3] отмечают, что в 10% случаев этого порока имеет место тяжеобразная форма атрезий, в остальных наблюдениях выход из желудка закрыт мембраной, локализующейся в антральной или пилорической области. Нередко в мембране имеется перфоративное отверстие.

Пилорическая атрезия достаточно часто сочетается с буллезным эпидермолизом, что в большинстве случаев заканчивается летально, а также с другими редкими аутосомно-рецессивными заболеваниями и комбинированными синдромами, что поддерживает генетическую природу заболевания [3].

Пренатальная диагностика атрезии выходного отдела желудка в 20–24 нед нередко вызывает трудности и основывается на косвенных эхографических признаках: стойком увеличении размеров желудка в сочетании с многоводием. В литературе встречаются лишь единичные сообщения, посвященные пре-

натальной диагностике атрезии пилорического отдела желудка.

А. Weisman и соавт. [2] сообщили о случае диагностики атрезии пилорического отдела желудка плода в 22 нед. G. Rizzo и соавт. [4] применили цветное доплеровское картирование для диагностики гастроэзофагального рефлюкса у плода с пилорической атрезией в 33 нед. V. Nazzaro и соавт. [5] удалось обнаружить пилорическую атрезия у плода в двух случаях. V. Suma и соавт. [6] представили эхограммы двух случаев пренатальной диагностики атрезии желудка в 34 и 35 нед. Ультразвуковая идентификация аномалии была основана на визуализации увеличенного в размерах желудка и расширения дистального отдела пищевода.

В то же время I. Bader и соавт. [7] и J. Bass [8] считают, что достоверная пренатальная диагностика пилорической атрезии невозможна вследствие отсутствия патогномичных ультразвуковых признаков. Кроме этого, некоторыми авторами сообщалось о пренатальном ультразвуковом изображении «double-bubble» в случаях пилорической атрезии [9].

В наших исследованиях атрезия пилорического отдела желудка плода встретилась в 2 случаях. Ее частота составила 1 случай на 24 869 обследованных. В первом случае она была изолированной и была вызвана мембраной пилорического отдела желудка. При динамическом эхографическом наблюдении выявлено выраженное многоводие и значительное увеличение размеров желудка. На основании этих данных был установлен пренатальный диагноз обструктивного поражения желудочно-кишечного тракта на уровне выходного отдела желудка. В связи с выраженным многоводием проводился разгрузочный амниоцентез, направленный на пролонгирование беременности, которая завершилась срочными оперативными родами. Новорож-



**Рис. 17.6.** Беременность 22 нед. Поперечное сканирование брюшной полости плода. 1 – асцитическая жидкость; 2 – расширенный желудок.

денная девочка с признаками высокой кишечной непроходимости была переведена в специализированный стационар, где успешно прооперирована. После операции ребенок выписан в удовлетворительном состоянии.

В другом наблюдении атрезия пилорического отдела желудка входила в состав множественных пороков (стеноз гортани, дисплазия легких, асцит, гидроторакс) и являлась тяжёлой формой атрезий [10]. У плода в 22 нед также было отмечено увеличение размеров желудка (рис. 17.6). Беременность прервана по медицинским показаниям.

Лечение атрезии пилорического отдела желудка только хирургическое. Прогноз зависит от наличия сопутствующих пороков. При подозрении на сочетание атрезии выходного желудка с буллезным эпидермолизом (семейный анамнез) необходима фетальная биопсия кожи [5]. При изолированной атрезии пилорического отдела желудка выживаемость после оперативного лечения достигает 95,2% [11].

### Микрогастрия

Микрогастрия является очень редким пороком. При микрогастрии желудок обычно имеет трубчатую форму, сегменты его не дифференцируются, кардиальная часть пищевода расширена. Микрогастрия часто сочетается с пороками трахеи и трахеопищеводными свищами. Возможны сочетания с незавершённым поворотом кишечника, пороками развития гепатобилиарной системы и селезенки, атрезией заднего прохода и влагиалища, диафрагмальной грыжей [3, 12].

При ультразвуковом исследовании плода микрогастрия проявляется либо маленькими размерами, либо отсутствием эхотени желудка [12, 13]. В качестве скринингового теста для установления микрогастрии может быть использован предложенный нами метод. К микрогастрии следует относить случаи, при которых площадь наибольшего поперечного сечения желудка составляет менее 1/16 площади поперечного сечения брюшной полости плода (рис. 17.7). Следует отметить, что окончательный диагноз микрогастрии устанавливается только при динамическом эхографическом наблюдении.

С целью осуществления дифференциальной диагностики между атрезией пищевода и микрога-

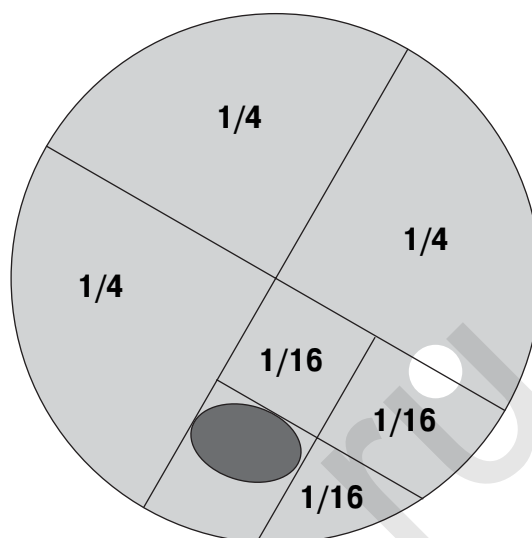


Рис. 17.7. Схематическое изображение скрининговой оценки размеров желудка для установления микрогастрии.

трией L. Hill [12] рекомендует использовать оценку количества околоплодных вод, так как атрезия пищевода, проявляющаяся микрогастрией, часто сочетается с многоводием.

В случаях подтверждения микрогастрии необходимо проведение тщательного изучения всей ультразвуковой анатомии плода для исключения сочетанных пороков. Кроме этого, с целью комплексного обследования целесообразно проведение пренатального кариотипирования для исключения хромосомных аномалий. По данным Е.В. Юдиной [14], из 28 плодов с синдромом Эдвардса у 5 (17,6%) имела место микрогастрия.

### Аномальное расположение

Изменение расположения желудка плода наиболее часто отмечается при диафрагмальной грыже (см. Диафрагмальная грыжа), а также при аномальном взаиморасположении сердца и органов брюшной полости. В норме желудок и верхушка сердца располагаются слева (situs solitus). Зеркальным отражением situs solitus является situs inversus, при котором верхушка сердца и желудок располагаются справа (рис. 17.8, А, Б). Это состояние отмечается в среднем у 1 из 10 000 новорожденных. При висцеральной позиции (visceral situs)

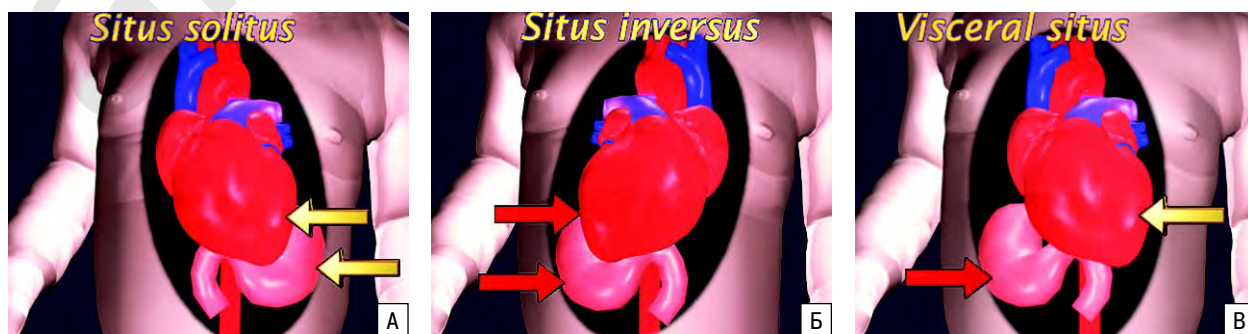
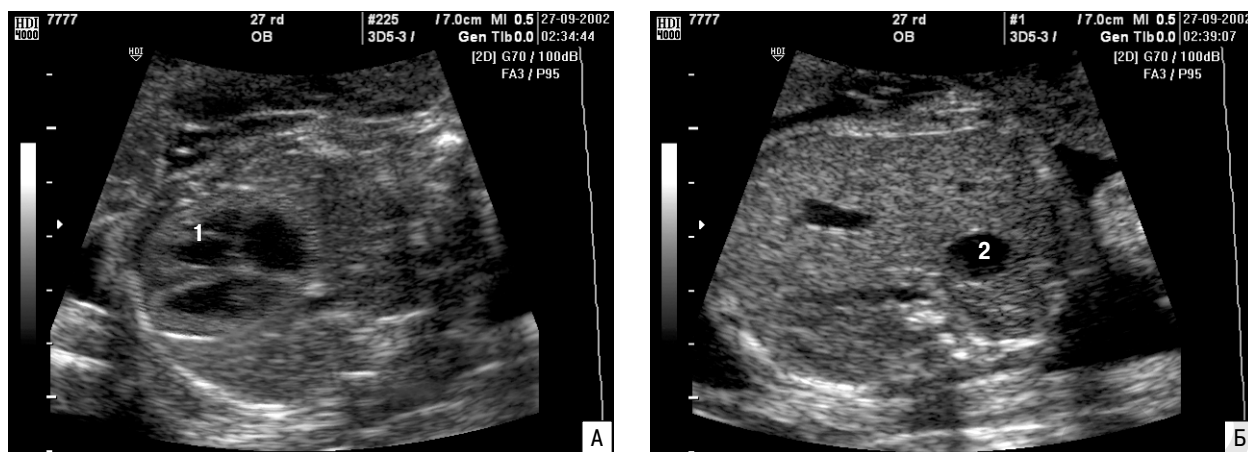


Рис. 17.8. Нормальное (А) и аномальное (Б, В) расположение желудка [15].



**Рис. 17.9.** Эхограммы поперечного сечения грудной клетки (А) брюшной полости (Б) плода при visceral situs. 1 – сердце; 2 – желудок.

желудок плода располагается справа, верхушка сердца слева (рис. 17.8, В, 17.9). При обнаружении аномального расположения желудка плода необходимо провести комплексное обследование его сер-

дца, так как при situs inversus частота врожденных пороков сердца в 2 раза чаще в сравнении с situs solitus и составляет в среднем 2%, а при visceral situs – 75–85% [15].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Moore C.C.M. Congenital gastric outlet obstruction // J. Pediatr. Surg. 1989. V. 24. P. 1241–1246.
2. Weisman A., Achiron R., Kuint J. et al. Prenatal diagnosis of congenital gastric outlet obstruction // Prenat. Diagn. 1994. V. 14. P. 888–891.
3. Черстой Е.Д., Кравцова Г.И., Лазюк Г.И. и др. Болезни плода, новорожденного и ребенка: нозология, диагностика, патологическая анатомия: Справочное пособие. Мн.: Выш. шк., 1996.
4. Rizzo G., Capponi A., Arduini D., Romanini C. Prenatal diagnosis of gastroesophageal reflux by color and pulsed Doppler ultrasonography in a case of congenital pyloric atresia // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. № 4. P. 290–292.
5. Nazzaro V., Nicolini U., De Luca L. et al. Prenatal diagnosis of junctional epidermolysis bullosa associated with pyloric atresia // J. Med. Genet. 1990. V. 27. P. 244–248.
6. Suma V., Marini A., Luzzato C., Gamba P. Pyloric atresia, 1992 // www.TheFetus.net.
7. Bader I., Haq A., Akhter N., Abbasi Z. Congenital pyloric atresia (CPA): report of two cases, with review of literature // Pak. J. Med. Sci. 2004. V. 20. № 3. P.256–258.
8. Bass J. Pyloric atresia associated with multiple intestinal atresias and immune deficiency // J. Pediatr. Surg. 2002. V. 37. № 6. P. 941–942.
9. Sarin Y.K. Pyloric atresia associated with intestinal atresias // Indian Pediatrics. 2000. V. 37. P. 205–207.
10. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Пренатальная диагностика обструкции гортани в сочетании с атрезией пилорического отдела желудка и двенадцатиперстной кишки // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 65–67.
11. Bell M.J., Ternberg J.L., Keating J.P. et al. Prepyloric gastric antral web: a puzzling epidemic // J. Pediatr. Surg. 1978. V. 13. P. 307–313.
12. Hill L.M. Congenital microgastric: absence of the fetal stomach and normal third trimester amniotic fluid volume // J. Ultrasound Med. 1994. V. 13. P. 894–896.
13. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
14. Юдина Е.В. Трисомия 18: анализ 28 случаев пренатальной диагностики // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 35–42.
15. Romero R., Jeanty Ph., Pihu G. Fetal Echocardiography on CD. Part 1.

## КИШЕЧНИК

Среди врожденных пороков кишечника наиболее часто встречаются его обструктивные поражения. Этиология кишечной непроходимости до конца не выяснена. Наиболее вероятно, что она является многофакторной. Одни авторы считают кишечную обструкцию следствием нарушения эмбриогенеза, в то время как другие придерживаются теории механических или сосудистых повреждений нормально сформированной фетальной кишки. Нельзя также исключить генетический фактор развития этой патологии [1–4].

Врожденные обструктивные поражения могут быть подразделены на внутренние (атрезия, стеноз,

заслонка, неперфорированный анус, дубликатура или мекониальный илеус), либо возникшие вследствие внешней компрессии (новообразования, заворот кишок, кольцевидная поджелудочная железа, кисты, опухоли, аномальные сосуды или грыжи) [5].

### Обструктивные поражения

#### Двенадцатиперстная кишка

Обструктивные поражения двенадцатиперстной кишки (ОПДК) обнаруживаются в среднем у 1 из 10 000 новорожденных. В наших исследованиях в пренатальной серии частота ОПДК составила в среднем 1 слу-



**Рис. 17.10.** Поперечное сечение брюшной полости плода при ОПДК. 1 – желудок; 2 – двенадцатиперстная кишка.

чай на 3150 обследованных плодов [6]. Причинами ОПДК чаще всего, по нашим данным, являются атрезия кишки (69,2%) и кольцевидная поджелудочная железа (15,4%). Реже отмечаются мембрана двенадцатиперстной кишки, фиброматоз поджелудочной железы и стеноз кишки, который встречается в 1 случае на 40 000 рождений [7].

Основными эхографическими находками при ОПДК являются: классический признак «double-bubble» (двойной пузырь) в сочетании с многоводием (рис. 17.10). Изображение «двойного пузыря» является следствием расширения части двенадцатиперстной кишки и желудка, а перетяжка между этими образованиями формирует привратниковую часть желудка, которая плохо поддается механическому растяжению [8]. Однако в некоторых случаях может отмечаться только «единственный пузырь» [9]. Многоводие при дуоденальной обструкции появляется относительно рано и встречается в 85–95% случаев. Возникновение этого признака обусловлено нарушением механизмов утилизации околоплодных вод в организме плода.

По данным многих исследователей, пренатальный диагноз ОПДК обычно устанавливается после 24 нед, что, по-видимому, связано с особенностями становления функции желудочно-кишечного тракта. В наших

**Таблица 17.2.** Точность пренатальной ультразвуковой диагностики ОПДК

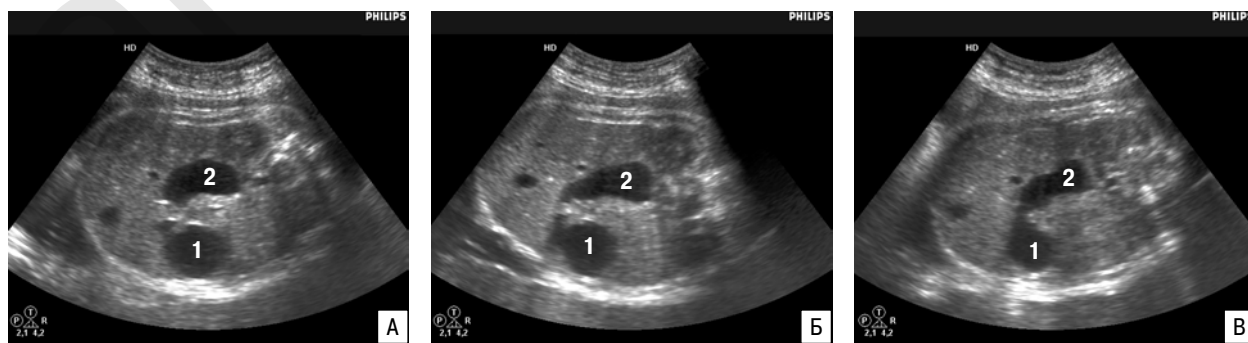
Авторы	Точность, %
Z. Toth-Pal и соавт., 1995 [10]	81,8
E. Zimmer и соавт., 1997 [11]	89
A. Queisser-Luft и соавт., 1998 [12]	57,1
M. Lawrence и соавт., 2000 [13]	87
Е.В. Сыпченко, М.В. Медведев, 2001 [6]	76,9
О.И. Гусева, 2004 [14]	58,8

исследованиях минимальный срок диагностики составил 24 нед 2 дня. При этом характерная эхографическая картина дуоденальной обструкции встретилась лишь в 76,9% случаев, причем в 15,4% наблюдений признак «double-bubble» отсутствовал во II триместре беременности. Многоводие при ОПДК в наших исследованиях было диагностировано в 61,5% наблюдений, причем во II триместре – только в 20% случаев.

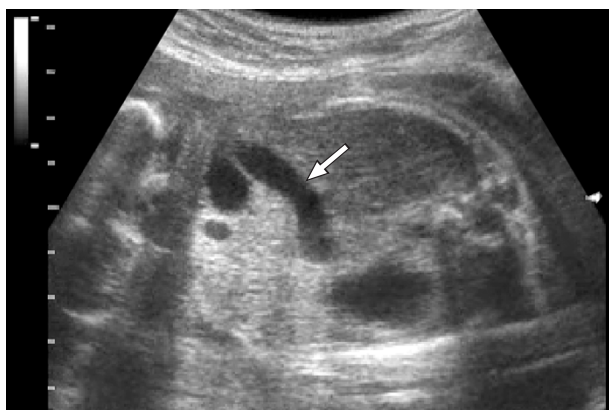
Точность пренатальной ультразвуковой диагностики ОПДК, по данным разных исследователей, варьирует от 57,1 до 89% (табл. 17.2). Анализ, проведенный О.И. Гусевой [14], показал, что после внедрения в клиническую практику единого протокола ультразвуковой диагностики во II и III триместрах беременности точность пренатальной диагностики ОПДК в Нижнем Новгороде существенно возросла с 43,5% в 1997–2000 гг. до 81,8% в 2001–2003 гг. По мнению многих авторов, невозможность достижения более высокой точности пренатальной диагностики ОПДК в первую очередь связана с поздней манифестацией порока в части наблюдений. В наших исследованиях средний срок диагностики ОПДК составил 30,2 нед, по данным О.И. Гусевой – 29,8 нед, А. Brantberg и соавт. [15] – 29,2 нед.

Кроме этого, эхографическая картина «двойного пузыря» может обнаруживаться при других пороках (кисты холедоха, печени, брыжейки, селезенки, надпочечников и почек, односторонний гидронефроз, удвоение желудка, брюшная тератома). Поэтому для окончательного установления ОПДК при обнаружении эхографического симптома «двойного пузыря» необходимо четко определить взаимосвязь этих анэхогенных образований (рис. 17.11).

Хотя пренатальный диагноз ОПДК обычно устанавливается после 24 нед, в некоторых случаях этот



**Рис. 17.11.** Серия поперечных срезов брюшной полости плода (А–В) при ОПДК. Отчетливо видна взаимосвязь «двойного пузыря». 1 – желудок; 2 – двенадцатиперстная кишка.



**Рис. 17. 12.** Беременность 21 нед. Отчетливо видно расширение двенадцатиперстной кишки (стрелка) при ее обструктивном поражении.

порок удастся диагностировать уже в конце I триместра беременности [16], но это скорее всего является казуистической редкостью. Тем не менее некоторыми авторами были предприняты попытки по разработке эхографических признаков ОПДК начиная с 18 нед беременности. Так, D. Levine и соавт. [4] провели эхографическое обследование 1169 плодов с целью изучения ранних ультразвуковых признаков дуоденальной обструкции и пришли к выводу, что при нормальном развитии желудочно-кишечного тракта плода двенадцатиперстная кишка не визуализируется при эхографическом исследовании в 16–22 нед беременности. Даже незначительное ее расширение должно быть расценено как потенциальный индикатор обструкции и стать показанием к обязательному динамическому ультразвуковому контролю. В наших наблюдениях также были зарегистрированы случаи ОПДК, когда расширение двенадцатиперстной кишки было отмечено в 19–22 нед, а окончательное формирование классического «двойного пузыря» было зарегистрировано только через несколько недель (рис. 17.12).

При установлении пренатального диагноза ОПДК показано комплексное обследование плода, так как в 40–62% случаев обнаруживаются сочетанные аномалии. Среди сочетанных аномалий наиболее

часто встречаются врожденные пороки сердца и мочеполовой системы, пороки желудочно-кишечного тракта и гепатобилиарной системы. Кроме того, ОПДК может входить в состав ряда наследственных синдромов, среди которых следует выделить панцистопению Фанкони, гидантоиновый синдром, синдромы Fryns, Opitz G, ODED, Townes-Brocks и TAR (тромбоцитопения с отсутствием лучевой кости). Кроме того, при ОПДК описаны гетеротаксия и VACTERL.

Особое внимание при ОПДК следует уделять пренатальному кариотипированию, так как хромосомные аномалии обнаруживаются в 30–67% случаев (табл. 17.3). Среди аномального кариотипа наиболее часто встречается синдром Дауна. По данным Н.П. Веропотвеляна и соавт. [19], специфичность ОПДК для трисомии 21 составила 26,1%, чувствительность – 50%.

Прогноз при ОПДК зависит в первую очередь от наличия сочетанных пороков, хромосомных аномалий и времени установления диагноза. В тех случаях, когда родители принимают решение в пользу прерывания беременности, при выраженном многоводии целесообразно проведение лечебного амниоцентеза с целью предупреждения преждевременных родов. Родоразрешение следует проводить в региональном перинатальном центре с последующим переводом новорожденного в специализированное хирургическое отделение. Выживаемость после оперативного лечения ОПДК варьирует в пределах 42–86% [14, 22–24].

#### Тонкая кишка

Обструктивные поражения тонкой кишки (ОПТК) встречаются с частотой 1 случай на 12 500–20 000 живорожденных [25]. Приблизительно 50% всех наблюдений приходится на патологию тощей кишки и 43% – на патологию подвздошной.

Выделяют 4 основных типа ОПТК. При 1 типе отмечается одно или несколько пересечений петель кишечника перегородками. 2 тип характеризуется перетяжением кишечника фиброзными тяжами. При 3А типе образуется мезентериальный дефект в сочетании с фиброзными тяжами или без них. 3Б тип возникает в результате окклюзии ветвей передней брыжеечной артерии и характеризуется отсутствием большей части тощей кишки. Этот тип получил название «яблочная кожура» или «елочная атрезия». Множественные обструкции объединены в 4 тип и проявляются у большинства плодов сочетанием атрезии и стеноза [25].

Многоводие является одним из первых симптомов ОПТК и отмечается после 24 нед в 1/3 случаев порока. Увеличение количества вод и множественные дилатированные петли тонкой кишки, особенно с усиленной перистальтикой и плавающими частицами мекония, позволяют заподозрить ОПТК (рис. 17.13). В подавляющем большинстве случаев ОПТК диагностируется в конце II – начале III триместра беременности. Минимальный срок диагностики ОПТК в наших исследованиях составил 29 нед. Во всех случаях пренатальной диагностики ОПТК в III триместре беременности петли кишечника были расширены свыше 15 мм.

**Таблица 17.3.** Частота хромосомных аномалий при ОПДК

Авторы	Хромосомные дефекты, %
S. Gagnon и соавт., 1992 [17]	67
М.В. Медведев и соавт., 1993 [18]	31,3
Н.П. Веропотвелян и соавт., 1993 [19]	35
R. Snijders, K. Nicolaidis, 1996 [20]	57
Е.В. Юдина, 1998 [21]	40
L. Dalla Vecchia и соавт., 1998 [22]	24
A. Galindo и соавт., 2000 [23]	33,3
R. Has и соавт., 2000 [24]	30
M. Lawrence и соавт., 2000 [13]	38
Е.В. Сыпченко, М.В. Медведев, 2001 [6]	30,8
A. Brantberg и соавт., 2002 [15]	20,7
О.И. Гусева, 2004 [14]	35,3



**Рис. 17.13.** Косое сечение брюшной полости плода при атрезии подвздошной кишки.

Для проведения дифференциальной диагностики ОПТК с такими аномалиями, как кисты различных органов (брыжейки, яичников, почек, надпочечников) и тератомы важное значение имеет выявление перистальтики. Необходимо также дифференцировать атрезию с мекониевым перитонитом, который помимо расширения петель тонкой кишки характеризуется наличием псевдокисты или асцита с мелкой взвесью («снежная буря»), а также кальцификатов в брюшной полости [26].

Большинство случаев ОПТК бывают спорадическими, однако некоторые формы могут наследоваться. Типичными примерами аутосомно-рецессивного типа наследования атрезии тощей кишки являются 3Б тип («яблочная кожура» или «елочная атрезия») и 4 тип (множественные атрезии). В отличие от атрезии двенадцатиперстной кишки, при атрезии тонкой кишки хромосомные aberrации встречаются редко. Например, синдром Дауна обнаруживается менее чем у 1% плодов с атрезией тонкой кишки [27].

При выявлении атрезии тонкой кишки показано тщательное изучение ультразвуковой анатомии для исключения сочетанных аномалий и динамический контроль за состоянием плода. Различные сочетанные аномалии обнаруживаются у 38–55,6% плодов [25, 28]. От пренатального кариотипирования можно воздержаться в связи с низкой частотой встречаемости хромосомных аномалий при этом пороке. Прогноз при атрезии тонкой кишки нередко зависит от уровня поражения. Наиболее часто обструкция отмечается в проксимальном отделе тощей кишки и дистальном отделе подвздошной кишки. При атрезии тощей кишки преждевременные роды отмечаются в 20% случаев, при атрезии подвздошной кишки – в 66% наблюдений [25].

При пролонгировании беременности и наличии выраженного многоводия для предупреждения преждевременных родов показан лечебный амниоцентез. Смертность новорожденных при ОПТК зависит от наличия сочетанных аномалий, времени и объема хирургического вмешательства. Родоразрешение следует проводить в региональном перинатальном цен-

тре с последующим переводом новорожденного в специализированное хирургическое отделение.

#### Толстая кишка

Атрезии и стенозы толстой кишки обычно локализируются дистальнее селезеночного угла толстой кишки и встречаются с частотой 1 случай на 20 000 живорожденных, составляя около 10% всех кишечных атрезий [9]. В наших исследованиях толстокишечная непроходимость была зарегистрирована в 1 случае на 12 959 обследованных или 0,08/1000.

Выделяют полную и частичную окклюзии толстой кишки, которые могут быть обусловлены наличием внутренней диафрагмы (30%), разделением проксимального и дистального отделов кишечника фиброзными тяжами (20%) или полной их сепарацией (50%).

Атрезия толстой кишки может быть заподозрена при обнаружении расширенных петель толстого кишечника, заполненного, как правило, гипозоногенным содержимым с мелкодисперсными включениями. Обычно пренатальный диагноз обструктивного поражения толстой кишки (ОПТЛК) устанавливается только в III триместре беременности (рис. 17.14) [29], хотя, по данным А.М. Стыгара и В.Н. Демидова [30], минимальные сроки диагностики ОПТЛК составляют 22–28 нед беременности. Однако большинство случаев ОПТЛК пренатально не диагностируется. Это обусловлено абсорбцией жидкости слизистой оболочкой кишечника, что в результате приводит к незначительному расширению или отсутствию расширения проксимальных отделов кишечника.

Диаметр толстой кишки увеличивается по мере прогрессирования беременности и в норме составляет в 22–24 нед менее 5 мм, в 26–28 нед – менее 6 мм, в 30–32 нед – менее 8 мм, в 34–36 нед – менее 12 мм и в 38–40 нед – менее 15 мм (рис. 17.15) [28].

Помимо расширения петель толстой кишки важным диагностическим критерием ОПТЛК является отсутствие гаустр, которые всегда определяются в III триместре. В некоторых случаях обструкция толстой кишки может сопровождаться увеличением размеров живота плода.



**Рис. 17.14.** Поперечное сечение брюшной полости плода при атрезии толстой кишки.





**Рис. 17.15.** Беременность 34 нед. Стрелкой указана нормальная толстая кишка плода.

При выявлении расширенных петель толстой кишки дифференциальный диагноз следует проводить с болезнью Гиршпрунга, аноректальной атрезией, мегацестик-микроколон-интестинальным гипоперистальтическим синдромом и мекониевым перитонитом [26].

Риск хромосомных аномалий при ОПТЛК не выше популяционного. Риск повторения порока низкий за исключением случаев, когда атрезия толстой кишки является частью наследственных синдромов, таких как изолированный микроколон (аутосомно-рецессивное наследование), синдром Варденбурга (аутосомно-доминантное наследование) и мегацестик-микроколон-интестинальный гипоперистальтический синдром.

При ОПТЛК, как и при других пороках желудочно-кишечного тракта, исход беременности и прогноз зависит от наличия сочетанных аномалий и качества медицинской помощи, оказанной новорожденному. Среди сочетанных аномалий наиболее часто встречаются дефекты передней брюшной стенки, лобковой кости, ануса, прямой кишки и экстрофия мочевого пузыря. Перфорация кишечника может возникнуть как в пренатальном периоде, так и после родов. В проксимальном отделе кишки она обычно развивается во время родов на фоне заворота кишечника или инфаркта его стенки. В дистальном отделе перфорация может наступить после родов в результате диагностической манипуляции, например, после бариевой клизмы.

#### Прямая кишка и задний проход

Аноректальные атрезии (АРА) встречаются с частотой 2–4 случая на 10 000 живорожденных. В наших исследованиях частота АРА составила 1,8 случаев на 10 000 обследованных плодов. АРА могут быть изолированными и спорадическими, но в большинстве случаев они сочетаются с другими пороками, различными хромосомными дефектами и наследственными синдромами. По данным О.И. Гусевой [14], среди сочетанных пороков при АРА наиболее часто отмечаются пороки сердца (24%), атрезии желудочно-кишечного тракта (16%), скелетные дис-

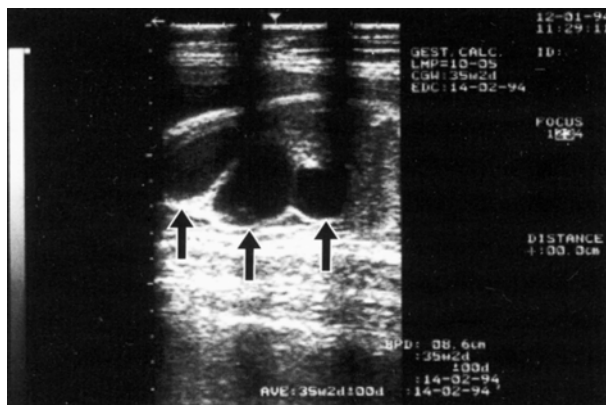
плазии (20%) и аномалии мочеполовой системы (20%). Среди хромосомных аномалий наиболее часто выявляются синдромы Дауна и Паллистера – Киллиана (тетрасомия 12р) [31]. Среди ассоциаций наиболее часто обнаруживаются VATER и VACTERL, а среди синдромов – Townes-Brocks и FG [32]. При исключении синдромальной патологии у плода или новорожденного риск повторения порока составляет около 1% [33]. Из тератогенных факторов, приводящих к АРА, следует отметить диабет у матери.

Пренатальная диагностика АРА представляет большие трудности, так как эхографические отклонения обнаруживаются не более чем у 10–20% плодов и только преимущественно в III триместре беременности (рис. 17.16) [34, 35]. Согласно анализу, проведенному О.И. Гусевой [14], точность пренатальной ультразвуковой диагностики атрезии ануса в Нижнем Новгороде составила только 2% (1/50). В этом наблюдении порок был заподозрен в 31 нед беременности на основании визуализации расширенного толстого кишечника и внутрикишечных кальцификатов.

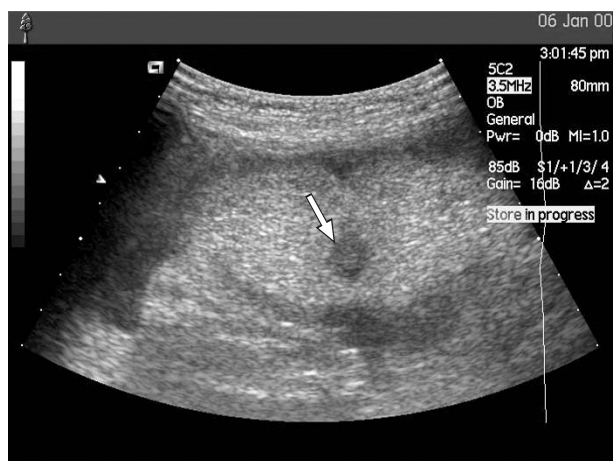
В исследовании норвежских исследователей пренатальный диагноз АРА был установлен только у 7 из 33 плодов, что составило 21% [36]. Сочетанные аномалии были отмечены в 88% случаев, хромосомные дефекты – в 9% наблюдений. В 14 (42%) случаях множественных пороков у плода беременности были прерваны, в одном наблюдении произошла внутриутробная гибель и 6 детей умерли в возрасте до 4 месяцев. Выжили 12 детей, включая 4 из 7 случаев успешной пренатальной диагностики.

По данным Е. Guzman и соавт. [37], наиболее информативными пренатальными признаками АРА являются расширение петель толстой кишки или внутрикишечные кальцификаты, либо сочетание этих признаков. В большинстве случаев они появляются только после 25 нед.

W. Verdon и соавт. [38], проведя анализ случаев АРА у новорожденных, обратили внимание на то, что внутрикишечные кальцификаты в большинстве случаев были найдены у детей мужского пола с высокой АРА, сочетающейся со свищами в мочеполовую сис-



**Рис. 17.16.** Беременность 35 нед. Стрелками указаны расширенные дистальные отделы толстой кишки при атрезии ануса.



**Рис. 17.17.** Эхограмма анального сфинктера плода (стрелка).

тему. Исследователи высказали предположение, что кальцификаты образуются в результате взаимодействия мочи с меконием. Поэтому выявление кишечных кальцификатов плода следует относить к признакам неблагоприятного перинатального исхода.

Новые перспективы в пренатальной диагностике анальной атрезии открывает визуализация анального сфинктера плода (рис. 17.17). Т. Westover [39], обследовав 40 нормальных плодов, показал возможность визуализации анального сфинктера плода в виде гипозоногенной циркулярной структуры с центральным экзогенным компонентом. Е. Guzman и соавт. [37] сообщают о случае диагностики атрезии ануса у плода из моноамниотической двойни на основании невозможности визуализации нормальной ультразвуковой картины анальной области при отсутствии других признаков неперфорированного ануса.

При подозрении на АРА у плода показано проведение тщательного ультразвукового исследования в связи с высокой частотой (60–80%) сочетанных аномалий. Комплекс обследования должен включать также эхокардиографическое исследование, поскольку большинство авторов отмечают высокую частоту по-

роков сердца при этой аномалии развития, и оценку кариотипа плода. При обнаружении сочетанных изменений необходимо провести синдромологическое обследование плода. В случае пролонгирования беременности при динамическом наблюдении основное внимание должно быть сфокусировано на оценке степени дилатации кишки. Родоразрешение следует проводить в перинатальном центре и сразу после рождения перевести новорожденного в специализированный стационар.

Перед операцией у новорожденного с этим пороком развития необходимо провести оценку уровня поражения, степени обструкции, а также исключить заворот кишечника и атрезию выше лежащих отделов толстой кишки. Без дополнительных обследований в неонатальном периоде трудно определить объем предстоящего оперативного вмешательства.

В целом выживаемость после оперативного лечения АРА достаточно высока и составляет 92,3–96,1% [40, 41]. Однако наличие АРА может потребовать резекции значительного участка кишечника или наложения множественных анастомозов. Чем меньше длина удаленного участка, тем лучше исход операции. Длина оставляемой кишки должна быть не менее 13–17 см. Дети с длиной толстого кишечника менее 13 см (синдром короткой кишки) требуют жесткого контроля и должны находиться на тотальном парентеральном питании. Большинство этих детей умирает в возрасте 3–4 лет от печеночных заболеваний.

Поэтому проблема патологии аноректальной области становится все более актуальной ввиду значительной частоты осложнений и инвалидизации детей после хирургической коррекции. По данным В.Г. Батурина [42], функциональные нарушения толстой кишки после радикальной коррекции аноректальных аномалий составляют 20–60%; 77% взрослых, оперированных в детском возрасте, имеют те или иные нарушения функции толстой кишки. Результаты оперативного лечения АРА, по данным НИИ педиатрии РАМН, показывают, что 92,3% детей нуждаются в повторном хирургическом лечении [43].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода: Пер. с англ. М.: Медицина, 1994.
2. Moore C.C.M. Congenital gastric outlet obstruction // J. Pediatr. Surg. 1989. V. 24. P. 1241–1246.
3. Weisman A., Achiron R., Kuint J. et al. Prenatal diagnosis of congenital gastric outlet obstruction // Prenat. Diagn. 1994. V. 14. P. 888–891.
4. Levine D., Goldstein R. B., Cadrin C. Distention of the Fetal Duodenum: Abnormal Finding? // J. Ultrasound Med. 1998. V. 17 P. 213–215.
5. Grybowski J., Walker W.A. Gastrointestinal problems in the infant. 2d ed. Philadelphia: Saunders, 1983.
6. Сыпченко Е.В., Медведев М.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. VII. Обструктивное поражение двенадцатиперстной кишки // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 2001. № 4. С. 268–273.
7. Чертовой Е.Д. Болезни органов пищеварения // Болезни плода, новорожденного и ребенка / Под ред. Е.Д. Чертовой, Г.И. Кравцовой. Минск: Вышэйшая школа, 1996. С. 270–312.
8. Медведев М.В., Горбунов А.Л., Давыдов А.И., Аксельрод В.Г. Антенатальная эхографическая диагностика пороков развития тонкой кишки // Вопр. Охр. Мат. Дет. 1987. № 2. С. 63–64.
9. Buysse M.L. Birth defects encyclopedia. Cambridge, MA, 1990.
10. Toth-Pal Z.P.E., Toth C.P.Z., Szabo M. et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. P. 320–326.
11. Zimmer E.Z., Avraham Z., Sujoy P. et al. The influence of prenatal ultrasound on the prevalence of congenital anomalies at birth // Prenat. Diagn. 1997. V. 17. № 7. P. 623–628.
12. Queisser-Luft A., Stopfkuchen H., Stolz G. et al. Prenatal diagnosis of major malformations: quality control of routine ultrasound examinations based on a five-year study of 20 248 newborn fetuses and infants // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. P. 567–576.
13. Lawrence M.J., Ford W.D., Furness M.E. et al. Congenital duodenal obstruction: early antenatal ultrasound diagnosis // Pediatr. Surg. Int. 2000. V. 16. P. 342–345.

14. Гусева О.И. Пренатальная ультразвуковая диагностика и перинатальные исходы при врожденных пороках желудочно-кишечного тракта в Нижнем Новгороде: реалии и пути улучшения // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 3. С. 169–174.
15. Brantberg A., Blaas H.G., Salvesen K.A. et al. Fetal duodenal obstructions: increased risk of prenatal sudden death // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 5. P. 439–446.
16. Petrikovsky B.M. First trimester diagnosis of duodenal atresia // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1994. V. 171. P. 569–570.
17. Gagnon S., Fraser W., Fouquette B. et al. Nature and frequency of chromosomal abnormalities in pregnancies with abnormal ultrasound findings: an analysis of 117 cases with review of the literature // *Prenat. Diagn.* 1992. V. 12. P. 9–18.
18. Медведев М.В., Золотухина Т.В., Мальмберг О.Л. Эхографические маркеры хромосомной патологии // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр.* 1993. № 2. С. 15–30.
19. Веропотвелян Н.П., Кодунов Л.А., Веропотвелян П.Н. и др. Современные пути профилактики синдрома Дауна: значение эхографии как самостоятельного подхода в пренатальной диагностике трисомии 21 хромосомы у плода // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр.* 1993. № 3. P. 19–32.
20. Snijders R.J.M., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y.; L.: The Parthenon Publ. Gr., 1996.
21. Юдина Е.В. Роль эхографии в формировании показаний к пренатальному карiotипированию // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 1. P. 42–50.
22. Dalla Vecchia L.K., Grosfeld J.L., West K.W. et al. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases // *Arch. Surg.* 1998. V. 133. P. 490–496.
23. Galindo A., Arbues J., Puente M. et al. Prenatally diagnosed duodenal obstruction: a report of 16 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 74.
24. Has R., Batukan C., Ermis H. et al. Duodenal atresia: prenatal diagnosis and perinatal outcome of 27 fetuses // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. Suppl. 1. P. 74.
25. Bergmans M.G., Merkus J.M., Vaars A.M. Obstetrical and neonatological aspects of a child with atresia of the small bowel // *J. Perinat. Med.* 1984. V. 12. P. 325–332.
26. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, РАВУЗДПГ, 1997. С. 159–161.
27. Petrikovsky B.M., Nochimson D.J., Campbell W.A., Vintzileos A.M. Fetal jejuno-ileal atresia with persistent omphalomesenteric duct // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1988. V. 158. P. 173–175.
28. Harris B.H., Nyberg D.A., Mack L.A., Weinberger E. Anorectal atresia: prenatal sonographic diagnosis // *Amer. J. Roentgenol.* 1987. V. 149. P. 395–400.
29. Anderson N., Malpas T., Robertson R. Prenatal diagnosis of colon atresia // *Pediatr. Radiol.* 1995. V. 23. P. 63–65.
30. Стыгар А.М., Демидов В.Н. Ультразвуковая оценка состояния органов пищеварительной системы плода / *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 181–204.*
31. Jones K.L. Smith's recognizable patterns of human malformations. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 1997.
32. National Center for Biotechnology Information. OMIN: Online mendelian in man. <http://www.ncbi.nlm.gov/Omin/>.
33. Stevenson R.E., Hall J.G., Goodman R.M. Human malformations and related anomalies. V. 2. NY: Oxford University, 1993.
34. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999.
35. Toth-Pal Z.P.E., Toth C.P.Z., Szabo M. et al. Impact of prenatal mid-trimester screen on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. P. 320–326.
36. Brantberg A., Blaas H.-G.K., Eik-Nes S.H. Anorectal obstructions: a rare prenatal but frequent postnatal diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 3. P. 357.
37. Guzman E.R., Ranzini A., Day-Salvatore D. et al. The Prenatal ultrasonographic visualization of imperforate anus in monoamniotic twins // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. P. 547–551.
38. Berdon W.E., Baker D.H., Wigger H.J. et al. Calcified intraluminal meconium in newborn males with imperforate anus // *Amer. J. Roentgenol.* 1975. V. 125. P. 449.
39. Westover T. Sonography of fetal anus // *AJUM official proceedings of the 39th Annual Convention, 1994. A. 4023.*
40. Chen C.J. The treatment of imperforate anus: experience with 108 patients // *J. Pediatr. Surg.* 1999. V. 34. P. 1728–1732.
41. Budhiraja S., Pandit S.K., Rattan K.N. A report of 27 cases of congenital short colon with an imperforate anus: so-called «pouch colon syndrome» // *Trop. Doct.* 1997. V. 27. P. 217–220.
42. Батулин В.Г. Функциональные нарушения толстой кишки и мочевого пузыря у детей после хирургического лечения аноректальных пороков развития: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Уфа, 2000.
43. Чуплак И.И., Ленюшкин А.И. Результаты лечения осложненных случаев аноректальной атрезии у детей // *Педиатрия.* 1999. № 2. С. 36–38.

## Аномалии вращения кишечника

При нормальном развитии плода к 3–4 месяцам его кишечник должен в три периода совершить поворот, т.е. переход из первичного состояния в дефинитивное, вокруг верхней брыжеечной артерии на 270° против часовой стрелки. Аномалии вращения (нарушения поворота кишечника, незавершенный поворот кишечника, мальротация кишечника) возникают в тех случаях, когда в эмбриогенезе нормальный поворот не заканчивается, протекает неправильно или в обратном направлении и один или несколько отрезков кишечника (обычно слепая и двенадцатиперстная кишки) фиксируются спайками (эмбриональными тяжами) в ненормальном положении.

Выделяют следующие основные виды нарушений поворота кишечника: 1) полное отсутствие поворота – тонкая и толстая кишки имеют общую брыжейку, корень которой прикрепляется вертикально по средней линии тела; 2) несостоявшийся поворот – вся толстая кишка располагается в левой половине брюшной полости, дуоденальный изгиб и вся тонкая кишка в правой, общая длина кишечника укорочена; 3) незавершенный (неполный) поворот – слепая кишка располагается в эпигастриальной области или в правом верхнем квадранте живота, часто сопровождается образованием тяжей между слепой кишкой и задней брюшной стен-

кой, которые могут сдавливать двенадцатиперстную кишку; 4) сочетание сдавливания двенадцатиперстной кишки со слепой кишкой или идущими от нее тяжами с заворотом средней кишки называется синдромом Ледда; 5) в случаях, если толстая кишка располагается позади брыжеечных сосудов, говорят о неправильном повороте кишечника; 6) при нарушениях третьего периода поворота кишечника (спускание слепой кишки на свое обычное место, фиксация кишечника, формирование корня брыжейки тонкой и толстой кишки) возникают подвижная слепая кишка, ретроцекальное расположение аппендикса, общая брыжейка тонкой и толстой кишки [1].

Клинические проявления аномалий вращения кишечника весьма вариабельны и зависят главным образом от возникающих осложнений. Наиболее яркие симптомы при завороте тонкой кишки. Лечение аномалий вращения кишечника в большинстве случаев оперативное. При острой непроходимости показано экстренное вмешательство. Высокие показатели осложнений и смертности при аномалиях вращения кишечника в первую очередь обусловлены их поздней диагностикой.

С недавнего времени заворот кишки стало возможным диагностировать в пренатальном периоде,



**Рис. 17.18.** Беременность 33 нед. Заворот кишечника. Отмечается статическое расширение петель кишечника [5].



**Рис. 17.19.** Беременность 33 нед. Поперечное (А) и косое (Б) сечения брюшной полости плода при завороте кишечника. Отмечается статическое расширение петель кишечника до 16 мм без перистальтики [11].

что позволило добиваться значительно лучших перинатальных исходов [2–5].

Внутриутробные завороты кишечника относятся к достаточно редким состояниям. К настоящему времени сообщалось только о нескольких клинических наблюдениях [2–14]. Анализ опубликованных случаев показал, что наиболее часто заворот кишечника при ультразвуковом исследовании плода проявляется многоводием и постоянным статическим расширением петель кишечника без перистальтики (рис. 17.18, 17.19). В некоторых случаях дополнительно описаны перитонеальные кальцификаты и кистозные образования брюшной полости как проявления мекониевого перитонита, возникшие в результате перфорации ки-

шечника при его завороте [3, 12, 13]. Преимущественно пренатальный диагноз устанавливается в III триместре беременности, в среднем в  $32,5 \pm 2,6$  нед [14]. Важным дополнительным клиническим симптомом является уменьшение двигательной активности плода и снижение вариабельности сердечного ритма при кардиотокографическом исследовании. Поэтому этот метод необходимо использовать при динамическом наблюдении в III триместре беременности, а при появлении признаков гипоксии плода своевременно решать вопрос о досрочном родоразрешении в условиях регионального перинатального центра с последующим переводом новорожденного в специализированное хирургическое отделение.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Болезни плода, новорожденного и ребенка: нозология, диагностика, атологическая анатомия / Под ред. Черствого Е.Д., Кравцовой Г.И. Минск: Вышэйшая школа, 1996. С. 285.
2. Suzumori K., Adachi R., Yakami Y., Togari H. A fetal case with midgut volvulus // *Asia-Oceania J. Obstet. Gynaecol.* 1990. V. 16. P. 13–16.
3. Baxi L.V., Yeh M.N., Blanc W.A., Schullinger J.N. Antepartum diagnosis and management of in utero intestinal volvulus with perforation // *N. Engl. J. Med.* 1983. V. 308. P. 1519–1521.
4. Samuel N., Dicker D., Feldberg D., Goldman J.A. Ultrasound diagnosis and management of fetal intestinal obstruction and volvulus in utero // *J. Perinat. Med.* 1984. V. 12. P. 333–337.
5. Uerpaiojkit B., Charoenvidhya D., Tanawattanacharoen S. et al. Fetal intestinal volvulus: a clinico-sonographic finding // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. № 2. P. 186–187.
6. Witter F.R., Molteni R.A. Intrauterine intestinal volvulus with hemoperitoneum presenting as fetal distress at 34 weeks' gestation // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1986. V. 155. P. 1080–1081.
7. Usmani S.S., Kenigsberg K. Intrauterine volvulus without malrotation // *J. Pediatr. Surg.* 1991. V. 26. P. 1409–1410.
8. Craig S., Easton M. Intrauterine volvulus presenting as fetal distress on cardiotocographic monitoring: a case report // *J. Perinat. Med.* 1998. V. 26. P. 244–247.
9. Crisera C., Ginsburg H.B., Gittes G.K. Fetal midgut volvulus presenting at term // *J. Pediatr. Surg.* 1999. V. 34. P. 1280–1281.
10. Terzibachian J.J., Shu J.D., Levy G. et al. Diagnostic antenatal d'un volvulus du grele // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. Paris.* 1995. V. 24. № 8. P. 839–842.
11. Thomas D., Goolaerts J.P., Watkins L. et al. Midgut volvulus. // *TheFetus.net*, 2003.
12. Lyrenas S., Chantingius S., Lindberg B. Fetal jejunal atresia and intrauterine volvulus: a case report // *J. Perinat. Med.* 1982. V. 10. P. 247–248.
13. Mercado M.G., Bulas D.I., Chandra R. Prenatal diagnosis and management of congenital volvulus // *Pediatr. Radiol.* 1993. V. 23. P. 601–602.
14. Di Maggio G., De Felice C., Messina M. et al. Intrauterine volvulus without malrotation in a very low-birth-weight preterm infant // *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1997. V. 7. P. 364–366.

#### Гиперэхогенный кишечник

Гиперэхогенный кишечник (ГК) плода является одним из самых известных пренатальных эхографических маркеров врожденных и наследственных заболеваний, который характеризуется высокой эхогенностью, схожей с эхогенностью костей (рис. 17.20, 17.21) [1].

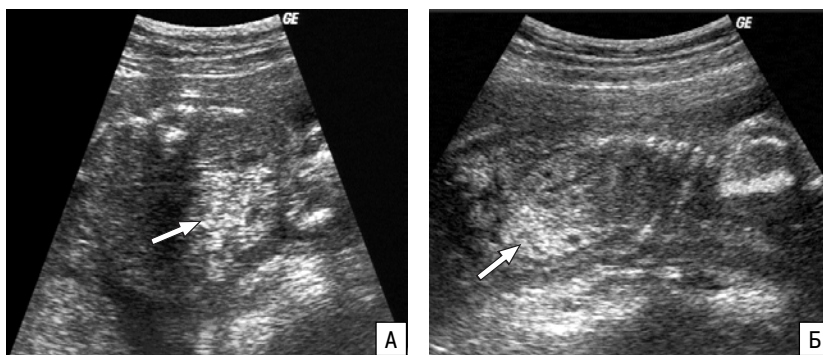
Частота обнаружения ГК у плода во II триместре беременности составляет 0,1–1,4% [2] (табл. 17.4). Столь широкий диапазон частоты обнаружения ГК в первую очередь обусловлен как разными сроками об-

следования, так и различными методиками оценки ГК. По нашему мнению [3], эхогенность кишечника следует оценивать только после 16 нед, так как в более ранние сроки кишечник плода в норме может иметь высокую эхогенность.

Кишечник следует называть гиперэхогенным только в тех случаях, когда его эхогенность достигает эхогенности костей. Именно этим обстоятельством объясняется меньший процент обнаружения



**Рис. 17.20.** Беременность 19 нед. Отчетливо виден гиперэхогенный кишечник плода (стрелка).



**Рис. 17.21.** Гиперэхогенный кишечник (стрелка) плода при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании.

ГК, по данным J. Dicke и J. Crane [4] и в серии наших исследований [8, 10]. Другие исследователи, которые приводят больший процент выявляемости ГК, использовали также в качестве диагностического критерия экзогенность печени [7, 9].

По данным центра пренатальной диагностики при роддоме № 27 г. Москвы, за 3 года (1998–2000 гг.) частота ГК составила 0,46% [10]. Срок обнаружения ГК у плода в нашем исследовании в среднем составил 24,3 нед (от 16 до 37 нед). При этом наибольшее количество случаев ГК (72,7%) было выявлено в интервале от 16 до 28 нед беременности.

Несмотря на то, что ГК является относительно редкой ультразвуковой находкой, все случаи его выявления требуют повышенного внимания врача, учитывая возможность сочетания ГК с различной врожденной и наследственной патологией плода.

Первоначально ГК был описан как пренатальный эхографический маркер хромосомных аномалий (ХА) во II триместре беременности. Впервые о выявлении ХА при ГК сообщили W. Persutte [12] и D. Nyberg и соавт. [13] в 1990 г. В исследованиях D. Nyberg и соавт. [13] было обнаружено, что у плодов с пренатально диагностированным синдромом Дауна в 7% случаев при ультразвуковом исследовании был отмечен ГК. Если в популяции частота рождения ребенка с синдромом Дауна составляет в среднем 1 случай на 700–800 родов, то при ГК – 1 случай на 47.

В наших исследованиях всего было диагностировано 15 (36,6%) различных ХА в группе кариотипированных плодов с ГК [10]. Достоверных различий в

частоте ХА в зависимости от срока обнаружения ГК не выявлено. Все ХА были обнаружены при наличии повышенного риска врожденной и наследственной патологии при сочетании ГК с другими факторами. Следует подчеркнуть, что во многих случаях дородового выявления ГК, когда пренатальное кариотипирование не проводилось, беременности закончились рождением живых детей без фенотипических признаков грубых ХА. Следовательно, более точным можно считать показатель частоты ХА при ГК с учетом результатов обследования новорожденных, который был существенно ниже и по совокупным данным составил 15,3%.

Многие авторы отмечают достаточно частое сочетание ГК с ХА (табл. 17.5). Согласно опубликованному данным, частота ХА при ГК широко варьирует, составляя в среднем 8,3%.

Повышение экзогенности кишечника плода при ХА связывают с уменьшением перистальтики и/или

**Таблица 17.5.** Частота ХА в случаях ГК у плода (дополненные данные [14])

Авторы	n	Хромосомные аномалии	
		n	%
J. Dicke, J. Crane, 1992 [4]	30	1	3,3
A. Sciocia и соавт., 1992 [15]	19	6	31,6
Y. Gollin и соавт., 1993 [16]	15	2	13,3
D. Nyberg и соавт., 1993 [5]	95	24	25,3
F. Redwine и соавт., 1993 [17]	35	1	2,9
B. Bromley и соавт., 1994 [6]	50	8	16
L. Hill и соавт., 1994 [7]	32	2	6,3
S. Sipes и соавт., 1994 [18]	7	1	14,3
M. Dommergues и соавт., 1994 [19]	182	8	4,4
R. Slotnick, A. Abuhamad, 1996 [20]	145	8	5,5
R. Sniijders, K. Nicolaidis, 1996 [21]	280	26	9,3
M.B. Медведев и соавт., 1997 [8]	13	5	38,5
B. Berlin и соавт., 1999 [22]	106	4	3,8
K. Monaghan, G. Feldman, 1999 [23]	129	5	3,9
Y. Yaron и соавт., 1999 [24]	79	5	6,3
G. DeVore, 2000 [25]	87	17	19,5
I. Ghose и соавт., 2000 [26]	60	3	5
A. Strocker и соавт., 2000 [27]	131	15	11,4
M.B. Медведев и соавт., 2002 [10]	98	15	15,3
B. Simon-Vouy и соавт., 2002 [11]	655	29	4,4
Всего	2248	185	8,3

**Таблица 17.4.** Частота обнаружения ГК плода во II и III триместре беременности

Авторы	Срок выявления, нед	Частота обнаружения, %
J. Dicke, J. Crane, 1992 [4]	14–40	0,2
D. Nyberg и соавт., 1993 [5]	14–24	0,8
B. Bromley и соавт., 1994 [6]	16–24	0,6
L. Hill и соавт., 1994 [7]	15–21	1,4
M.B. Медведев и соавт., 1997 [8]	16–32	0,3
W. Sepulveda, N. Sebire, 2000 [9]	II триместр	1
M.B. Медведев и соавт., 2002 [10]	16–37	0,46
B. Simon-Vouy и соавт., 2002 [11]	II триместр	0,1

**Таблица 17.6.** Частота обнаружения ГК у плодов с синдромом Дауна (дополненные данные [14])

Авторы	Частота обнаружения ГК, %
A. Scioscia и соавт., 1992 [15]	31,6
D. Nyberg и соавт., 1993 [5]	11,8
B. Bromley и соавт., 1997 [29]	24,5
M. Respondek и соавт., 1997 [30]	7,0
S. Rotmensch и соавт., 1997 [31]	5,7
M. Wessels и соавт., 1997 [32]	4,3
Т.В. Золотухина и соавт., 1999 [33]	12,1
Е.В. Юдина, 1999 [34]	6,7
A. Farina и соавт., 1999 [35]	10
G. DeVore, 2000 [25]	21,3
E. Viora и соавт., 2001 [36]	3,0
V. Souter и соавт., 2002 [37]	15,3

водного компонента мекония, так как при аномальном кариотипе нередко отмечается снижение активности ферментов околоплодных вод (щелочная фосфатаза, глютаминтранспептидаза, амнионпептидаза М, мальтаза) [28].

Среди ХА при ГК превалирует трисомия 21. В наших исследованиях среди достаточно разнообразного спектра ХА синдром Дауна составил 46,6%. Частота обнаружения ГК у плодов с синдромом Дауна хотя и варьирует в достаточно широком диапазоне по результатам разных исследователей, но позволяет считать этот ультразвуковой маркер достаточно весомым в пренатальной диагностике трисомии 21 (табл. 17.6).

Согласно результатам самого большого мультицентрового исследования по этой теме, в котором приняли участие 22 центра пренатальной диагностики Франции, синдром Дауна был диагностирован в 17 из 655 случаев ГК, что составило 2,6% [11]. Следует отметить, что в 11 (64,7%) наблюдениях ГК был изолированным эхографическим маркером. По данным авторов мультицентрового исследования, риск синдрома Дауна при ГК у плода был в 10 раз выше, чем при использовании в качестве критерия группы риска возраст матери.

ГК часто сопровождается не только ХА, но и врожденные пороки. Согласно проведенному нами анализу данных литературы, было установлено, что при ГК сочетанные аномалии и эхографические маркеры ХА диагностируются более чем в 80% случаев [8]. В наших исследованиях этот показатель был существенно меньше. Врожденные пороки (в основном множественные) были обнаружены только у 18,2% плодов [10]. Частота ХА в этой группе была высокой и составила 31,8%. Спектр сочетанных аномалий при ГК был представлен практически всеми основными нозологическими формами пороков развития. Во всех случаях сочетания ГК с врожденными пороками перинатальные исходы были неблагоприятными. Чаще всего ГК плода отмечался при аномалиях центральной нервной и мочеполовой систем, а также желудочно-кишечного тракта (табл. 17.7).

Повышение экзогенности кишечника при проксимальной обструкции кишки может быть обусловлено снижением водного компонента мекония. Согласно данным Y. Yagou и соавт. [24], частота ГК при обструк-

**Таблица 17.7.** Сочетанные пороки развития у плодов с ГК

Формы ВПР	%
ВПР:	
центральной нервной системы	20,8
структур лица	8,3
лимфатической системы плода	5,6
органов дыхания	8,3
сердечно-сосудистой системы	9,7
желудочно-кишечного тракта	20,8
мочеполовой системы	13,9
опорно-двигательного аппарата	12,6
Всего	100

тивных поражениях кишечника и мекониевом перитоните составляет 6,3%. G. Font и M. Solarì [38] описали клиническое наблюдение, в котором атрезия тонкой кишки первоначально при ультразвуковом исследовании плода проявилась ГК и преходящим асцитом. В случае, представленном С. Kimber и соавт. [39], ГК и выраженный асцит плода, выявленные в 24–25 нед беременности, были единственными эхографическими проявлениями заворота кишечника плода, приведшего в последующем к атрезии тощей кишки. В.Б. Цхай и соавт. [40] отметили ГК у плода с множественными врожденными пороками, включая атрезию прямой кишки, в 33 нед беременности.

Мекониевый перитонит также нередко сочетается с ГК. Он развивается в результате перфорации кишечника и выхода мекония в перитонеальную полость, что может приводить к образованию стерильного абсцесса, псевдокисты и кальцинозных отложений. Чаще всего мекониевый перитонит возникает при obstructивных поражениях желудочно-кишечного тракта. При мекониевом перитоните одной из наиболее частых эхографических находок являются брюшные кальцификаты [3]. Другие ультразвуковые признаки включают асцитдилатацию кишечника, ГК, экзогенные или кистозные образования и многоводие [41–43].

Возможными причинами перфорации являются кишечная атрезия, мекониевый илеус, кистозный фиброз и сосудистая недостаточность кишечника. Среди других причин следует отметить тромбоз мезентериальных сосудов, обструкцию или заворот кишечника, гидрометрокольпос, ректальный или кишечный аганглиоз, дивертикул Меккеля, аппендицит плода и внутриутробное инфицирование (цитомегаловирус, гепатит А, парвовирус В-19) [41, 42, 44–46].

Многие авторы рассматривают ГК как маркер внутриутробного инфицирования. Согласно данным литературы, частота этой патологии при ГК варьирует в пределах 1–23,8%, составляя в среднем 6,8% (табл. 17.8). В наших первых исследованиях внутриутробные инфекции были зарегистрированы практически у каждого четвертого плода с ГК (23,8%) [8]. Анализ новых данных, полученных на большем количестве наблюдений, показал, что внутриутробное инфицирование при ГК – явление более редкое (12,4%) [10]. Неблагоприятные перинатальные исходы отмечены в подавляющем количестве наблюдений – 86,7%. Спектр внутриутробных инфекций был представлен острой формой цитомегаловирусной инфекции, сифилисом, острым токсоплазмозом и

**Таблица 17.8.** Частота внутриутробного инфицирования в случаях ГК у плода

Авторы	n	Внутриутробные инфекции	
		n	%
D. Nyberg и соавт., 1993 [5]	95	1	1
L. Hill и соавт., 1994 [7]	32	2	6,3
M. Dommergues и соавт., 1994 [19]	182	7	3,8
M.B. Медведев и соавт., 1997 [8]	21	5	23,8
Y. Yaron и соавт., 1999 [24]	79	5	6,3
A. Strocker и соавт., 2000 [27]	131	10	7,6
M.B. Медведев и соавт., 2002 [10]	121	15	12,4
Всего	661	45	6,8

краснухой. По данным Y. Yaron и соавт. [24], внутриутробные инфекции были диагностированы в 6,3% наблюдений у плодов с ГК и включали герпетическое, цитомегаловирусное и парвовирусное В-19 поражение плода.

В наблюдении, представленном G. Nigro и соавт. [47], ГК и асцит у плода в 25 нед послужили основанием для комплексного пренатального обследования, в ходе которого в асцитической жидкости был выявлен цитомегаловирус, в связи с чем пациентка приняла решение в пользу прерывания беременности. В другом случае врожденная цитомегаловирусная инфекция была обнаружена в 14 нед беременности у плода с ГК и маловодием [48]. В то же время согласно результату большой выборки, осуществленной J. Dose и соавт. [49], наиболее частыми ультразвуковыми находками у плодов с цитомегаловирусной инфекцией являются внутричерепные изменения (42%), врожденные пороки сердца (37%), внутрипеченочные кальцификаты (32%), изменение количества околоплодных вод (37%) и утолщение плаценты (32%).

Даже при отсутствии сочетанных аномалий развития, патологии кариотипа или острой инфекции, все случаи пренатального выявления ГК являются поводом для тщательного динамического наблюдения за плодом. Согласно опубликованным данным, при ГК нередко формируется задержка внутриутробного развития плода (ЗВРП). Частота ЗВРП при ГК варьирует в широком диапазоне, составляя в среднем 13,2% (табл. 17.9).

Появление ГК у плодов с ЗВРП, по-видимому, обусловлено ишемией кишечника в результате нарушения плодового кровотока. Доказательством тому является высокая частота некротического энтероколита (27%) у новорожденных с пренатально выявленной задержкой развития, сопровождавшейся выраженным нарушением кровотока в аорте плода [52]. С. Kimber и соавт. [39] предполагают, что антенатальное нарушение кровоснабжения желудочно-кишечного тракта плода является важным этиологическим фактором в развитии атрезии кишечника и эхографически проявляется ГК.

В ходе проведенного нами исследования было установлено, что ЗВРП формируется у каждого четвертого плода с ГК (25,6%) [10]. Средний срок уста-

**Таблица 17.9.** Частота ЗВРП у плодов с ГК (дополненные данные [14])

Авторы	n	ЗВРП	
		n	%
J. Dicke, J. Crane, 1992 [4]	29	6	20,7
A. Sciocia и соавт., 1992 [15]	16	1	6,3
Y. Gollin и соавт., 1993 [16]	14	0	0
D. Nyberg и соавт., 1993 [5]	71	13	18,3
B. Bromley и соавт., 1994 [6]	42	8	19
L. Hill и соавт., 1994 [7]	30	4	13,3
S. Sipes и соавт., 1994 [18]	6	1	16,7
F. Muller и соавт., 1995 [50]	175	9	5,1
W. Sepulveda и соавт., 1996 [51]	48	6	12,5
M.B. Медведев и соавт., 1997 [8]	21	8	38,1
I. Ghose и соавт., 2000 [26]	60	6	10
A. Strocker и соавт., 2000 [27]	131	8	6,1
M.B. Медведев и соавт., 2002 [10]	121	31	25,6
Всего	764	101	13,2

новления диагноза ЗВРП при ГК составил 29,6 нед беременности (от 23 до 37 нед).

Нарушения маточно-плацентарного и плодового кровотока, которые играют основную роль в патогенезе ЗВРП, были отмечены в 87,1% случаев. При этом критическое состояние плодово-плацентарного кровотока зарегистрировано в 51,9% наблюдений [10]. В большинстве случаев (61,3%) была обнаружена асимметричная форма ЗВРП.

Нередко (41,9%) ЗВРП и ГК сопровождались маловодием. В группе изолированной ЗВРП во всех наблюдениях было констатировано нормальное количество околоплодных вод. При сочетании ЗВРП с эхографическими маркерами врожденной и наследственной патологии плода и/или врожденными пороками маловодие встретилось в 63,2% наблюдений, нормальное количество околоплодных вод – в 26,3% и многоводие – в 10,5% случаев.

Некоторые исследователи относят ГК к пренатальным эхографическим маркерам кистозного фиброза (муковисцидоза). Муковисцидоз встречается с частотой 1 случай на 1000–2000 живорожденных и является ферментопатией, проявляющейся нарушением функции ряда эндокринных желез (поджелудочной, слюнных, кишечных, бронхиальных, слезных, потовых, печени) [53]. Тип наследования аутосомно-рецессивный, 2,6–3,6% взрослого населения являются гетерозиготными носителями гена муковисцидоза. Ген муковисцидоза картирован на хромосоме 7. Патогенез заболевания связывают с нарушением трансмембранного транспорта ионов, что может быть вызвано дефектом кальцийзависимого регуляторного белка [54]. По мнению F. Muller и соавт. [55], в 75% случаев причиной муковисцидоза является мутация гена Delta F508. Если эта мутация не встречается у обоих родителей, риск кистозного фиброза у плода достаточно низкий – 1:4000. В тех случаях, когда оба родителя являются носителями мутации, риск развития кистозного фиброза у плода составляет 1:20.

В случае внутриутробной перфорации кишечника заболевание проявляется мекониевым перитони-

**Таблица 17.10.** Частота обнаружения муковисцидоза у плодов с ГК

Авторы	Муковисцидоз, %
J. Dicke, J. Crane, 1992 [4]	13,3
F. Muller и соавт., 1998 [55]	3,3
B. Berlin и соавт., 1999 [22]	0,8
K. Monaghan, G. Feldman, 1999 [23]	1,3
Y. Yaron и соавт., 1999 [24]	2,5
I. Ghose и соавт., 2000 [26]	5

том с образованием в брюшной полости многочисленных сращений и отложением кальцифицированного мекония на поверхности внутренних органов и серозной оболочке кишечника [56]. Кистозный фиброз поджелудочной железы может сочетаться с атрезиями кишечника и другими пороками. Согласно результатам проведенных исследований, в случаях ГК плода частота муковисцидоза составляет от 0,8 до 13,3% (табл. 17.10).

Полученные разными исследователями данные свидетельствуют, что обнаружение ГК можно считать основанием для зачисления пациентки в группу риска по рождению ребенка с муковисцидозом, так как общий популяционный риск составляет 0,1–0,2%, а при ГК – 0,8–13,3%. Кроме того, частота муковисцидоза у плодов с ГК зависит от популяции. Так, в популяции высокого риска, когда оба родителя являются носителями гена муковисцидоза, частота кистозно-фиброза у плодов с ГК достигает 40%, по сравнению с популяцией низкого риска, где она составляет 1% [22, 23, 57]. Однако, учитывая большой разброс полученных данных, следует признать актуальным дальнейшее изучение этого вопроса.

Многие авторы считают обнаружение ГК у плода плохим прогностическим признаком, так как общая частота неблагоприятных перинатальных исходов составляет в среднем 35,7% (табл. 17.11).

Несмотря на тот факт, что ГК служит проявлением различных патологических состояний плода, боль-

**Таблица 17.11.** Частота неблагоприятных перинатальных исходов при ГК у плода

Авторы	n	Неблагоприятные перинатальные исходы	
		n	%
J. Dicke, J. Crane, 1992 [4]	30	12	40
D. Nyberg и соавт., 1993 [5]	95	45	47,4
B. Bromley и соавт., 1994 [6]	50	21	42
L. Hill и соавт., 1994 [7]	32	11	34,4
M. Dommergues и соавт., 1994 [19]	182	71	39
R. Slotnick, A. Abuhamad, 1996 [20]	145	20	13,8
M.B. Медведев и соавт., 1997 [8]	21	11	52,4
Y. Yaron и соавт., 1999 [24]	79	36	45,6
I. Ghose и соавт., 2000 [26]	60	17	28,3
A. Strocker и соавт., 2000 [27]	131	38	29
M.B. Медведев и соавт., 2002 [10]	121	56	46,3
Всего	946	338	35,7

шинство случаев пренатально обнаруженного ГК закончилось рождением здоровых детей без сочетанных изменений. В наших исследованиях у 20% плодов ГК был переходящей эхографической находкой. При динамическом ультразвуковом контроле в III триместре беременности в этих наблюдениях эхографических особенностей визуализации кишечника не зарегистрировано. Однако следует отметить, что почти в каждом четвертом случае (24,6%) родились дети с массой <3000 г.

Таким образом, ГК является информативным маркером врожденной и наследственной патологии плода. В случаях пренатального выявления ГК необходимо проводить комплексное дородовое обследование, включающее оценку ультразвуковой анатомии плода для исключения сочетанных аномалий развития, контроль за его функциональным состоянием, изучение кариотипа и проведение доступных тестов на внутриутробное инфицирование.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Медведев М.В., Мальмберг О.Л. Новые пренатальные эхографические маркеры хромосомной патологии // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 1995. № 1. С. 13–21.
- Penna L., Bower S. Hyperechogenic bowel in the second trimester fetus: a review // Prenat. Diagn. 2000. V. 20. № 11. P. 909–913.
- Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999.
- Dicke J.M., Crane J.P. Sonographically detected hyperechoic fetal bowel: significance and implications for pregnancy management // Obstet. Gynecol. 1992. V. 80. P. 778–782.
- Nyberg D.A., Resta R.G., Mahony B.S. et al. Fetal hyperechogenic bowel and Down's syndrome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1993. V. 3. № 5. P. 330–333.
- Bromley B., Doubilet P., Frigoletto F.D. et al. Is fetal hyperechoic bowel on second-trimester sonogram an indicator for amniocentesis // Obstet. Gynecol. 1994. V. 83. P. 647–651.
- Hill L.M., Fries J., Hecker J., Crzybek P. Second-trimester echogenic small bowel: an increased risk for adverse perinatal outcome // Prenat. Diagn. 1994. V. 14. P. 845–850.
- Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. и др. Клиническое значение ультразвуковой диагностики гиперэхогенного кишечника плода // Ультразвук. Диагн. 1997. № 2. С. 72–77.
- Sepulveda W., Sebire N. Fetal echogenic bowel: a complex scenario // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. № 6. P. 510–514.
- Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В., Морозова А.А. Перинатальные исходы при эхографических маркерах врожденной и наследственной патологии. I. Гиперэхогенный кишечник // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 23–28.
- Simon-Bouy B., Muller F., the French Collaborative Group. Hyperechogenic fetal bowel and Down syndrome. Results of a French collaborative study based on 680 prospective cases // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. P. 189–192.
- Persutte W.H. Second trimester hyperechogenicity in the lower abdomen of fetuses with trisomy 21: is there a correlation // J. Clin. Ultrasound. 1990. V. 18. № 5. P. 425–428.
- Nyberg D.A., Resta R.G., Luthy D.A. et al. Prenatal sonographic findings of Down syndrome: review of 94 cases // Obstet. Gynecol. 1990. V. 76. P. 370–377.
- Морозова А.А. Гиперэхогенный кишечник плода: изучение продолжается // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 2001. Т. 9. № 1. С. 75–79.
- Sciocca A.L., Pretorius D.H., Budorick N.E. et al. Second-trimester echogenic bowel and chromosomal abnormalities // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1992. V. 167. P. 889–894.



16. Gollin Y., Gollin G., Shaffer W., Copel J. Increased abdominal echogenicity in utero: a marker for intestinal obstruction // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 168. P. 349.
17. Redwine F.D., Vanner L., Hays P. The significance of very echogenic fetal bowel // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V. 168. P. 352.
18. Sipes S.L., Weiner C.P., Wenstrom K.D. et al. Fetal echogenic bowel on Itrasound: is the clinical significance? // *Fetal Diagn. Ther.* 1994. V. 9. P. 38–43.
19. Dommergues M., Muller F., Aubry M.C. et al. Hyperechogenic fetal bowel: prenatal diagnosis and perinatal outcome in 182 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. Suppl. 1. P. 201.
20. Slotnick R.N., Abuhamad A.Z. Prognostic implications of fetal echogenic bowel // *Lancet.* 1996. № 347. P. 85–87.
21. Snijders R.J.N., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y., L.: Parthenon Publ. Gr., 1996.
22. Berlin B.M., Norton M.E., Sugarman E.A. et al. Cystic fibrosis and chromosome abnormalities associated with echogenic fetal bowel // *Obstet. Gynecol.* 1999. 94. V. 1. P. 135–138.
23. Monaghan K.G., Feldman G.L. The risk of cystic fibrosis with prenatally detected echogenic bowel in an ethnically and racially diverse North American population // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 7. P. 604–609.
24. Yaron Y., Hassan S., Geva E. et al. Evaluation of fetal echogenic bowel in the second trimester // *Fetal Diagn. Ther.* 1999. V. 14. № 3. P. 176–180.
25. DeVore G.R. Trisomy 21: 91% detection rate using second-trimester ultrasound markers // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 2. P. 133–141.
26. Ghose I., Mason G.C., Martinez D. et al. Hyperechogenic fetal bowel: a prospective analysis of sixty consecutive cases // *Brit. J. Obstet. Gynaecol.* 2000. V. 107. P. 426–429.
27. Strocker A.M., Snijders R.J., Carlson D.E. et al. Fetal echogenic bowel: parameters to be considered in differential diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 6. P. 519–523.
28. Brock D.J.H. A comparative study of microvillar enzyme activities in the prenatal diagnosis of cystic fibrosis // *Prenat. Diagn.* 1985. V. 5. P. 129–134.
29. Bromley B., Lieberman E., Benacerraf B. The incorporation of maternal age into the sonographic scoring index for the detection at 14–20 weeks of fetuses with Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. P. 321–324.
30. Respondek M., Kaczmarek D., Borowski D. et al. Fetal echocardiography in Down syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. Suppl. 1. A53.
31. Rotmensch S., Liberati M., Bronshtein M. et al. // Prenatal sonographic findings in 187 fetuses with Down's syndrome // *Prenatal. Diagn.* 1997. V. 17. № 11. P. 1001–1009.
32. Wessels M.W., Los F.J., Wladimiroff J.W. Prenatal ultrasound findings and cases of trisomy 21 // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. Suppl. 1. A90.
33. Золотухина Т.В., Шилова Н.В., Чивилев И.В. и др. Профилактика синдрома Дауна // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 4. С. 279–284.
34. Юдина Е.В. Синдром Дауна: проблемы и ошибки диагностики в пренатальном периоде // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 4. С. 272–278.
35. Farina A., Sekizawa A., Ralston S.J. et al. Latent class analysis applied to patterns of fetal sonographic abnormalities: definition of phenotypes associated with aneuploidy // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 9. P. 840–845.
36. Viora E., Errante G., Bastonero S. et al. Minor sonographic signs of trisomy 21 at 15–20 weeks' gestation in fetuses born without malformations: a prospective study // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. № 13. P. 1163–1166.
37. Souter V.L., Nyberg D.A., El-Bastawissi A. et al. Correlation of ultrasound findings and biochemical markers in the second trimester of pregnancy in fetuses with trisomy 21 // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. № 3. P. 175–182.
38. Font G.E., Solari M. Prenatal diagnosis of bowel obstruction initially manifested as isolated hyperechoic bowel // *J. Ultrasound Med.* 1998. V. 17. № 11. P. 721–723.
39. Kimber C.P., MacMahon R.A., Shekleton P., Yardley R. Antenatal intestinal vascular accident with subsequent small bowel atresia: case report // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. P. 212–214.
40. Цхай В.Б., Бородянская Д.Н., Сеницына О.В., Макаренко Т.А. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики гиперэхогенного кишечника в сочетании с множественными врожденными пороками развития плода // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 3. С. 78–80.
41. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б. и др. Пренатальная диагностика мекониеального перитонита // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1995. № 2. С. 111–117.
42. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Первый случай пренатальной диагностики удвоения желчного пузыря // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 2. С. 88–90.
43. Chalubinski K., Deuting J., Bernaschek G. Meconium peritonitis: extrusion of meconium and different sonographic appearances in relation to the stage of the disease // *Prenat. Diagn.* 1992. V. 12. P. 631–636.
44. Bloom M.C., Rolland M., Bernard J.D. et al. Fetal infection by parvovirus associated with antenatal meconium peritonitis // *Arch. Fr. Pediatr.* 1990. V. 47. P. 437–439.
45. Leikin E., Lysikiewicz A., Garry D., Tejani N. Intrauterine transmission of hepatitis A virus // *Obstet. Gynecol.* 1996. V. 88. P. 690–691.
46. Petrikovsky B.M., Kenigsberg K., Pletcher B. Meconium peritonitis mimicking urinary ascites // *Fetus.* 1993. V. 3. P. 6–12.
47. Nigro G., La Torre R., Mazzocco M. et al. Multi-system cytomegalovirus fetopathy by recurrent infection in a pregnant woman with hepatitis B // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. № 11. P. 1070–1072.
48. Weiner Z. Congenital cytomegalovirus infection with oligohydramnios and echogenic bowel at 14 weeks' gestation // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. № 8. P. 617–618.
49. Dose J.A., Dennis M.A., Thickenan D. Infection in utero: US findings in 19 cases // *Radiology.* 1991. V. 178. P. 369.
50. Muller F., Dommergues M., Aubry M.C. et al. Hyperechogenic fetal bowel: an ultrasonographic marker for adverse and neonatal outcome // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 173. P. 508–513.
51. Sepulveda W., Nicolaidis P., Mai A.M. et al. Is isolated second-trimester hyperechogenic bowel a predictor of suboptimal fetal growth? // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. № 2. P. 104–107.
52. Hackett G., Nicolaidis K.H., Campbell S. Doppler ultrasound assessment of fetal uteroplacental circulation in severe second trimester oligohydramnios // *Brit. J. Obstet. Gynaecol.* 1987. V. 94. № 11. P. 1074–1077.
53. Болезни плода, новорожденного и ребенка: нозология, диагностика, патологическая анатомия / Под ред. Черствого Е.Д., Кравцовой Г.И. Минск: Вышэйшая школа, 1996.
54. Van Heyningen V. Cystic fibrosis. In search of the gene // *Nature.* 1984. V. 311. P. 104–105.
55. Muller F., Dommergues M., Simon-Bouy B. et al. Cystic fibrosis screening: a fetus with hyperechogenic bowel may be the index case // *J. Med. Genet.* 1998. V. 35. № 8. P. 657–660.
56. Терапевтика человека: Руководство для врачей / Под ред. Лауэга Г.И. М.: Медицина, 1979. С. 267–269.
57. Caspi B., Elchahal U., Lancet M., Chemke J. Prenatal diagnosis of cystic fibrosis: ultrasonographic appearances of meconium ileus in the fetus // *Prenat. Diagn.* 1988. V. 8. P. 379–382.

## Мекониевый перитонит

Мекониевый перитонит (МП) – асептическая воспалительная реакция, возникающая в ответ на перфорацию кишечника и выход мекония в брюшную полость. Его частота составляет 0,29–0,33 на 10 000 живорожденных [1–3]. В некоторых случаях происходит спонтанная регрессия воспалительного процесса и восстановление целостности кишки, после рождения клиническая картина заболевания отсут-

ствует, поэтому истинная частота МП в антенатальном периоде значительно выше.

Впервые клиника МП была описана Morgagni в 1761 г. Рентгенологическая картина заболевания впервые установлена E. Neuhauser [4] в 1944 г., эхографические признаки в антенатальном периоде – в 1979 г. [5]. С тех пор в зарубежной литературе приводится большое количество случаев пренатальной диагности-

**Таблица 17.12.** Частота встречаемости (в %) основных эхографических признаков МП

Авторы	Асцит	Многоводие	Мекониальная псевдокиста	Расширение петель кишечника	Абдоминальные кальцинаты
M. Foster и соавт., 1987 [1]	21	26,3		10,5	31,6
C. Hsu и соавт., 1990 [14]		30	35		35
D. Moslinger и соавт., 1995 [15]	44,5	44,5	33,3	44,5	55,6
S. Alm, M. ul Hassan, 1996 [16]	45		23	30	
R. Niramis и соавт., 1999 [17]			64,5	46,9	71,9
S. Kamata и соавт., 2000 [18]	25	35	20	50	25
M. Shyu и соавт., 2003 [19]	70,5	53	35,3	41,2	94,1
J. Tseng и соавт., 2003 [20]	26,3	21,1	15,8		78,9

ки МП. Во всех наблюдениях диагноз поставлен после 18 нед беременности.

МП может быть обусловлен перфорацией кишечника в результате его непроходимости вследствие стриктуры, атрезии, заворота, инвагинации и мекониевого илеуса при кистозном фиброзе [6]. Возможными причинами перфорации кишечника являются также сосудистая недостаточность кишечника, гидрометрокольпос, аппендицит плода и внутриутробное инфицирование (цитомегаловирус, гепатит А, В, парвовирус В19) [7–10]. По данным A. Delorimier и соавт. [11], сосудистая недостаточность является причиной атрезии кишечника в 25% случаев. В тех случаях, когда перфорация и непроходимость кишечника не диагностируются, этиология МП остается неясной.

Кистозный фиброз – аутосомно-рецессивное заболевание, ген которого картирован на 7-й хромосоме. По данным F. Muller и соавт. [12], в 75% случаев причиной муковисцидоза служит мутация гена Delta F508. При кистозном фиброзе возникает дисфункция экзокринных желез, в результате чего увеличивается содержание натрия и хлоридов в секрете потовых желез и других эпителиальных поверхностей. Вязкость слизи, секретлируемой желудочно-кишечным трактом, значительно повышается. Слизь прикрепляется к стенке кишечника и уменьшает ее перистальтику. Меконий скапливается, уплотняется и блокирует кишечник особенно в области дистальной части подвздошной кишки, возникает так называемый мекониевый илеус. Перфорация кишечника возникает не всегда при кистозном фиброзе. У 90% детей с мекониевым илеусом выявляется кистозный фиброз, и у 10–15% детей с кистозным фиброзом имеется мекониевый илеус [13]. В тех случаях, когда диагноз МП устанавливается впервые после родов, частота кистозного фиброза как основного этиологического фактора возрастает до 40% [1].

В зависимости от степени распространения воспалительного процесса выделяют три патологических типа МП. Генерализованный тип характеризуется наличием диффузного перитонеального фиброзного уплотнения и отложением кальция. Меконий распространяется по всей перитонеальной полости. При фиброадгезивном (локализованном) варианте происходит формирование плотного образования с включениями кальция, которое закрывает перфорационное отверстие. Если перфорационное отверстие не зак-

рывается полностью, формируются толстостенные кисты за счет адгезии проксимальных петель кишечника к перфорационному отверстию (кистозный тип). Перфорированный участок кишечника сообщается с псевдокистами, меконий поступает в кистозную полость, которая выстилается кальцинозными отложениями. Согласно исследованию C. Hsu и соавт. [14], частота генерализованного МП составляет 20%, фиброадгезивного – 45%, кистозного – 35%.

Наиболее характерными эхографическими признаками МП являются кальцинаты брюшной полости, изолированный асцит, расширение петель кишечника, многоводие и псевдокисты (табл. 17.12). Обычно диагностика кистозного типа МП не вызывает затруднений. Эта форма характеризуется наличием псевдокисты в виде образования повышенной эхогенности с хорошо очерченным гиперэхогенным контуром (рис. 17.22). Частота обнаружения псевдокисты составляет от 15,8 до 64,5%. Для этого типа МП характерен также асцит.

При генерализованном типе обычно обнаруживается многоводие, асцит, множество кальциатов в брюшной полости. Передняя брюшная стенка может быть утолщена за счет отека. Фиброадгезивный тип характеризуется расширением петель кишечника. Кальцинаты брюшной полости – наиболее характерный признак, так как обнаруживаются с частотой 25–94,1% (в среднем 56%). Расширенные петли кишечника визуализируются в 10,5–50% случаев. Некоторые авторы при МП обнаруживали асцит с плавающими при движениях плода кальцинатами, кальцинаты в мошонке и гидроцеле. Гидроцеле отмечено у 66,7% мальчиков с МП [14]. Многоводие при МП встречается в 10–64% случаев и обусловлено уменьшением заглатывания вод в результате снижения перистальтики кишечника. В зависимости от причины перфорации перитонит и асцит могут регрессировать во время беременности.

Дифференциальный диагноз проводят с патологическими состояниями, характеризующимися такими же эхографическими признаками. Асцит с наличием кальциатов наблюдается при врожденной цитомегаловирусной инфекции и токсоплазмозе. Мекониальные псевдокисты дифференцируют с другими кистозными образованиями брюшной полости: лимфангиома, гематометрокольпос, киста яичника, кисты урахуса, брыжейки, салника, ретроперитонеальные кисты и тератомы.

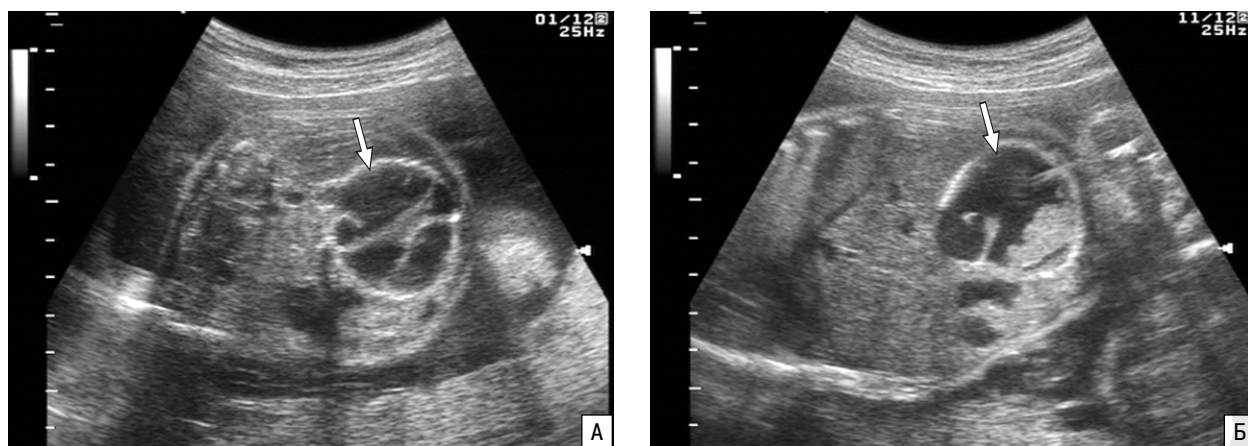


Рис. 17.22. Мекониальная киста (стрелка) при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании плода.

Асцит может наблюдаться при обструктивных уропатиях вследствие транссудации мочи через стенку пузыря, при разрыве мочевого пузыря, мочеоточника или почки. Наиболее часто при наличии асцита дифференциальный диагноз приходится проводить с неиммунной водянкой плода, для которой типично утолщение плаценты, плевральный или перикардальный выпоты, подкожный отек.

Пренатальная тактика в случае обнаружения МП остается до конца не установленной. Проведенный нами анализ 63 опубликованных случаев пренатальной диагностики МП показал, что этиологический фактор установлен лишь в 40 (63,5%) случаях [21]. Обструкция кишечника из-за атрезии или заворота кишок выявлена в 70% случаев, кистозный фиброз – в 17,5%, внутриутробное инфицирование – в 15% наблюдений. Средний срок диагностики МП составил 28 нед (18–38 нед). Перинатальные потери составили 22,2%, прерывание беременности произведено в 9,5% случаев, после рождения умерли 12,7% детей. Родоразрешены путем операции кесарева сечения 12,3% пациенток.

МП является показанием для комплексного обследования, включая кардиоцентез для исключения хромосомных аномалий, кистозного фиброза и внутриутроб-

ного инфицирования. Ряд авторов обнаружили у плодов с МП синдром Дауна [22, 23]. При обнаружении мукковисцидоза до периода жизнеспособности плода нужно предложить прерывание беременности. Так как в некоторых случаях возможно самопроизвольное исчезновение признаков МП, некоторые авторы при его обнаружении предлагают выжидательную тактику. Перфорационное отверстие кишечника может закрыться в антенатальном периоде или после рождения. До родов меконий стерил, так что перфорация кишечника не приводит к бактериальной контаминации. При обнаружении нарастания асцита при динамическом наблюдении показано досрочное родоразрешение. Возможно проведение парацентеза для уменьшения размеров брюшной полости и исследования асцитической жидкости. Родоразрешение необходимо проводить в перинатальном центре, где возможно оказание экстренной хирургической помощи новорожденному. Кесарево сечение выполняется только по акушерским показаниям и не является операцией выбора при МП, так как не влияет на исход.

Хирургическое лечение при МП заключается в резекции участка перфорированной кишки. Около 35% случаев обходится без хирургического вмешательства. По мнению M. Shyu и соавт. [19], асцит, псевдокиста или расширенные петли кишечника имеют наибольшую чувствительность (92%) в плане прогноза необходимости хирургического лечения после рождения. В исследовании K. Dirkes и соавт. [24] из 9 случаев пренатально диагностированного МП хирургическое лечение понадобилось лишь в 2 (22%) наблюдениях. Проведенный нами суммарный анализ 63 опубликованных случаев показал, что хирургическое лечение произведено в 66,7% наблюдений [21].

Выживаемость детей после операции при МП колеблется от 60 до 90% (табл. 17.13). В группе, где причиной МП была атрезия кишечника, перинатальные потери составили 32%, прооперировано 80% детей, выжили после операции 85%. По данным V. Martinez Ibanez и соавт. [28], выживаемость зависит от формы МП. Наиболее высока она при локализованной форме – 80%, при генерализованной – 70%, при кистозной – 57%.

Таблица 17.13. Выживаемость детей при МП

Авторы	n	Выжили, %
Y. She и соавт., 1982 [25]	115	57,4
D. Tibboel, J. Molenaar, 1984 [26]	69	45
A. Wakim и соавт., 1989 [27]	15	60
C. Hsu и соавт., 1990 [14]	20	70
V. Martinez Ibanez и соавт., 1990 [28]	53	85
P. Govaert и соавт., 1991 [29]	12	82
I. Hjulær, 1991 [30]	21	81
J. Soong и соавт., 1992 [31]		38
Y. Wang и соавт., 1994 [32]	10	90
D. Moslinger и соавт., 1995 [15]	9	89
S. Ali, M. ul Hassan, 1996 [16]	12	80
R. Niramis и соавт., 1999 [17]		75
S. Kamata и соавт., 2000 [18]	20	80
J. Tseng и соавт., 2003 [20]	13	89,5

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Foster M., Nyberg D., Mahony B. et al. Meconium peritonitis: prenatal sonographic findings and their clinical significance // *Radiology*. 1987. V. 165. P. 661–665.
- Chalubinski K., Deutinger J., Bernaschek G. Meconium peritonitis: extrusion of meconium and different sonographical appearances in relation to the stage of the disease // *Prenat. Diagn.* 1992. V. 12. P. 631–666.
- Forouchar F. Meconium peritonitis // *Am. J. Clin. Pathol.* 1982. V. 78. P. 208–213.
- Neuhauser E.B.D. The roentgen diagnosis of fetal meconium peritonitis // *Am. J. Radiol.* 1944. V. 51. P. 421.
- Brugman S.M., Bjelland J.J., Thomasson J.E. et al. Sonographic findings with radiologic correlation in meconium peritonitis // *J. Clin. Ultrasound*. 1979. V. 7. P. 305–306.
- Romero R., Pihu G., Jeanty P. et al. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk: Appleton & Lange, 1986. P. 243–245.
- Forouzan L. Fetal abdominal echogenic mass: early sign of intrauterine cytomegalovirus infection // *Obstet. Gynecol.* 1992. V. 80. P. 535–537.
- McDuffie R.S.Jr., Bader T. Fetal meconium peritonitis after maternal hepatitis A // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1999. V. 180. № 4. P. 1031–1032.
- Leikin E., Lysikiewicz A., Garry D., Tejani N. Intrauterine transmission of hepatitis A virus // *Obstet. Gynecol.* 1996. V. 88. № 4. Pt. 2. P. 690–691.
- Schild R.L., Plath H., Thomas P. et al. Fetal parvovirus B19 infection and meconium peritonitis // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. № 1. P. 15–18.
- Delorimier A., Fonkaseud E., Hays D. Congenital atresia of the jejunum and the ileum // *Surgery*. 1969. V. 65. P. 819.
- Muller F., Dommergues M., Simon-Bouy B. et al. Cystic fibrosis screening: a fetus with hyperechogenic bowel may be the index case // *J. Med. Genet.* 1998. V. 35. № 8. P. 657–660.
- Behrman R.E. Meconium ileus in cystic fibrosis // *Nelson Textbook of Pediatrics*, 14th Edition Philadelphia: W.B. Saunders Co., 1992. P. 475–476.
- Hsu C.H., Jen L.W., Huang F.Y. et al. Clinical observation of meconium peritonitis // *Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi*. 1990. V. 31. № 4. P. 214–220.
- Moslinger D., Chalubinski K., Radner M. et al. Meconium peritonitis: intrauterine follow-up–postnatal outcome // *Wien Klin. Wochenschr.* 1995. V. 107. № 4. P. 141–145.
- Ali S.W., ul Hassan M. Meconium peritonitis – a leading cause of neonatal peritonitis in Kashmir // *Indian J. Pediatr.* 1996. V. 63. № 2. P. 229–232.
- Niramir R., Watanatittan S., Anuntakosol M. et al. Meconium peritonitis // *J. Med. Assoc. Thai*. 1999. V. 82. № 11. P. 1063–1070.
- Kamata S., Nose K., Ishikawa S. et al. Meconium peritonitis in utero // *Pediatr. Surg. Int.* 2000. V. 16. № 5-6. P. 377–379.
- Shyu M.K., Shih J.C., Lee C.N. et al. Correlation of prenatal ultrasound and postnatal outcome in meconium peritonitis // *Fetal. Diagn. Ther.* 2003. V. 18. № 4. P. 255–261.
- Tseng J.J., Chou M.M., Ho E.S. Meconium peritonitis in utero: prenatal sonographic findings and clinical implications // *J. Chin. Med. Assoc.* 2003. V. 66. № 6. P. 355–359.
- Гусева О.И. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. Х. Мекониевый перитонит // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 21–28.
- Веропотвелян Н.П., Кодунов Л.А., Веропотвелян П.Н. и др. Современные пути профилактики синдрома Дауна: значение эхографии как самостоятельного подхода в пренатальной диагностике трисомии 21 хромосомы у плода // *Ультразвук. Диагн. Гин. Педиатр.* 1993. № 3. С. 19–32.
- Петриковский Б.М., Медведев М.В., Юдина Е.В. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика. М.: ПА-ВЭДПГ, Реальное Время, 1999.
- Dirkes K., Crombleholme T.M., Craig S.D. et al. The natural history of meconium peritonitis diagnosed in utero // *J. Pediatr. Surg.* 1995. V. 30. № 7. P. 979–982.
- She Y.Y., Song L.C. Meconium peritonitis – observations in 115 cases and antenatal diagnosis // *Z. Kinderchir.* 1982. V. 37. № 1. P. 2–5.
- Tibboel D., Molenaar J.C. Meconium peritonitis – a retrospective, prognostic analysis of 69 patients // *Z. Kinderchir.* 1984. V. 39. P. 25–28.
- Wakim A., Bary F., Helardot P.G. et al. Meconium peritonitis. The value of prenatal diagnosis // *Chir. Pediatr.* 1989. V. 30. № 1. P. 21–24.
- Martinez Ibanez V., Boix-Ochoa J., Lloret Roca J., Ruiz H. Meconial peritonitis: conclusions based on 53 cases // *Cir. Pediatr.* 1990. V. 3. № 2. P. 80–82.
- Govaert P., van Hecke R., Vanhaesebrouck P. et al. Meconium peritonitis: diagnosis, etiology and treatment // *Tijdschr. Kindergeneeskd.* 1991. V. 59. № 3. P. 98–105.
- Hjuler I.M. Meconium peritonitis. A fetal catastrophe // *Ugeskr. Laeger.* 1991. V. 18. № 8. P. 584–587.
- Soong J.H., Hsieh C.C., Chiu T.H. et al. Meconium peritonitis-antenatal diagnosis by ultrasound // *Changcheng Yi Xue Za Zhi*. 1992. V. 15. № 3. P. 155–160.
- Wang Y.J., Chen H.C., Chi C.S. Meconium peritonitis in neonates // *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)*. 1994. V. 53. № 1. P. 49–53.

## Энтерогенные кисты

Кистозные или трубчатые образования, напоминаящие обычную кишку, выстланные нормальной желудочно-кишечной слизистой и имеющие гладкомышечную стенку, могут встречаться вблизи любого отдела пищеварительного тракта – от рта до ануса. Согласно данным анализа 342 опубликованных случаев удвоения пищеварительного тракта, наиболее часто (51,5%) в патологический процесс вовлекается тощая и подвздошная кишка [1]. По форме дубликации могут быть сферическими или тубулярными.

Чаще всего удвоения тощей и подвздошной кишки представляют собой сферические кисты, которые располагаются по мезентериальному краю кишечника и обычно имеют с ним общую мышечную стенку. Брыжеечные сосуды проходят над обеими поверхностями дубликации, снабжая одновременно и удвоенные и подлежащую стенку кишки.

Как маленькие, так и большие кисты могут не вызывать кишечной обструкции и каких-либо других симптомов, пока не происходит инвагинация или зоворот. Единственным проявлением этой патологии

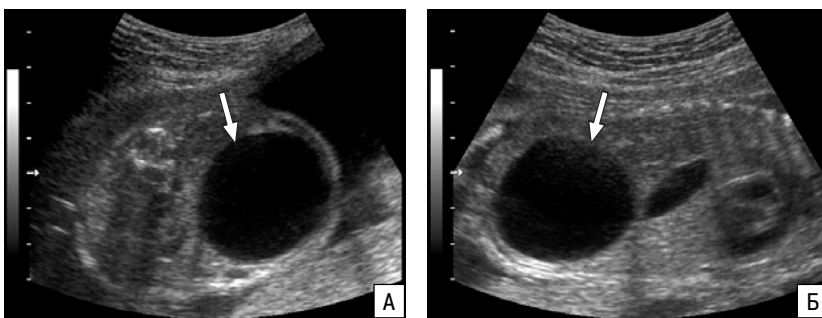
может быть наличие в животе подвижного, свободно смещаемого образования.

Трубчатые удвоения аналогичны кистозным, но, в отличие от последних, сообщаются с просветом нормальной кишки. Протяженность тубулярных дубликаций варьирует от нескольких миллиметров до 90 см, а порой они распространяются на длину всего нормального кишечника. Сообщение с просветом кишки может быть в области как проксимального, так и дистального конца. Если сообщение имеется только в области проксимального конца трубчатого удвоения, то просвет его может значительно расширяться кишечным содержимым, что иногда приводит к сдавлению кишки с обструкцией или к перфорации. Более часто сообщение отмечается в каудальном отделе, в таком случае удвоение легко опорожняется.

Пренатальная ультразвуковая диагностика энтерогенных дубликаций основывается на визуализации округлых или трубчатых кистозных образований с гипо- или анэхогенным содержимым в брюшной полости плода (рис. 17.23). Причем, если кисты содержат кровь или плотные компоненты, их экзогенность по-

вышается. Несмотря на то, что стенка кисты, как правило, имеет двухслойное строение, эхографические признаки двойной выстилки стенки являются характерными для новорожденных, а не для плодов. Согласно опубликованным результатам, пренатальная ультразвуковая диагностика энтерогенных кист возможна уже с середины II триместра беременности [2–8].

Около одной трети новорожденных с энтерогенными кистами имеют сочетанную патологию. Причем кисты верхних отделов кишечника чаще сочетаются с патологией позвоночника, а кисты нижних отделов кишечника – с патологией пищеварительного тракта. Из 12 случаев кишечного дублирования, описываемых австрийскими учеными [7], 50% наблюдений было пренатально диагностировано; у половины пациентов не было клинических проявлений после рождения. По данным венгерских исследователей, точность пренатальной диагностики энтерогенных кист составила 66,6% [8]. D. Richards и соавт. [2] в сообщении о пренатальной диагностике энтерогенной кисты отмечают, что специ-



**Рис. 17.23.** Энтерогенная киста (стрелка) подвздошной кишки при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании плода.

фическим эхографическим признаком дубликационной кисты является визуализация перистальтики ее стенки.

Наличие энтерогенной кисты у новорожденного является показанием к хирургическому лечению, так как очень высока вероятность появления серьезных осложнений, включающих в себя респираторные нарушения, кишечную непроходимость, перфорацию, кровотечение. При своевременном оказании хирургической помощи и отсутствии сопутствующей патологии прогноз благоприятный.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

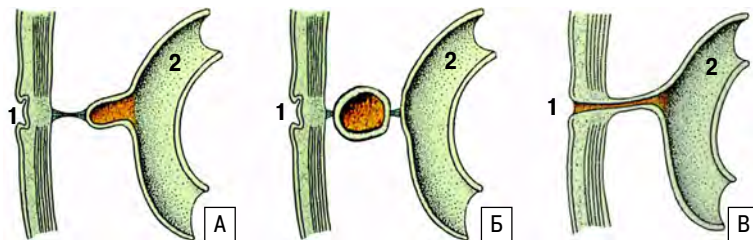
1. Wrenn E.L. Удвоения пищеварительного тракта // Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. СПб.: Пит – Тал, 1997. Том II. С. 98–111.
2. Richards D.S., Landham M.R., Anderson C.D. The prenatal sonographic appearance of enteric duplication cyst // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 7. P. 17–20.
3. Markert D.J., Grumbach K., Haney P.J. Thoracoabdominal duplication cyst: prenatal and postnatal imaging // J. Ultrasound Med. 1996. V. 15. P. 333–336.
4. Moccia W.A., Astacio J.E., Kaude J.V. Ultrasonographic diagnosis of congenital duplication in infancy // Pediatr. Radiol. 1981. V. 11. P. 52.
5. Bidwell J.K., Nelson A. Prenatal ultrasonographic diagnosis of congenital duplication of stomach // J. Ultrasound Med. 1986. V. 5. P. 589.
6. Yamataka A., Pringle K.C. A case with duodenal duplication cyst: prenatal diagnosis and surgical management // Fetal Diagn. Ther. 1998. V. 13. P. 39–41.
7. Schalamon J., Schleef J., Hollwarth M.E. Experience with gastrointestinal duplications in childhood // Langenbecks Arch. Surg. 2000. V. 385. № 6. P. 402–405.
8. Toth-Pal Z.P.E., Toth C.P.Z., Szabo M. et al. Impact of prenatal mid-trimester screening on the prevalence of fetal structural anomalies: a prospective epidemiological study // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995. V. 6. P. 320–326.

### Дивертикул Меккеля

На ранних стадиях эмбрионального развития примитивная кишка соединяется с желточным мешком через желточный (омфаломезентериальный) проток, который исчезает к шестой неделе. Различная патология желточного протока обычно бывает связана с неполной его инволюцией (рис. 17.24). Так, встречается открытый (полностью незаращенный) желточный проток, соединяющий подвздошную кишку и брюшную стенку в области пупка. При этом из пупка иногда выделяется кишечное содержимое. Бывают также кисты пупка, выстланные кишечной слизистой и проявляющиеся выделением слизи из пупка. В отдельных случаях омфаломезентериальный проток подвергается обратному развитию, но остается тяж между пупком и дивертикулом Меккеля. Наиболее частой патологией неполного об-

ратного развития желточного протока является сам дивертикул Меккеля [1].

Дивертикул подвздошной кишки впервые был описан Меккелем в 1812 году. Дивертикул Меккеля и сочетанные с ним anomalies желточного протока являются наиболее часто встречающейся патологи-

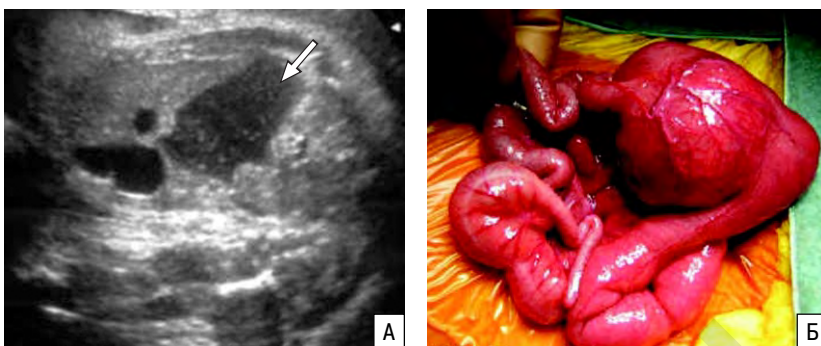


**Рис. 17.24.** Схематическое изображение дивертикула Меккеля (А), кисты желточного протока (Б) и омфаломезентериальной фистулы (В). 1 – область пупка; 2 – подвздошная кишка.

ей тонкой кишки. Он всегда располагается на противобрыжеечном крае подвздошной кишки. Основание его может быть широким или узким, а кровоснабжение дивертикул получает из тех же сосудов, что и подвздошная кишка. Дивертикул Меккеля имеет, как правило, несколько сантиметров в длину, хотя в литературе описаны случаи «гигантского» дивертикула.

Дивертикул Меккеля в клиническом плане имеет значение только, когда он проявляется различными симптомами или когда случайно обнаруживается во время лапаротомии. Для дивертикула Меккеля наиболее характерны три вида симптомов: желудочно-кишечное кровотечение, кишечная непроходимость и боли в животе [2–4].

Пренатальная ультразвуковая диагностика дивертикула Меккеля возможна только в случаях его больших размеров. С. Aultman и Т. Samples [5] приводят описание пренатальной диагностики дивертикула Меккеля, диаметр которого составил 4 см. Ф. Jacquemard и соавт. [6] удалось диагностировать дивертикул Меккеля в 32 нед. Размер дивертикула составил 21x30x51 мм (рис. 17.25). Пренатальный диагноз был подтвержден



**Рис. 17.25.** Дивертикул Меккеля (стрелка). А – эхограмма поперечного сечения брюшной полости. Б – макропрепарат [6].

во время операции. В этом наблюдении перинатальный исход был неблагоприятным, ребенок умер на 9-й день после операции.

Выбор метода лечения больных с дивертикулом Меккеля зависит от того, отмечались ли клинические симптомы. В случаях клинических проявлений показано оперативное лечение. При бессимптомном течении целесообразно производить резекцию случайно обнаруженного дивертикула лишь у маленьких детей поскольку риск развития клинических проявлений дивертикула уменьшается с возрастом.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

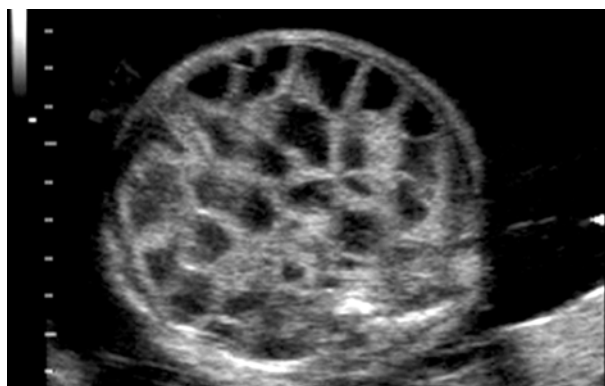
1. Foglia R.P. Дивертикул Меккеля // Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. СПб.: Пит – Тал, 1997. Том II. С. 112–117.
2. Halverson J.M., Buttermann M.K., Legier J.F. et al. Perforation of a Meckel's diverticulum caused by ingestion of a coin // South Med. J. 1994. V. 87. № 8. P. 823–824.
3. Kitsuki H., Iwasaki K., Yoshitomi S. et al. An adult case of bleeding Meckel's diverticulum diagnosed by preoperative angiography // Surg. Today. 1993. V. 23. № 10. P. 926–928.
4. Molloy K.J., Nasim A., Payne D., Lloyd D.M. Laparoscopic reduction of incarcerated Meckel's diverticulum following abdominal hysterectomy // JSLS. 2000. V. 4. № 3. P. 235–237.
5. Aultman C.J., Samples T.L. In utero appearance of a giant Meckel's diverticulum // Pediatr. Radiol. 1996. V. 26. № 6. P. 398–401.
6. Jacquemard F., Pariental D., Martelli H., Gourand L. Case of the week #124 // TheFetus.net, 2004.

### Болезнь Гиршпрунга

Болезнь Гиршпрунга (врожденный аганглиоз толстой кишки, аганглионический мегаколон) характеризуется наличием неперистальтического участка в дистальной части толстой кишки, на протяжении которого отсутствуют ганглии мышечно-кишечного (Ауэрбахавского) и подслизистого (Мейснеровского) сплетений. Ректосигмоидный участок и прямая кишка вовлекаются в патологический процесс в 70–80% случаев.

В настоящее время диагноз болезни Гиршпрунга все чаще ставится в периоде новорожденности. Классическая картина заболевания включает в себя триаду симптомов: рвота с желчью, увеличение живота и задержка опорожнения кишечника либо наличие скудного стула. Поскольку не у всех новорожденных болезнь Гиршпрунга проявляется картиной кишечной обструкции, то в ряде случаев диагноз устанавливается позже, обычно после расширения диеты, когда каловые массы приобретают более густую консистенцию. Основная жалоба при этом – урежение стула [1]. Окончательный диагноз заболевания устанавливается по результатам ректальной биопсии.

Пренатальная ультразвуковая диагностика болезни Гиршпрунга представлена только несколькими клиническими наблюдениями. D. Wroblewski и со-



**Рис. 17.26.** Болезнь Гиршпрунга. Эхограмма поперечного сечения брюшной полости плода. Отчетливо видны расширенные петли кишечника и многоводие.

авт. [2] и М. Vermesh и соавт. [3] обнаружили множественные расширенные петли кишки и многоводие в 33 и 35 нед беременности. Только L. Goncalves и соавт. [4] удалось выявить аналогичные изменения в 24 нед беременности. В нашем наблюдении при ультразвуковом исследовании плода с болезнью Гиршпрунга в 26 нед беременности были обнаружены расширенные петли кишечника и многоводие (рис. 17.26).

Исходы при болезни Гиршпрунга преимущественно зависят от распространенности процесса и сочетанных аномалий. Лечение болезни чаще всего хирургическое, летальность обычно не превышает 5–15%. Среди основных осложнений следует выделить энтероколит, потерю электролитов через проксимальный отдел стромы после энтеростомии, а также сепсис. С учетом этих осложнений в больших сериях наблюдений общие потери достигали 40% [5, 6].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Philippart A.I. Болезнь Гиршпрунга // Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. СПб.: Пит – Тал, 1997. Том II. С. 27–38.
2. Wroblewski D., Wesselhoeft C. Ultrasonic diagnosis of prenatal intestinal obstruction // J. Pediatr. Surg. 1979. V. 14. P. 598–600.
3. Vermesh M., Mayden K.L., Confino E. et al. Prenatal sonographic diagnosis of Hirschsprung's disease // J. Ultrasound Med. 1986. V. 5. P. 37–39.
4. Goncalves L.F., Parente L.M., Pereira M. Colon aganglionosis // TheFetus.net, 1992.
5. Ikeda K., Goto S. Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients // Ann. Surg. 1984. V. 99. P. 400–405.
6. N-Fekete C., Ricour C., Martelli H. et al. Total colonic aganglionosis (with or without ileal involvement): a review of 27 cases // J. Pediatr. Surg. 1986. V. 21. P. 251–254.

## ПЕЧЕНЬ

Печень плода хорошо идентифицируется уже при первом скрининговом ультразвуковом исследовании в 11–14 нед беременности. В эти сроки она определяется в виде полулунного образования гипозоногенной структуры, расположенного в верхних отделах брюшной полости. По мере развития плода эхогенность печени постепенно повышается и к 25–28 нед становится равной эхогенности кишечника (рис. 17.27). К концу беременности эхогенность печени даже несколько выше эхогенности кишечника [1].

С внедрением режима цветового доплеровского картирования в акушерскую практику стала возможной детальная оценка сосудов печени. После вхождения в брюшную полость плода вена пуповины приобретает цефалическое направление, следует вдоль серповидной связки и входит в печень (рис. 17.28). Воротная вена печени выявляется уже во II триместре беременности, ее диаметр постепенно увеличивается от 2–3 мм в 22 нед до 10–11 мм к концу беременности. Визуализация печеночных вен может быть осуществлена на уровне их входа в периферические отделы нижней полой вены, ближе к правому предсердию. Желчные протоки при нор-

мальном развитии плода четко не определяются в ходе пренатальной эхографии.

При подозрении на гепатомегалию следует проводить биометрию печени в трех плоскостях с определением ее продольного, вертикального и поперечного размеров (табл. 17.14). Продольный и вертикальный размеры печени определяют при продольном сканировании плода, поперечный размер – при поперечном сканировании туловища плода. При этом выбирают для измерения ту плоскость, в которой печень имеет наибольшие размеры.

Среди пренатально обнаруживаемых изменений печени более часто регистрируются гепатомегалия, гиперэхогенные включения, кисты и опухоли.

### Гепатомегалия

Увеличение размеров печени у плода обнаруживается достаточно легко, поскольку в этих случаях часто отмечается увеличение размеров живота плода (рис. 17.29). Нередко гепатомегалия сочетается с увеличением размеров селезенки. Обычно гепатомегалия выявляется только во второй половине беременности.



Рис. 17.27. Эхограммы печени плода в 18 (А), 23 (Б) и 30 (В) нед беременности.



**Рис. 17.28.** Беременность 24 нед. Поперечное сечение брюшной полости плода. В режиме ЦДК виден поток крови в интраабдоминальном отделе пупочной вены (стрелка).



**Рис. 17.29.** Эхограмма поперечного сечения брюшной полости плода при гепатомегалии, обусловленной внутриутробным инфицированием.

Тактика ведения беременности при гепатомегалии у плода зависит в первую очередь от причин, вызвавших увеличение размеров печени, поскольку увеличенная гепатомегалия у плода встречается редко. Наиболее частыми причинами гепатомегалии у плода являются внутриутробные инфекции, печеночные образования, метаболические нарушения, гемолиз, застойная сердечная недостаточность, а также синдромы Зельвегера, Беквита – Видемана и Дауна [3].

Среди внутриутробных инфекций, сопровождавшихся развитием гепатомегалии, в литературе описаны цитомегаловирус, краснуха, вирус Коксаки, ветряная оспа, токсоплазмоз, сифилис. Следует подчеркнуть, что при внутриутробном инфицировании наряду с увеличением размеров печени нередко в ней визуализируются множественные мелкие гиперэхогенные включения.

Неопластические образования, приводящие к гепатомегалии у плода, включают гемангиому, ме-

**Таблица 17.14.** Нормативные значения размеров печени плода [2]

Срок беременности, нед	Продольный размер, мм			Вертикальный размер, мм			Поперечный размер, мм		
	процентиль								
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
14	12,5	19,5	26,5	8,2	9,8	14,4	7,5	8,5	9,5
15	13,8	21,4	29,0	8,5	11,5	14,5	6,6	11,0	13,4
16	14,6	23,8	33,0	6,6	12,5	18,5	5,8	11,8	17,8
17	15,2	24,4	33,6	8,1	13,5	18,9	6,8	13,2	19,6
18	18,8	27,8	36,8	10,2	16,0	21,8	8,0	14,6	21,2
19	19,7	28,1	36,5	11,4	16,6	21,8	9,5	15,9	22,3
20	19,5	32,1	44,7	11,2	18,0	24,8	10,2	17,7	24,0
21	20,3	33,3	46,3	12,4	20,2	28,0	9,3	18,1	26,9
22	24,5	34,9	45,3	15,4	20,4	25,4	8,9	18,3	27,7
23	24,9	38,9	52,9	13,3	22,3	31,3	10,9	19,9	28,9
24	29,6	42,2	54,8	14,6	23,2	31,8	10,8	20,6	30,4
25	31,4	44,4	57,4	16,3	23,9	31,9	12,2	21,0	29,8
26	33,4	47,2	61,0	16,8	26,0	35,2	12,4	23,1	33,8
27	34,7	47,5	60,3	16,0	26,2	36,4	13,5	23,5	33,5
28	33,7	47,9	62,1	18,6	26,8	35,0	13,8	24,0	34,2
29	37,1	50,5	63,9	15,8	26,4	37,0	12,1	24,9	37,7
30	37,0	51,2	65,4	19,1	26,9	34,7	16,0	26,6	37,2
31	39,0	53,6	68,2	18,5	27,5	36,3	18,1	27,1	36,1
32	38,6	56,8	75,0	19,6	27,8	36,0	19,9	31,5	43,1
33	40,6	57,4	74,2	20,4	28,8	37,2	20,1	31,7	43,3
34	44,5	58,3	72,1	21,7	29,1	36,5	16,0	32,0	48,0
35	55,3	66,5	77,7	22,0	29,4	36,8	20,0	32,6	45,2
36	52,4	67,0	81,6	18,8	30,0	41,2	18,3	33,3	48,3
37	56,4	70,8	85,2	22,6	32,8	43,0	25,2	36,8	48,4
38	55,4	71,2	87,0	22,8	32,8	42,8	22,5	37,1	51,7
39	64,7	75,3	85,9	26,3	33,7	41,1	30,7	38,5	46,3
40	56,7	76,3	95,9	22,5	33,5	44,5	29,9	37,5	45,1



зехимальную гамартому, гепатобластому, аденому, гемэндотелиому, лимфангиому. Также к гепатомегалии могут приводить кисты печени.

Из метаболических нарушений при гепатомегалии у плода описаны случаи галактоземии, трипси-немии, дефицита альфа-1-антитрипсина, метилмалоновой ацидемии, инфантильного сиалидоза и нарушения цикла мочевины.

Нередко причинами гепатомегалии в пренатальном периоде являются резус-конфликт, врожденная гемолитическая анемия и врожденные пороки сердца, приводящие к застойной сердечной недостаточности.

При синдроме Зельвегера в ходе ультразвукового исследования плода наряду с гепатомегалией могут быть обнаружены аномалии конечностей (эквивинарусная позиция стоп, стопа-качалка), колоколообразная грудная клетка, вентрикуломегалия, кисты почек. При исследовании околоплодных вод следует подтвердить дефицит дигидроксиацетонфосфатацилтрансферазы в клетках амниотической жидкости.

Синдром Беквита – Видемана в пренатальном периоде нередко проявляется следующими изменениями у плода: макроглоссией, висцеромегалией, гемигипертрофией, повышением эхогенности коркового слоя почек, омфалоцеле или пупочной грыжей.

Особого внимания заслуживает вопрос обнаружения синдрома Дауна у плодов с гепатомегалией. Органомегалия приблизительно регистрируется у 10% плодов с синдромом Дауна и является чаще всего результатом преходящего аномального миелопоэза (ПАМ) [4]. G. Masones и соавт. [5] впервые сообщили о двух случаях ПАМ при синдроме Дауна у плода, который пренатально был диагностирован благодаря обнаружению в ходе ультразвукового исследования водянки и гепатоспленомегалии. В наблюдениях J. Hartung и соавт. [6] и S. Siva, J. Smoleniec [7] ПАМ был обнаружен при изолированной гепатомегалии. J. Smrsek и соавт. [8] при ретроспективном анализе установили, что гепатоспленомегалию и/или водянку плода во второй половине беременности следует рассматривать в качестве возможного при-

знака миелопролиферативного нарушения у плодов с трисомией 21.

Японские специалисты М. Огава и соавт. [9] установили, что степень выраженности гепатоспленомегалии у плодов с синдромом Дауна прямо пропорциональна тяжести ПАМ в неонатальном периоде. Другой группой японских исследователей было обнаружено, что наряду с гепатомегалией у двух плодов с синдромом Дауна было отмечено существенное снижение эхогенности печени [10]. Представленные данные свидетельствуют, что гепатомегалия может рассматриваться как один из пренатальных ультразвуковых маркеров синдрома Дауна.

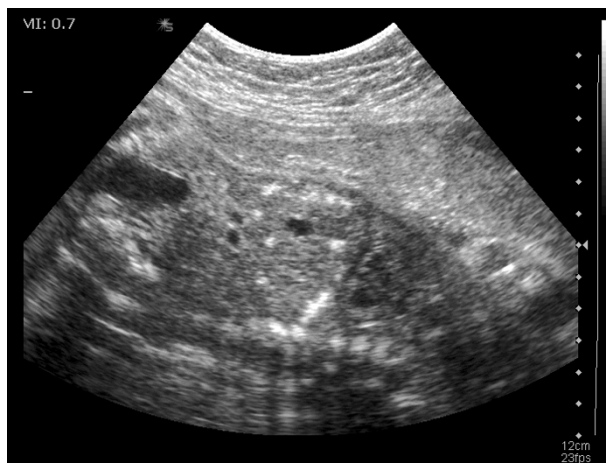
### Гиперэхогенные включения

Гиперэхогенные включения в печени плода представляют собой образования, выявляемые при ультразвуковом исследовании и характеризующиеся эхогенностью, схожей с эхогенностью костей. Частота обнаружения гиперэхогенных включений в печени плода во второй половине беременности составляет 1 случай на 1037–1750 обследованных [11–14]. Согласно данным наших исследований, частота выявления гиперэхогенных включений в печени плода составила в среднем 1 случай на 1210 обследованных плодов [15]. О наиболее высокой частоте (2,2%) гиперэхогенных включений в печени плода сообщили N. Hawass и соавт. [16]. Следует отметить, что эти авторы не разделяли группы включений по их размерам. Кроме того, особенностью их исследований явилось частое сочетание гиперэхогенных включений в печени с другими аномалиями развития, в связи с чем большинство беременностей были прерваны по медицинским показаниям.

В зависимости от локализации гиперэхогенные включения подразделяются на перитонеальные, паренхиматозные и сосудистые. Гиперэхогенные включения бывают одиночными и множественными, мелкими и крупными, и могут сочетаться с внутрибрюшными непеченочными кальцификатами [17]. Форма крупных гиперэхогенных включений в печени у большинства плодов округлая (рис. 17.30).



**Рис. 17.30.** Эхограмма брюшной полости плода. Стрелкой указано гиперэхогенное включение в печени плода.



**Рис. 17.31.** Множественные гиперэхогенные включения печени плода при внутриутробном инфицировании.

Возможные причины печеночных кальцификатов могут быть подразделены на ишемические, инфекционные, хромосомные и идиопатические. Ишемические поражения чаще всего являются результатом кальцинирования тромбов портальной или печеночных вен, например, при осложненной диагностической пункции этих сосудов. Множественные мелкие паренхиматозные кальцификаты обычно обнаруживаются при внутриутробном инфицировании (токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирус, герпес, ветряная оспа, сифилис) (рис. 17.31). Перитонеальные печеночные кальцификаты, визуализируемые в виде гиперэхогенных включений на поверхности печени, обычно наблюдаются при мекониевом перитоните, обусловленном перфорацией кишечника. Большинство же печеночных гиперэхогенных включений являются идиопатическими. В таблице 17.15 представлены суммарные опубликованные данные о гиперэхогенных включениях в печени плода.

В нашей первой серии исследований в случаях множественных мелких (1–3 мм) гиперэхогенных включений в печени плода сочетанные аномалии были обнаружены в 2 раза чаще, чем при крупных размерах и во многих наблюдениях были диагностированы гепатоспленомегалия, гиперэхогенный кишечник, увеличение и изменение структуры плаценты, что было связано с большим процентом (87,5%) случаев внутриутробного инфицирования [18]. Все эти наблюдения сопровождались неблагоприятными перинатальными исходами. Результаты, опубликованные другими исследователями, также свидетельствуют о том, что множественные мелкие паренхиматозные кальцификаты обычно обнаруживаются при внутриутробном инфицировании [15, 19–21].

В наших исследованиях в случаях крупных (от 4 до 9 мм) одиночных гиперэхогенных включений в печени плода сочетанные аномалии были обнаружены только в 2 (18,2%) из 11 наблюдений, что приблизительно соответствует результатам других исследователей. Суммарный анализ 78 опубликованных случаев показал, что сочетанные аномалии в среднем обнаруживаются у каждого четвертого плода (25,6%) с гиперэхогенными включениями в печени.

В литературе сообщалось о том, что гиперэхогенные включения в печени плода обнаруживались при различных хромосомных дефектах, включающих трисомии 9, 13, 18 и 21, моносомию X и частичную трисомию 14 [14, 18, 22, 23]. Согласно результатам 6 серий исследований, частота хромосомных анома-

лий при гиперэхогенных включениях в печени плода составила в среднем 6,4%.

Особого внимания заслуживают данные об общих перинатальных исходах при гиперэхогенных включениях в печени плода. Анализ 78 опубликованных наблюдений убедительно свидетельствует, что благоприятные перинатальные исходы отмечаются в большинстве наблюдений и составляют 71,4–81,8%. Однако мы считаем целесообразным проводить прогностическую оценку перинатальных исходов с учетом размеров включений. В нашей первой серии во всех 8 случаях (100%!) множественных мелких (1–3 мм) гиперэхогенных включений в печени были констатированы неблагоприятные перинатальные исходы, связанные с сочетанными аномалиями развития и заболеваниями плода, хромосомной патологией и нарушением внутриутробного состояния [18]. В 2 случаях беременность была прервана по медицинским показаниям, в 1 наступила антенатальная гибель, 3 детей погибли в неонатальном периоде, ребенок с синдромом Дауна родился в 1 случае и 1 ребенок был прооперирован по поводу атрезии двенадцатиперстной кишки.

При выявлении крупных (4 мм и более) гиперэхогенных включений в печени плода как изолированной эхографической находки в 100% наблюдений отмечался благоприятный перинатальный исход [15]. Лишь две беременности были прерваны в связи с наличием множественных пороков развития. Общая частота благоприятных перинатальных исходов составила 81,8%. При ультразвуковом исследовании печени детей в интервале от неонатального периода до 22 мес жизни только у одного ребенка отмечено сохранение гиперэхогенного включения до года жизни. Во всех других наблюдениях было обнаружено спонтанное исчезновение этого акустического феномена. Следует отметить, что ни у одного ребенка при комплексном клиничко-лабораторном обследовании нарушений функции печени не было выявлено. Также следует подчеркнуть отсутствие у всех живорожденных признаков внутриутробного инфицирования.

Таким образом, при обнаружении гиперэхогенных включений в печени плода необходимо обращать внимание на их размеры и наличие сочетанных аномалий развития, маркеров хромосомной патологии и признаков нарушения состояния плода. При крупных изолированных включениях в печени плода прогноз благоприятный. В этих случаях проведение дополнительных обследований не является целесообразным. При наличии сочетанной патологии прогноз

**Таблица 17.15.** Перинатальные исходы при гиперэхогенных включениях в печени плода

Авторы	n	Сочетанные аномалии	Внутриутробное инфицирование	Хромосомные аномалии	Здоровые новорожденные
M. Bronshtein, S. Blazer, 1995 [14]	14	4 (28,6%)	–	2 (14,3%)	10 (71,4%)
B. Stein и соавт., 1995 [17]	33	8 (24,2%)	1 (3%)	–	24 (72,7%)
R. Achiron и соавт., 1996 [11]	5	1 (20%)	–	–	4 (80%)
Е.В. Юдина и соавт., 1997 [18]	8	3 (37,5%)	7 (87,5%)	1 (12,5%)	–
Е. Коорман, J. Wladimiroff, 1998 [13]	7	2 (28,6%)	–	1 (14,3%)	5 (71,4%)
Г.Г. Рудько и соавт., 2001 [15]	11	2 (18,2%)	–	1 (9,1%)	9 (81,8%)
Всего	78	20 (25,6%)	8 (10,3%)	5 (6,4%)	52 (66,7%)

зависит от тяжести и характера выявленных отклонений, и в этих случаях необходимо проводить расширенное пренатальное обследование (тщательное изучение ультразвуковой анатомии плода, тесты на внутриутробное инфицирование, пренатальное карiotипирование, оценку функционального состояния плода). В постнатальном периоде всем детям показано динамическое наблюдение.

### Кисты печени

Популяционная частота кист печени составляет в среднем 2,5% и увеличивается с возрастом, достигая максимального пика в 40–50 лет [24]. Этиология кист печени остается малоизученной. Предполагается, что они возникают из aberrантных желчных протоков или в результате сосудистых нарушений в пренатальном периоде [25]. Чаще кисты печени отмечаются у женщин – 4:1. Обычно они не вызывают

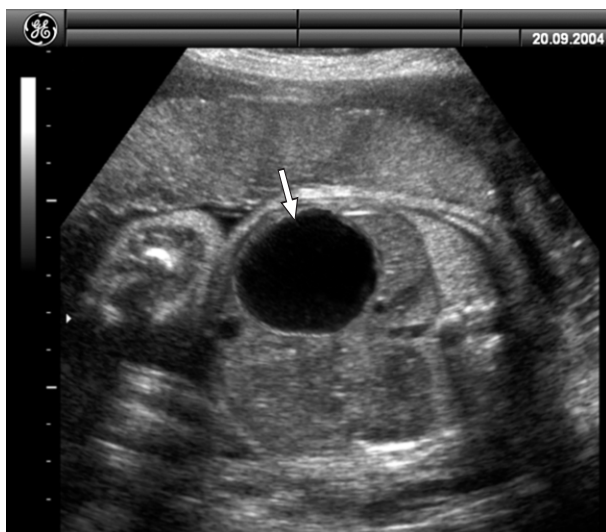
ярких клинических симптомов и характеризуются медленным ростом.

В пренатальном периоде кисты печени встречаются очень редко. Поэтому нам удалось найти описание только 20 случаев их дородовой диагностики (табл. 17.16). Анализ полученных результатов показал, что преимущественно пренатальный диагноз кисты печени был установлен в III триместре беременности. Обнаружение кисты печени у плода не вызывает затруднений, поскольку во всех случаях было выявлено объемное образование диаметром 40 мм и более. Однако идентификация нозологической формы была успешной только в 10 (50%) из 20 наблюдений. В большинстве ошибочных заключений был выставлен диагноз кистозного образования брюшной полости или кисты яичника.

По нашему мнению, установление пренатального диагноза кисты печени не должно вызывать суще-

**Таблица. 17.16.** Пренатальная диагностика и постнатальная тактика при кистах печени

Авторы	Срок беременности, нед	Размер кисты, мм	Пренатальный диагноз	Постнатальная тактика
W. Michel и соавт., 1986 [26]	36	130x70x70	Кистозное образование	Оперативное лечение, удаление кисты
W. Chung, 1986 [27]	27	110x60x10	Кистозное образование	Оперативное лечение, удаление пораженной доли печени
C. Vaunin и соавт., 1990 [28]	37	40	Киста общего желчного протока	Оперативное лечение, удаление кисты
	38	30	Киста яичника	Оперативное лечение, удаление кисты
J. Dyon и соавт., 1990 [29]	31	47x47	Кистозное образование	Оперативное лечение, удаление кисты
M. Alcasau и соавт., 1991 [30]	33	45x55	Киста печени	Оперативное лечение, удаление кисты
L. Tsao, Ph. Jeanty, 1993 [31]	Не указан	Не указан	Киста печени	Консервативная без оперативного лечения
E. Avni и соавт., 1994 [25]	36	< 40	Киста печени	Консервативная без оперативного лечения
	36	< 40	Киста печени	Консервативная без оперативного лечения
	36	< 40	Киста печени	Консервативная без оперативного лечения
	36	40	Киста яичника	Оперативное лечение, удаление кисты
	36	50	Киста яичника	Оперативное лечение, удаление кисты
M. Ito и соавт., 1997 [32]	25	97x58x56	Киста печени	5 пренатальных и 1 неонатальная аспирация, полное исчезновение в 9 месяцев
W. Arzt и соавт., 1998 [33]	14	30x30	Киста печени	Пренатальная аспирация в 19 нед, полное исчезновение
R. Hackmon-Ram и соавт., 2000 [34]	26	200x150	Кистозное образование	Оперативное лечение, удаление кисты
M. Macken и соавт., 2000 [24]	34	40x38x34	Киста яичника	Оперативное лечение, удаление кисты
S. Shankar и соавт., 2000 [35]	38	200x200	Кистозное образование	Оперативное лечение, резекция печени
M. Riano, 2001 [36]	26	Не указан	Киста печени	Спонтанное исчезновение в пренатальном периоде
C. Berg и соавт., 2002 [37]	13	11x 7x7	Киста печени	Пренатальная аспирация в 22 нед, оперативное лечение после родов
Собственное наблюдение	26	45x40x42	Киста печени	Пренатальная аспирация в 27 нед, оперативное лечение после родов



**Рис. 17.32.** Беременность 26 нед. Киста печени плода (стрелка).

ственных затруднений, поскольку они имеют характерную эхографическую картину. Во-первых, во всех представленных случаях кисты были однокамерными, имели четкие ровные контуры и однородную анэхогенную структуру. Во-вторых, кисты имеют четкую локализацию – они располагаются в паренхиме печени. В-третьих, в режиме цветового доплеровского картирования отсутствуют признаки внутриопухолевого кровотока и изображение крупных питающих сосудов. Кроме этого, дополнительно для дифференциальной диагностики пренатально может быть использована аспирация кисты. При этом в случаях ее печеночного генеза аспирированная жидкость обычно имеет темно-зеленый цвет и высокую концентрацию желчных кислот. Для исключения кисты общего желчного протока в этих случаях необходимо убедиться в интактности желчного пузыря плода.

Хотя в одном из наблюдений пренатальная аспирация сопровождалась полным исчезновением кисты печени, вряд ли можно надеяться, что этот метод лечения станет альтернативным традиционному хирургическому удалению кисты после рождения. Правда, в ряде случаев удается избежать оперативного лечения небольших кист печени, осуществляя динамическое эхографическое наблюдение.

В нашем наблюдении киста печени была диагностирована в 26 нед беременности. Она имела четкие, ровные контуры и однородное анэхогенное содержимое (рис. 17.32). Размеры образования составили 45x40x42 мм. При повторном обследовании в 27 нед была отмечена аналогичная эхографическая картина. С целью дифференциальной диагностики была проведена аспирация печеночного образования. Аспирированная жидкость имела темно-зеленый цвет, что позволило окончательно установить диагноз кисты печени. В доношенном сроке родилась живая девочка, на 5-е сутки она была переведена в хирургическое отделение, где успешно прооперирована. Пренатальный диагноз был полностью подтвержден.

## Опухоли печени

Опухоли печени у плода могут быть доброкачественными и злокачественными и представляют собой объемные печеночные образования. Частота врожденных опухолей печени неизвестна. Среди доброкачественных и злокачественных опухолей печени в пренатальном периоде были диагностированы гамартомы, гемангиомы, очаговая узловая гиперплазия, гемангиоэндотелиома, гепатобластома и метастатическое поражение печени при нейробластоме надпочечников [38, 39]. Наиболее частой злокачественной опухолью является гепатобластома [40], а самой частой опухолью среди всех новообразований печени – мезенхимальная гамартома.

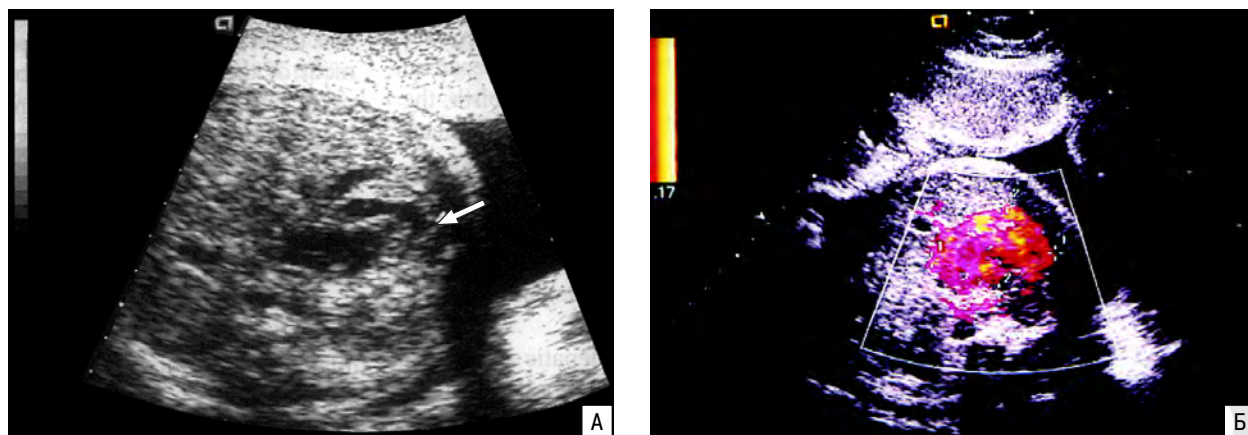
Опухоли печени могут быть пропущены при скрининговом ультразвуковом исследовании плода в случаях, когда их экзогенность схожа с экзогенностью неизменной печени. Первым признаком, позволяющим заподозрить опухоль печени, является увеличение размеров живота плода, которые могут опережать на 3–4 нед средние значения, соответствующие конкретному сроку беременности. Опухоли печени у плода диагностируются преимущественно только в III триместре беременности.

К настоящему времени среди опухолей печени наиболее часто пренатально в ходе ультразвукового исследования плода была диагностирована мезенхимальная гамартома. Среди 9 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики мезенхимальной гамартоты печени опухоль в отличие от кисты была представлена образованиями солидной, солидно-кистозной структуры или многокамерным кистозным образованием (рис. 17.33) [41–49].

S. Wejvan и соавт. [47] сообщили о случае наиболее ранней диагностики мезенхимальной гамартоты печени больших размеров. В 26 нед беременности у плода было обнаружено многокамерное кистозное образование размерами 8x8x7 см. Печень и диафрагма были смещены кпереди, а почки кзади. Применение энергетического доплеровского картирования позволило установить, что образование печени было гиповаскуляризировано. При повторном исследовании через неделю отмечено увеличение



**Рис. 17.33.** Косое сечение туловища плода при мезенхимальной гамартоте печени.



**Рис. 17.34.** Поперечное сечение брюшной полости плода при гемангиоме печени. А – В-режим. Стрелкой указаны сосуды печени, питающие гемангиому. Б – режим энергетического доплеровского кодирования [54].

размера образования до 10,9x10,6x7,5 см. С целью декомпрессии произведена аспирация опухоли и установлены два катетера: первый катетер – между двумя наибольшими полостями, второй – между одной из них и амниотической полостью. Однако из-за множественных внутренних перегородок дренаж не был адекватным и в 30 нед была произведена операция кесарева сечения. В возрасте 21 дня ребенок был прооперирован. В ходе операции было удалено большое кистозное образование, исходящее из нижней края правой доли печени. При гистологическом исследовании опухоль расценена как мезенхимальная гамартома.

Второй по частоте диагностированных пренатально опухолей печени при ультразвуковом исследовании плода, является гемангиома. Большинство случаев гемангиомы печени протекают бессимптомно и обнаруживаются после рождения или при патологоанатомическом исследовании. Однако в некоторых случаях гемангиома может приводить к гепатомегалии и кардиомиопатии уже в пренатальном периоде. Эхографическая картина гемангиомы печени у плода схожа с мезенхимальной гамартомой. Впервые пренатально гемангиому печени удалось диагностировать S. Nakamoto и соавт. [50] в 1983 г. В последующие годы в литературе было представлено описание еще 6 случаев [51–55].

Гемангиома печени у плода может иметь гиперэхогенную, гипозоногенную или смешанную эхоструктуру, нередко в ней выявляются кальцификаты. Отличительным признаком от мезенхимальной гамартотомы является только степень васкуляризации. Наиболее часто отмечаются кавернозные гемангиомы с/без артериовенозных фистул. Поэтому при использовании цветового доплеровского картирования (ЦДК) в случаях гемангиомы печени выявляется высокая степень васкуляризации, нередко с признаками турбулентного характера кровотока, что позволяет дифференцировать гемангиому от других образований печени плода. Гемангиома печени часто сочетается с многоводием. Размеры опухоли у плода, согласно опубликованным наблюдениям, достаточно варьируют; максимальный размер составил 7,8x6,4 см [53].

E. Jones и соавт. [54] при ультразвуковом исследовании плода в 35 нед беременности обнаружили увеличение печени за счет образования размером 5,6x3,8 см (рис. 17.34). При использовании ЦДК был установлен сосудистый генез образования. Дополнительно у плода была выявлена кардиомегалия со снижением сократительной функции миокарда. В 36 нед пациентка была родоразрешена путем операции кесарева сечения в региональном перинатальном центре. После рождения у ребенка развилась острая почечная недостаточность, легочная гипертензия, застойная сердечная недостаточность и коагулопатия. При ультразвуковом исследовании и компьютерной томографии был подтвержден пренатальный диагноз гемангиомы печени. Через 2 дня была произведена эмболизация печеночной артерии и двух задних люмбальных артерий для редукции кровотока к гемангиоме и разгрузки сердца. Хотя эмболизация была успешной, коллатеральные сосуды печени реваскуляризировались, что привело к ухудшению состояния ребенка. От повторной операции родители отказались, спустя сутки ребенок умер.

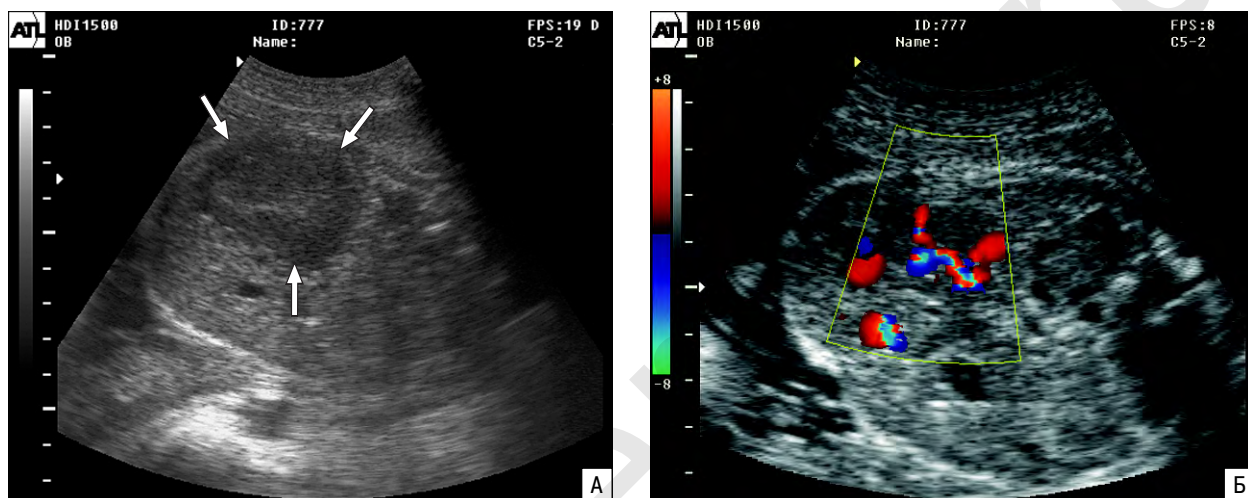
В литературе также опубликовано клиническое наблюдение спонтанного исчезновения гемангиомы печени при динамическом эхографическом наблюдении в постнатальном периоде [55]. Гемангиома печени у плода была обнаружена в III триместре беременности и подтверждена в ходе ЦДК. Структура опухоли была неоднородная, с толстыми перегородками и кальцификатами; общий размер гемангиомы составил 5x6 см.

В случае обнаружения множественных образований в печени плода необходимо исключить возможность метастатического поражения. В литературе описан случай пренатальной диагностики метастатического поражения печени при нейробластоме надпочечников [56]. При очаговой узловой гиперплазии в образованиях печени плода были обнаружены кривые скоростей кровотока, характерные для доброкачественных поражений.

A. Olavarria и соавт. [57] сообщают о редкой опухоли печени у плода – лимфангиоме, проявившейся только в 32 нед беременности (рис. 17.35). Отлич-



**Рис. 17.35.** Лимфангиома печени. А, Б – эхограммы печени плода в 32 нед беременности. В – фотография лимфангиомы печени во время операции [57].



**Рис. 17.36.** Беременность 25–26 нед. Опухоль печени (стрелки). Поперечное сечение брюшной полости плода в В-режиме (А) и в режиме ЦДК (Б).

тельной особенностью этого случая является тот факт, что за плодом осуществлялось динамическое наблюдение в связи с диагностированной хориоангиомой плаценты, диагностированной в 20 нед. При дальнейшем наблюдении была обнаружена задержка внутриутробного развития и зарегистрировано отсутствие диастолического кровотока в артерии пуповины. Пациентка была досрочно родоразрешена, а новорожденная девочка успешно прооперирована. При гистологическом исследовании была установлена лимфангиома печени.

В нашем наблюдении опухоль печени была диагностирована в 25–26 нед беременности. Ее размер составил 35x28x43 мм. Структура опухоли была однородной сниженной эхогенности с выраженным внутриопухолевым кровотоком (рис. 17.36). После рождения пренатальный диагноз был подтвержден.

Естественное течение опухолей печени у плода зависит от их типа, локализации, размеров и распространенности, которая в большинстве случаев не может быть точно установлена до периода постнатального обследования и оперативного лечения. Прогноз для детей с гамартомами печени в целом благоприятный в случае, если проводится хирургическое

лечение. Летальные исходы обычно отмечаются в случаях хирургических осложнений или осложнений, вызываемых интенсивным ростом опухоли до операции. Неблагоприятными прогностическими признаками в пренатальном периоде являются сердечная недостаточность и водянка плода, при которых перинатальная смертность значительно выше. Важное дополнительное значение для прогноза имеет ЦДК, позволяющее детально оценить особенности внутриопухолевого кровотока. При динамическом эхографическом наблюдении за плодом следует оценивать темпы роста опухоли печени, а также осуществлять исключение признаков неиммунной водянки и многоводия. Кроме этого, необходимо в III триместре беременности для оценки функционального состояния плода проводить кардиотокографическое наблюдение, так как при опухолях печени описаны случаи внутриутробной гибели. При выраженных признаках страдания плода показано досрочное родоразрешение, хотя оптимальным следует считать родоразрешение ближе к доношенному сроку, так как новорожденные с опухолями печени требуют оперативного лечения. Лечение опухолей печени в неонатальном периоде обычно включает эмболизацию или резекцию опухоли.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Стыгар А.М., Демидов В.Н. Ультразвуковая оценка состояния органов пищеварительной системы плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. II том. С. 181–204.
2. Гордиенко И.Ю. Ультразвуковая биометрия в динамике нормально развивающейся беременности. Клиническая лекция // Ультразвук. Пренат. Диагн. 1992. Выпуск 1. С. 15–24.
3. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
4. Zipursky A., Brown E., Christiansen H. et al. Leukemia and/or myeloproliferative syndrome in neonates with Down's syndrome // Semin. Perinatol. 1997. V. 21. P. 97–101.
5. Macones G.A., Johnson A., Tilley D. et al. Fetal hepatosplenomegaly associated with transient myeloproliferative disorder in trisomy 21 // Fetal Diagn. Ther. 1995. V. 10. P. 131–133.
6. Hartung J., Chaoui R., Wauer R., Bollmann R. Fetal hepatosplenomegaly: an isolated sonographic sign of trisomy 21 in a case of myeloproliferative disorder // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. P. 453–455.
7. Siva S., Smolencic J. Antenatal diagnosis of transient abnormal myelopoiesis associated with Down's syndrome // Aust. N.Z. J. Obstet. Gynaecol. 1999. V. 39. P. 119–120.
8. Smrcek J.M., Baschat A.A., Germer U. et al. Fetal hydrops and hepatosplenomegaly in the second half of pregnancy: a sign of myeloproliferative disorder in fetuses with trisomy 21 // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. P. 403–409.
9. Ogawa M., Hosoya N., Sato A., Tanaka T. Is the degree of fetal hepatosplenomegaly with transient abnormal myelopoiesis closely related to the postnatal severity of hematological abnormalities in Down syndrome? // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. P. 83–85.
10. Hamada H., Yamada N., Watanabe H. et al. Hypoechoic hepatomegaly associated with transient abnormal myelopoiesis provides clues to trisomy 21 in the third-trimester fetus // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. P. 442–444.
11. Achiron R., Seidman D.S., Afeq A. et al. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal hepatic hyperechogenicities: clinical significance and implications for management // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. Vol. 7. № 4. P. 251–255.
12. Carroll S.G., Maxwell D.J. The significance of echogenic areas in the fetal abdomen // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. Vol. 7. № 4. P. 293–298.
13. Koopman E., Wladimiroff J.W. Fetal intrahepatic hyperechogenic foci: prenatal ultrasound diagnosis and outcome // Prenat. Diagn. 1998. V. 18. № 4. P. 339–342.
14. Bronshtein M., Blazer S. Prenatal diagnosis of liver calcifications // Obstet. Gynecol. 1995. V. 86. P. 739–743.
15. Рудько Г.Г., Медведев М.В., Юдина Е.В. Гиперэхогенные включения в печени плода: ультразвуковая диагностика и перинатальные исходы // Эхография. 2001. Т. 2. № 1. С. 105–108.
16. Hawass N.D., Badawi M.G., Fatani J.A. et al. Fetal hepatic calcification // Pediatr. Radiol. 1990. V. 20. P. 528–535.
17. Stein B., Bromley B., Michlewitz H. et al. Fetal liver calcifications: sonographic appearance and postnatal outcome // Radiology. 1995. V. 197. P. 489–492.
18. Юдина Е.В., Медведев М.В., Сыпченко Е.В. и др. Гиперэхогенные включения в печени плода // Ультразвук. Диагн. 1997. № 3. С. 34–36.
19. Liecure F., Taurelle R., Bernard J.P. et al. Varicella zoster virus infection during pregnancy: the limits of prenatal diagnosis // Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. 1994. V. 56. P. 67–68.
20. Herman T.E. Extensive hepatic calcification secondary to fulminant neonatal syphilitic hepatitis // Pediatr. Radiol. 1995. V. 25. P. 120–122.
21. Pretorius D.H., Hayward I., Jones K.L., Stamm E. Sonographic evaluation of pregnancies with maternal varicella infection // J. Ultrasound Med. 1992. Vol. 11. P. 459–463.
22. Stage D., Gasser B., Genix A. et al. Hepatic calcifications in a fetus with trisomy 9 that underwent cordocentesis // Prenat. Diagn. 1994. Vol. 14. P. 303–306.
23. McDuffie R.S.Jr. Complete trisomy 9: case report with ultrasound findings // Amer. J. Perinatol. 1994. V. 56. P. 80–84.
24. Macken M.B., Wright J.R.Jr., Lau H. et al. Prenatal sonographic detection of congenital hepatic cyst in third trimester after normal second-trimester sonographic examination // J. Clin. Ultrasound. 2000. V. 28. № 6. P. 307–310.
25. Avni E.F., Rypens F., Donner C. et al. Hepatic cysts and hyperechogenicities: perinatal assessment and unifying theory on their origin // Pediatr. Radiol. 1994. V. 24. № 8. P. 569–572.
26. Michel W., Albig M., Waldschmidt J., Weitzel H. Prenatal ultrasonic diagnosis of a cystic abdominal tumor – liver cyst and its differential diagnosis // Z. Geburtshilfe Perinatol. 1986. V. 190. P. 172–174.
27. Chung W.M. Antenatal detection of hepatic cyst // J. Clin. Ultrasound. 1986. V. 14. P. 217–219.
28. Baunin C., Mechinaud Puget C., Fajadet P. et al. Management of a biliary cyst disclosed prenatally. Apropos of 2 cases // Chir. Pediatr. 1990. V. 31. P. 160–163.
29. Dyon J.F., Sabatier E., Jouk P.S. et al. Prenatal diagnostic imaging of abdominal cysts. Report of 9 cases // Pediatrie. 1990. V. 45. P. 857–868.
30. Alcacay M., Dan U., Kessler A. et al. Prenatal ultrasonic diagnosis of hepatic cyst // Pediatr. Surg. 1991. V. 6. P. 146–147.
31. Tsao L., Jeanty Ph. Liver cyst // TheFetus.net, 1993.
32. Ito M., Yoshimura K., Toyoda N., Tanaka H. Aspiration of giant hepatic cyst in the fetus in utero // Fetal Diagn. Ther. 1997. V. 12. № 4. P. 221–225.
33. Arzt W., Stock M., Yaman C. Prenatal diagnosis and therapy of a fetal hepatic cyst in the 2nd trimester // Geburtsh. Frauenh. 1998. V. 58. P. 129–131.
34. Hackmon-Ram R., Wiznitzer A., Gohar J., Mazor M. Prenatal diagnosis of a fetal abdominal cyst // Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. 2000. V. 91. P. 79–82.
35. Shankar S.R., Parelkar S.V., Das S.A., Mathure A.B. An antenatally diagnosed solitary, non-parasitic hepatic cyst with duodenal obstruction // Pediatr. Surg. Int. 2000. V. 16. P. 214–215.
36. Riano M.S. Liver cyst, spontaneous resolution // TheFetus.net, 2001.
37. Berg C., Baschat A.A., Geipel A. et al. First-trimester diagnosis of fetal hepatic cyst // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 3. P. 287–289.
38. Petrikovsky B.M., Cohen H.L., Scimeca P.H., Bellucci E. Prenatal diagnosis of focal nodular hyperplasia of the liver // Prenat. Diagn. 1994. V. 14. P. 406–409.
39. Медведев М.В., Алтынник Н.А. Применение доплерографии при экстракардиальных аномалиях у плода // Допплерография в акушерстве / Под ред. Медведева М.В., Курьяка А., Юдиной Е.В. М.: ПАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 113–144.
40. Brunnelle F., Chaumont P., Hepatic tumors in children: ultrasonic differentiation of malignant from benign lesions // Radiology. 1984. V. 150. P. 695–699.
41. Foucar E., Williamson R.A., Yiu Chiu V. et al. Mesenchymal hamartoma of the liver identified by fetal sonography // Amer. J. Radiol. 1983. V. 140. P. 970–972.
42. Hirata G.I., Matsunaga M. L., Medearis A.L. et al. Ultrasonographic diagnosis of fetal abdominal mass: a case of mesenchymal liver hamartoma and a review of the literature // Prenat. Diagn. 1990. V. 10. P. 507–512.
43. Bartho S., Schulz H.J., Bollmann R. et al. Prenatally diagnosed mesenchymal hamartoma of the liver // Zentralblatt. Pathol. 1992. V. 138. P. 141.
44. Hansen G.C., Ragavendra N. Atypical mesenchymal hamartoma of the liver: prenatal sonographic diagnosis // Amer. J. Radiol. 1992. V. 158. P. 921–922.
45. Mason B.A., Hodges W., Goodman J.R. Antenatal sonographic detection of a rare solid hepatic mesenchymal hamartoma // J. Maternal Fetal Med. 1992. V. 1. P. 134–136.
46. Bessho T., Kubota K., Komori S. et al. Prenatally detected hepatic hamartoma: another cause of non-immune hydrops // Prenat. Diagn. 1996. V. 16. P. 337–341.
47. Bejvan S.M., Winter T.C., Shields L.E. et al. Prenatal evaluation of mesenchymal hamartoma of the liver: gray scale and power Doppler sonographic imaging // J. Ultrasound Med. 1997. V. 16. № 3. P. 227–229.
48. Tovbin J., Segal M., Tavori I. et al. Hepatic mesenchymal hamartoma: a pediatric tumor that may be diagnosed prenatally // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. № 1. P. 63–65.
49. Dickinson J.E., Knowles S., Phillips J.M. Prenatal diagnosis of hepatic mesenchymal hamartoma // Prenat. Diagn. 1999. V. 19. № 1. P. 81–84.
50. Nakamoto S.K., Dreilinger A., Dattel B. et al. The sonographic appearance of hepatic hemangioma in utero // J. Ultrasound Med. 1983. V. 2. P. 239–241.
51. Hubinont C., Bernard P., Khalil N. et al. Fetal liver hemangioma and chorioangioma: two unusual cases of severe fetal anemia detected by ultrasonography and its perinatal management // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. № 4. P. 330–331.

52. Abuhamad A.Z., Lewis D., Inati M.N. et al. The use of color flow Doppler in the diagnosis of fetal hepatic hemangioma // J. Ultrasound Med. 1993. V. 12. P. 223–226.
53. Petrovic Q., Haller H., Rukavina B. et al. Prenatal diagnosis of large liver cavernous hemangioma associated with polyhydramnios // Prenat. Diagn. 1992. V. 12. P. 70–71.
54. Jones E.D., Wallin S., Jones D. Fetal hepatic hemangioma: prenatal diagnosis // J. Diagn. Med. Sonography. 2001. V. 17. № 2. P. 99–103.
55. Dreyfus M., Baldauf J.J., Dadoun K. et al. Prenatal diagnosis of hepatic hemangioma // Fetal. Diagn. Ther. 1996. V. 11. № 1. P. 57–60.
56. Liyanage I., Katoch D. Ultrasonic prenatal diagnosis of liver metastases from adrenal neuroblastoma // J. Clin. Ultrasound. 1992. V. 20. P. 401–403.
57. Olavarria A.S., Guerrero L.D., Miraz M. et al. Hepatic lymphangioma and placental chorioangioma // TheFetus.net, 2002.

## ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ

Желчный пузырь визуализируется при поперечном сканировании плода в виде гипозоногенного образования в середине правой половины брюшной полости. Часто его неверно принимают за интраабдоминальный отдел пупочной вены. Дифференциацию этих образований проводят по следующим критериям: 1) желчный пузырь располагается больше справа, а не посередине; 2) вена пуповины прослеживается от передней брюшной стенки до системы воротной вены; 3) шейка желчного пузыря заметно тоньше его основания и, следовательно, желчный пузырь имеет коническую форму в отличие от цилиндрической формы пупочной вены (рис. 17.37) [1, 2]. Дополнительно для дифференциации можно использовать режим ЦДК, при котором в интраабдоминальном отделе пупочной вены в отличие от желчного пузыря четко регистрируется поток крови (рис. 17.38).

Ультразвуковое изучение желчного пузыря плода подразумевает первоначально сам факт его визуализации, оценку локализации, формы, размеров, экоструктуры, а также исключение кисты общего желчного протока.

### Визуализация

Согласно данным проведенных исследований, визуализация желчного пузыря плода при трансабдоминальном ультразвуковом исследовании возможна с 15 нед беременности [3]. I. Goldstein и соавт. [4] продемонстрировали возможность визуализации желчного пузыря плода при трансвагинальной эхографии даже ранее 14 нед. Однако следует учитывать, что визуализация желчного пузыря до 18–20 нед удается не у всех плодов. Так, по данным израильских специалистов, желчный пузырь не визуализировался у 12 (1,5%) из 780 обследованных плодов в 14–16 нед [5].

Проведенный нами анализ опубликованных результатов показал, что визуализация желчного пузыря плода во II и III триместрах беременности была возможной в 36,5–100% случаев (табл. 17.17).

K. Hata и соавт. [6] были первыми, кто оценил возможность визуализации желчного пузыря плода при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре беременности. Полученные ими достаточно скромные результаты были обусловлены в первую очередь использованием в те годы аппаратов с недостаточно высокой разрешающей способностью.

В последующие годы с внедрением в клиническую практику более совершенной ультразвуковой ап-

паратуры процент успешной визуализации желчного пузыря плода стал существенно выше. Так, в исследованиях ряда авторов [3, 4, 8] визуализация желчного пузыря плода при его нормальном развитии была достигнута в 100% случаев. Согласно результатам итальянских специалистов, визуализация желчного пузыря при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре беременности оказалась невозможной при первом обследовании у 64 (2,2%) плодов [8]. При контрольном обследовании, проведенном до 24 нед, желчный пузырь удалось идентифицировать у всех 62 нормальных плодов. В двух оставшихся случаях была зарегистрирована билиарная атрезия.

**Таблица 17.17.** Возможность визуализации желчного пузыря плода при его нормальном развитии во II и III триместрах беременности

Авторы	Срок обследования, нед	Возможность визуализации, %
K. Hata и соавт., 1987 [6]	20–23; 24–27	36,5; 64,7
J. Wei и соавт., 1993 [7]	15–39	84,3
I. Goldstein и соавт., 1994 [4]	> 20	100
L. Chan и соавт., 1995 [3]	15–40	100
G. Maso и соавт., 1998 [8]	< 24	100
M. Ben-Ami и соавт., 2002 [5]	14–16; > 18	98,6; 100
S. Blazer и соавт., 2002 [9]	14–16; 22–26	99,93; 99,97
K. Having и соавт., 2002 [10]	14–39	93,8



**Рис. 17.37.** Беременность 27 нед. Поперечное сечение брюшной полости плода. Стрелкой указан желчный пузырь плода.

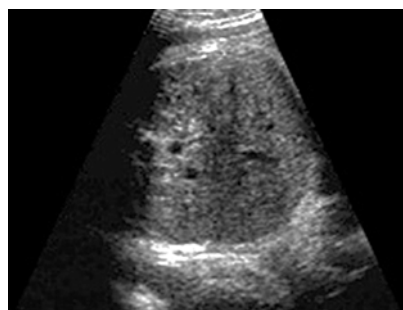




**Рис. 17.38.** Поперечное сечение брюшной полости плода при использовании режима ЦДК. 1 – желчный пузырь; 2 – пупочная вена.



**Рис. 17.39.** Поперечное сечение брюшной полости плода при билиарной атрезии. Изображение желчного пузыря отсутствует, дополнительно виден асцит.



**Рис. 17.40.** Поперечное сечение брюшной полости плода при агенезии желчного пузыря. Изображение желчного пузыря отсутствует.

Особого внимания заслуживают результаты, опубликованные в конце 2002 г. В исследованиях, проведенных М. Ven-Ami и соавт. [5], визуализация желчного пузыря плода в 14–16 нед беременности была достигнута в 98,6% случаев. При этом в ходе динамического эхографического исследования было установлено, что после 18 нед отсутствия эхотени желчного пузыря было зарегистрировано только у 1 (0,1%) из 780 плодов. У этого плода в последующем диагностирована билиарная атрезия. Таким образом, при нормальном развитии плода успешная визуализация его желчного пузыря была достигнута после 18 нед в 100% случаев.

К. Having и соавт. [10] удалось визуализировать желчный пузырь при первом ультразвуковом обследовании в 106 (93,8%) из 113 наблюдений. В одном наблюдении эхотень желчного пузыря была зарегистрирована при повторном обследовании; в 2 случаях визуализация желчного пузыря и других органов плода была затруднена из-за выраженного ожирения матери; в оставшихся случаях желчный пузырь плода не был оценен в первые 3 дня набора материала, что было связано с недостаточным опытом врачей.

Из результатов опубликованных работ становится очевидным, что визуализация желчного пузыря возможна практически у всех плодов при условии нормального их развития, а также при наличии достаточного опыта у исследователей. При этом оценку желчного пузыря плода наиболее оптимально осуществлять во время второго скринингового ультразвукового исследования – в 20–24 нед беременности. Отсутствие изображения желчного пузыря наблюдается при двух основных пороках – атрезии желчных ходов и агенезии желчного пузыря.

### Билиарная атрезия

Билиарная атрезия, или атрезия желчных ходов представляет собой обструктивное поражение желчных путей. В большинстве случаев облитерация охватывает все внепеченочные протоки. В ряде наблюдений имеется лишь частичная облитерация. Частота билиарной атрезии составляет в среднем 1:15 000 новорожденных. Отмечается незначительное преобладание аномалии у девочек, но не обнаружено никаких расовых отличий в частоте патологии. Однако следует отметить, что в последние годы сообщается

о существенно более высокой частоте этой тяжелой врожденной патологии. Так, по данным А.Е. Волкова [11], только за один год в двух специализированных отделениях Ростова-на-Дону находилось 11 детей с подтвержденным в раннем неонатальном периоде диагнозом билиарной атрезии, а ведь в Ростове-на-Дону ежегодно рождается не более 8000 детей.

Первый обзор проблемы патоморфологии атрезии желчных ходов был дан английским патологоанатомом J. Thomson в 1891 г. [12], а через четверть века патологоанатом из Университета Дж. Гопкинса J. Holmes [13] впервые предложил термин «билиарная атрезия» и описал различные виды этой патологии.

Этиология билиарной атрезии в полной мере неизвестна, хотя и существует ряд теорий. Наиболее популярной гипотезой в последнее время считается версия о том, что к развитию билиарной атрезии, кисты общего желчного протока и неонатального гепатита приводит единый процесс, возможно, вирусной природы. Этот холангиопатический процесс вызывает деструкцию клеток печеночной паренхимы, а также эпителия желчных протоков и, в зависимости от того, какое из этих поражений преобладает (поражение печеночной паренхимы или желчных протоков), развивается либо неонатальный гепатит, либо билиарная атрезия, либо киста общего желчного протока [14].

Возникающий при билиарной атрезии портальный и перипортальный фиброз прогрессирует и переходит в билиарный цирроз. Скорость распространения этого процесса очень широко варьирует и совершенно непредсказуема, что лишний раз убеждает в необходимости ранней диагностики и своевременного оперативного лечения. По данным недавно проведенных исследований, хирургическое лечение должно быть проведено не позднее 6–8 нед жизни. Согласно результатам М. Davenport и соавт. [15], которые провели анализ исходов оперативного лечения 338 младенцев с билиарной атрезией, хороший продолжительный успех был достигнут только в 40–50% случаев. У остальных пациентов в ближайшие два года возникла необходимость трансплантации печени. Учитывая неблагоприятный прогноз при билиарной атрезии, следует признать актуальным ее пренатальную диагностику с целью своевременного обеспечения выбора рациональной акушерской тактики.

Основным пренатальным эхографическим критерием билиарной атрезии является отсутствие изображения желчного пузыря (рис. 17.39). Билиарная атрезия может быть установлена уже при скрининговом ультразвуковом исследовании в 19–24 нед беременности [5, 8, 16, 17]. В наблюдении, представленном С. Ратејег и соавт. [16], билиарная атрезия, заподозренная на основании отсутствия эхотени желчного пузыря, сочеталась с атрезией пищевода, двенадцатиперстной кишки и протока поджелудочной железы. На основании проведенного пренатального кариотипирования был диагностирован синдром Дауна. Поэтому авторы рекомендуют в случаях сочетания билиарной атрезии с другими пороками проводить пренатальное кариотипирование с целью исключения хромосомных аномалий.

### Агенезия желчного пузыря

Агенезия желчного пузыря, так же как и билиарная атрезия, характеризуется отсутствием его изображения при ультразвуковом исследовании плода. Обычно пренатальный диагноз агенезии желчного пузыря устанавливается при скрининговом ультразвуковом исследовании в 20–24 нед беременности (рис. 17.40). В то же время М. Bronshtein и соавт. [18] удалось диагностировать агенезию желчного пузыря в 7 случаях уже в начале II триместра беременности. При этом у двух плодов были диагностированы сочетанные аномалии. Наряду с этим А.М. Стыгар [19] считает, что минимальные сроки диагностики агенезии желчного пузыря составляют 23–25 нед беременности.

При установлении агенезии желчного пузыря у плода следует помнить, что окончательный пренатальный диагноз правомочен только при динамическом наблюдении и только в условиях регионального центра пренатальной диагностики. При этом в некоторых случаях желчный пузырь становится виден после рождения, хотя в пренатальном периоде его изображение отсутствовало.

Следует отметить, что прогноз при агенезии желчного пузыря в отличие от билиарной атрезии благоприятный, поэтому эти пороки, характеризующиеся одинаковой эхографической картиной, требуют проведения дифференциальной диагностики. Дифференциация агенезии желчного пузыря и били-

арной атрезии основана на оценке уровней ферментов в околоплодных водах, так как при билиарной атрезии в отличие от агенезии желчного пузыря отмечается выраженное снижение ферментативной активности. F. Muller и соавт. [20] одними из первых провели динамическое изучение уровней ферментов желудочно-кишечного тракта в околоплодных водах в разные сроки беременности. Ими было установлено, что ферменты желудочно-кишечного тракта начинают определяться в амниотической жидкости с 12–13 нед, т.е. когда исчезает анальная мембрана. Однако диагностическое значение эти тесты приобретают после 18 нед беременности.

L. Le Moyes и соавт. [21] установили, что при билиарной атрезии, кистозном фиброзе, трисомиях и атрезиях кишечника отмечается значительное снижение уровней ферментов желудочно-кишечного тракта в амниотической жидкости. M. Ven-Ami и соавт. [5] в 18 нед беременности при билиарной атрезии у плода отметили снижение уровней гамма-глутамил транспептидазы, общей щелочной фосфатазы и кишечной щелочной фосфатазы.

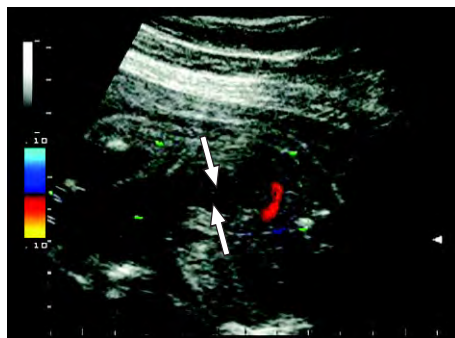
### Удвоение желчного пузыря

Частота удвоения желчного пузыря в среднем составляет 2,5:10 000 (рис. 17.41). Впервые эта аномалия была обнаружена у императора Августа, а первое описание пренатальной диагностики принадлежит W. Sutter и Ph. Jeanty [22], которые диагностировали удвоение желчного пузыря в 24 нед беременности при скрининговом ультразвуковом исследовании.

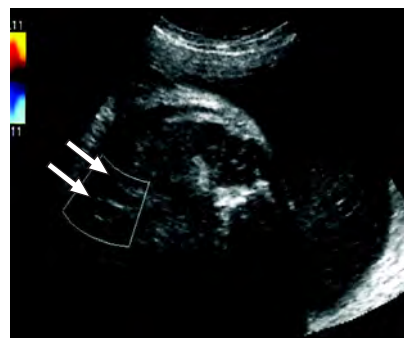
В наших исследованиях пренатальный диагноз удвоения желчного пузыря был установлен в 3 случаях. В первом наблюдении удвоение желчного пузыря было изолированной аномалией и установлено при скрининговом ультразвуковом исследовании (рис. 17.42). Во втором наблюдении удвоение желчного пузыря было обнаружено в 36 нед беременности у плода с мекониевым перитонитом [23]. В ходе исследования было обнаружено, что к желчному пузырю примыкает аналогичное ему образование. Для исключения сосудистого генеза этого образования (пупочная вена) проведено цветное доплеровское картирование, при котором потока крови через него не обнаружено (рис. 17.43). После родов ребенок был переведен в специализированное хирургическое отделение,



**Рис. 17.41.** Схематическое изображение удвоения желчного пузыря.



**Рис. 17.42.** Беременность 23 нед. Поперечное сечение брюшной полости плода. Отчетливо видно удвоения желчного пузыря (стрелки).



**Рис. 17.43.** Беременность 36 нед. Поперечное сечение брюшной полости плода. Стрелками указаны два желчных пузыря.



**Рис. 17.44.** Поперечное сечение брюшной полости плода. Отчетливо видны асцит и два желчных пузыря (стрелки).

где проведено хирургическое лечение стеноза подвздошной кишки и подтверждено удвоение желчного пузыря. В третьем наблюдении удвоение желчного пузыря (рис. 17.44) обнаружено у плода с множественными эхографическими признаками внутриутробного инфицирования и критическим состоянием кровотока в артерии пуповины. Через несколько дней была зарегистрирована внутриутробная гибель плода.

### Холецистомегалия

Размеры желчного пузыря плода прогрессивно увеличиваются прямо пропорционально возрасту срока беременности. К настоящему времени уже в нескольких странах были разработаны нормативные значения размеров желчного пузыря плода (табл. 17.18). Проведенный нами анализ показал отсутствие достоверных различий опубликованных нормативов разными исследователями.

К холецистомегалии относят случаи, когда размеры желчного пузыря плода превышают 95-й процентиль нормативных показателей. К настоящему времени только В. Hertzberg и соавт. [24] провели изучение холецистомегалии плода как маркера хромосомных аномалий и пороков билиарного тракта.

Ими при оценке перинатальных исходов 39 случаев холецистомегалии, за исключением одного ребенка с изолированным дефектом межжелудочковой перегородки со спонтанным закрытием, не было отмечено наблюдений структурных анатомических дефектов, хромосомных аномалий и пороков билиарного тракта. По мнению авторов, изолированное увеличение размеров желчного пузыря не следует рассматривать как маркер врожденной и наследственной патологии.

По данным А.М. Стыгара [19], также в случаях холецистомегалии при динамическом наблюдении была отмечена спонтанная нормализация размеров желчного пузыря плода в последующие сроки беременности. Кроме этого, было установлено, что прослеживается наследственный характер данной патологии: у самих беременных также определялся увеличенный желчный пузырь.

Несмотря на представленные данные, в одном из наших наблюдений холецистомегалия была обнаружена у плода с множественными пороками развития в 19 нед беременности (рис. 17.45).

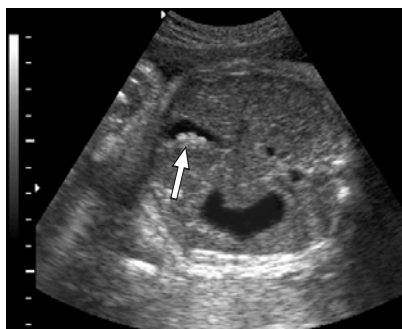
### Эхогенные включения

Эхоструктура содержимого желчного пузыря плода обычно однородная анэхогенная. В некоторых случаях в его просвете могут обнаруживаться эхогенные включения. Прошло 20 лет с момента первой публикации в 1983 г. о пренатальном выявлении камней желчного пузыря у плода [25]. Истинные камни желчного пузыря у плода встречаются чрезвычайно редко и к настоящему времени описаны только в 5 наблюдениях. В последнем клиническом наблюдении, опубликованном Т. Kiserud и соавт. в 1997 г. [26], гиперэхогенное включение было подтверждено у ребенка в возрасте 8 месяцев. Большинство описываемых пренатально обнаруженных «камней желчного пузыря», по-видимому, не являются таковыми, так как спонтанно исчезают до или в ближайшие недели после родов. По нашему мнению, правильнее говорить об «эхогенном содержимом желчного пузыря у плода», чем о «внутриутробных камнях желчного пузыря».

Эхогенный материал желчного пузыря плода может быть представлен как единичными включениями, так и полностью занимать весь просвет желч-



**Рис. 17.45.** Беременность 19 нед. Поперечное сечение брюшной полости плода. Стрелкой указан увеличенный в размерах желчный пузырь плода.



**Рис. 17.46.** Беременность 32 нед. Поперечное сечение брюшной полости плода. В просвете желчного пузыря стрелкой указаны отдельные эхогенные включения.



**Рис. 17.47.** Беременность 34 нед. Поперечное сечение брюшной полости плода. Стрелкой указан желчный пузырь с содержимым повышенной эхогенности.

**Таблица 17.18.** Размеры желчного пузыря плода в зависимости от срока беременности [3]

Срок беременности, нед	Продольный размер, мм			Переднезадний размер, мм			Поперечный размер, мм		
	процентиль								
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
15–16	4	7	10	2	3	4	3	4	5
17–18	6	9	12	2	3	4	3	4	5
19–20	10	12	14	3	4	5	4	5	6
21–22	12	16	20	3	4	5	3	5	7
23–24	14	17	20	4	5	6	4	6	8
25–26	16	19	22	4	5	6	4	6	8
27–28	16	20	24	4	6	8	5	6	7
29–30	18	23	28	5	6	7	6	8	10
31–32	19	25	31	4	6	8	6	8	10
33–34	18	23	28	4	6	8	5	7	9
35–36	20	25	30	4	6	8	5	8	11
37–38	18	26	34	4	6	8	4	6	8
39–40	19	26	33	4	6	8	4	6	8

ного пузыря (рис. 17.46, 17.47). За два последних десятилетия было опубликовано более 70 случаев обнаружения экзогенного содержимого желчного пузыря у плода, однако до сих пор его происхождение остается точно неустановленным [2].

Во многих случаях гиперэхогенного содержимого желчного пузыря были обнаружены сочетанные изменения плода: задержка внутриутробного развития, макросомия, врожденные пороки развития (пороки сердца, гидронефроз, гастрошизис, аномалии опорно-двигательного аппарата), диссоциированное развитие плодов-близнецов, врожденный гепатит, трисомия 21. Среди материнских факторов были отмечены кровотечение, диабет и прием тератогенных препаратов во время беременности. Наряду с этим у каждого третьего плода с гиперэхогенными включениями в желчном пузыре не было зарегистрировано сочетанных изменений.

О казуистически редкой находке у плода в III триместре беременности (аденомиоматоз желчного пузыря) сообщили М. Bethune и М. Pahuja [27]. Эхографическая картина характеризовалась выраженным повышением эхогенности содержимого желчного пузыря и наличием акустической тени. В ходе обследования новорожденного был окончательно установлен диагноз аденомиоматоза желчного пузыря, который характеризуется пролиферацией эпителия с псевдожелезистыми структурами и синусами Рокитанского – Ашоффа и гиперплазией мышечной оболочки.

Вероятной причиной, по нашему мнению, повышения эхогенности содержимого желчного пузыря при задержке внутриутробного развития плода и гастрошизисе является нарушение регионального кровообращения, что нередко отмечается при гиперэхогенном кишечнике [28]. Нам кажется неубедительным предположение А.М. Стыгара и В.Н. Демидова [29], что мелкие (до 1 мм) включения высокой эхогенности в желчном пузыре плода являются эхографическими признаками внутриутробного инфицирования, так как сами же авторы утверждают, что «лечение не требуется, так как в первые дни внеутробной жизни проис-

ходит опорожнение желчного пузыря, и экзогенные включения исчезают полностью без каких-либо клинических последствий». Правда несколькими годами позже А.М. Стыгар [19], проведя сравнительный анализ результатов оценки функционального состояния плода, а также лабораторных и клинических признаков инфицирования в случаях гиперэхогенных включений в желчном пузыре, поставил под сомнение ранее высказанное предположение об инфекционном генезе этого акустического феномена.

По мнению всех исследователей, опубликовавших более 70 случаев, гиперэхогенные включения в желчном пузыре не являются убедительным признаком внутриутробного инфицирования. Только в 1 из всех опубликованных наблюдений отмечен врожденный гепатит сифилитической этиологии.

Анализ опубликованных случаев убедительно свидетельствует, что экзогенные включения в желчном пузыре плода выявляются только в III триместре беременности. Так, Т. Kiserud и соавт. [26] продемонстрировали, что при скрининговом ультразвуковом обследовании 1133 плодов до 28 нед не было выявлено ни одного случая рассматриваемого акустического феномена, тогда как при селективном обследовании 523 плодов в III триместре беременности в 6 случаях он был обнаружен (33–38 нед). О наибольшей серии наблюдений экзогенных включений в желчном пузыре у плода сообщили D. Brown и соавт. [30]. В их исследованиях все 26 случаев были диагностированы в сроки от 28 до 42 нед (средний срок – 36/2 нед). Поэтому истинная частота встречаемости гиперэхогенного содержимого желчного пузыря у плода не может быть точно установлена, так как ультразвуковое исследование в III триместре беременности в те годы, как правило, проводилось преимущественно по показаниям.

По данным Т. Kiserud и соавт. [26], экзогенные включения спонтанно исчезли в раннем неонатальном периоде в 4 случаях, в одном наблюдении – на 5-й неделе жизни. Только у одного ребенка гиперэхогенное включение сохранилось к 8 месяцам жизни. В иссле-

дованиях D. Brown и соавт. [30] эхогенные включения спонтанно исчезали к концу первого месяца жизни. Согласно проведенному нами анализу более 70 опубликованных случаев было установлено, что спонтанное исчезновение гиперэхогенного содержимого желчного пузыря отмечено более чем у половины плодов еще до родов и еще в 1/3 случаев в первые недели жизни. При изолированном повышении эхогенности желчного пузыря и его спонтанном разрешении не было зарегистрировано нарушений функции желчного пузыря и печени по данным клинико-лабораторного обследования после родов.

В наших исследованиях гиперэхогенное содержимое желчного пузыря было выявлено у 6 плодов, частота обнаружения составила 0,16 случаев на 1000 плодов [31]. В 4 наблюдениях гиперэхогенный желчный пузырь был изолированной находкой. В этих случаях беременности закончились срочными родами, в неонатальном периоде патологии со стороны желудочно-кишечного тракта не выявлено. Следует отметить, что в 2 случаях родились дети с массой более 4000 г. В одном наблюдении дополнительно была диагностирована умеренная правосторонняя вентрикуломегалия. Ребенок находится под наблюдением невропатолога. В последнем случае гиперэхогенный желчный пузырь сочетался с множественными пороками развития (агенезия мозолистого тела и червя мозжечка, лицевые аномалии, диафрагмальная грыжа, аномалии скелета), беременность прервана по медицинским показаниям.

Таким образом, изолированное повышение эхогенности желчного пузыря у плода является «доброкачественной» находкой и его не следует относить к пренатальным ультразвуковым маркерам врожденной и наследственной патологии.

### Кисты общего желчного протока

Кисты общего желчного протока встречаются крайне редко, их популяционная частота, по данным одного исследования, составила 0,005 случая на 10 000 живорожденных [32]. Как правило, это спорадическое состояние. О семейных случаях заболелания не сообщалось. Кисты общего желчного протока преимущественно встречаются у девочек, а более 70% всех случаев было зарегистрировано в Юго-Западной Азии и Японии [1, 33].

Вопросы патогенеза кист общего желчного протока до настоящего времени остаются дискуссионными. Их развитие может быть результатом: 1 – сегментарной слабости стенки общего желчного протока, приводящей к его расширению; 2 – обструкции дистального отдела общего желчного протока, в результате чего повышается давление и происходит вторичное расширение его проксимальных отделов; 3 – сочетания этих двух факторов [1]. Кисты чаще всего бывают одиночными, они могут распространяться как на внутриспеченочные, так и внепеченочные отделы желчных путей (рис. 17.48).

Пренатальная диагностика кист общего желчного протока имеет важное значение, так как лечение только хирургическое, поскольку положительного эффекта от консервативного лечения нет. Основной причиной подобной практики служит предупреждение развития осложнений в органах дуоденогепатобилиарной системы, которые могут перейти в билиарный цирроз, хронический панкреатит, гастродуоденит, хронический холангит. Описаны также случаи злокачественного перерождения кисты. Среди сочетанных аномалий до 40% составляют билиарные обструкции [34, 35]. Оперативное лечение обычно заключается в гепатико(хоledoхо)еюностомии.

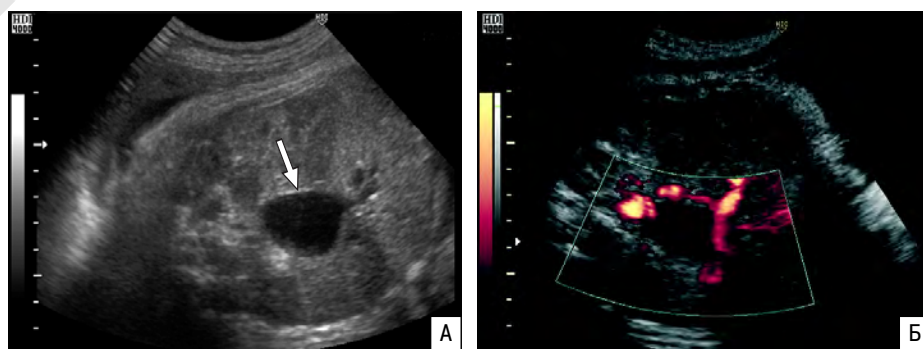
Впервые пренатальная ультразвуковая диагностика кисты желчного протока была осуществлена K. Dewbury и соавт. [32] в 1980 г. В представленном ими наблюдении цирроз печени сформировался уже к десятому дню жизни. Поэтому многие специалисты считают, что пренатальная диагностика кисты общего желчного протока и своевременное хирургическое лечение позволяют предотвращать серьезные осложнения.

Пренатальная ультразвуковая диагностика кисты общего желчного протока основана на обнаружении анэхогенного образования округлой формы в правом верхнепереднем квадранте брюшной полости вблизи воротной вены. Важное дополнительное значение имеет выявление тубулярных структур, направляющихся от кисты в паренхиму печени [1, 36].

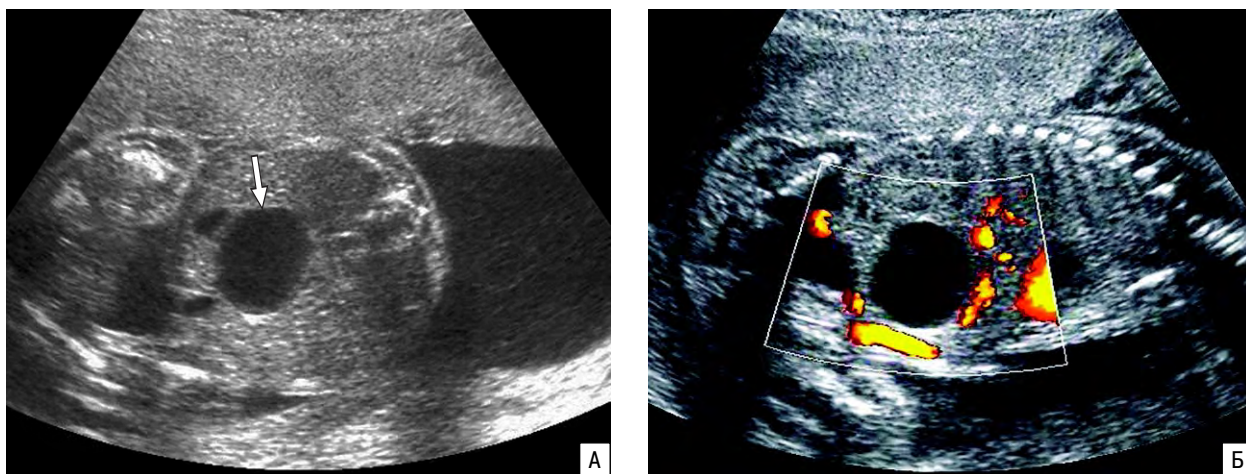
К настоящему времени нам удалось найти описание более 30 случаев пренатальной диагностики кисты общего желчного протока [11, 32, 35, 37–53]. Кисты выявлялись в среднем в 24,2 нед (15–37 нед). Оперативное лечение проведено в среднем в возрасте 41 дня жизни.



**Рис. 17.48.** Схематическое изображение кисты общего желчного протока.



**Рис. 17.49.** Беременность 34–35 нед. Поперечное сечение брюшной полости плода. Стрелкой указана киста общего желчного протока. А – В-режим. Б – режим энергетического доплеровского картирования. Отчетливо видно отсутствие сосудистого генеза кисты.



**Рис. 17.50.** Беременность 23–24 нед. Киста общего желчного протока (стрелка). А – В-режим. Б – режим энергетического доплеровского картирования. Отчетливо видно отсутствие сосудистого генеза кисты [53].

R. Redkar и соавт. [42] в серии из 13 случаев сообщают, что точность пренатальной диагностики кисты общего желчного протока составила только 15%. Наиболее часто при ультразвуковом исследовании плода ошибочно выставлялся диагноз интраабдоминальной кисты неизвестной этиологии, атрезии двенадцатиперстной кишки и кисты яичника. В нашем наблюдении первоначально был выставлен диагноз порока желудочно-кишечного тракта [2]. Затем в другом центре пренатальной диагностики была установлена киста яичника. Только при повторном консультативном обследовании в нашем центре в 34–35 нед беременности интерпретировано ранее образование было правильно интерпретировано как киста общего желчного протока (рис. 17.49). Ребенок после родов был переведен в специализированное хирургическое отделение, где пренатальный диагноз был полностью подтвержден и проведено успешное оперативное лечение.

В наблюдении Е.А. Шевченко [53] киста общего желчного протока у плода была обнаружена в 18–19 нед беременности. Она имела округлую форму, четкие контуры и анэхогенное содержимое. При повторном обследовании в 23–24 нед образование сохраняло те же размеры и локализовалось в области ворот печени, было аваскулярным и имело однородную анэхогенную структуру (рис. 17.50). Пренатальный диагноз был подтвержден после родов.

В последние годы для проведения дифференциальной диагностики кисты общего желчного протока с другими пороками некоторыми исследова-

телями была использована ее аспирация под эхографическим контролем. Так, С. Chen [44] в 20 нед беременности обнаружил анэхогенное образование округлой формы в правом верхнепереднем квадранте брюшной полости вблизи воротной вены. Размер образования составил 43x22 мм. С целью дифференциальной диагностики была проведена аспирация кисты и удалено 15 мл желто-золотой жидкости. На основании полученных данных был выставлен диагноз кисты общего желчного протока. При повторной аспирации ввиду увеличившегося размера кисты до 46x30 мм в 27 нед беременности было удалено 20 мл аналогичной жидкости. Размер кисты в 39 нед составил 71x29 мм. Ребенок был успешно прооперирован на четвертый день жизни. По мнению автора, пренатальная аспирация не является эффективным методом лечения кисты общего желчного протока, но может быть использована в случаях затруднения проведения дифференциальной диагностики с другими пороками развития.

Таким образом, оценка желчного пузыря плода при скрининговом ультразвуковом исследовании во второй половине беременности позволяет пренатально диагностировать широкий спектр его аномалий, часть из которых имеет важное значение для своевременной оптимизации акушерской тактики. Поэтому целесообразно включить оценку желчного пузыря плода в протокол скринингового ультразвукового исследования.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 253–254.
2. Медведев М.В., Христенко С.Ю. Включать или не включать оценку желчного пузыря плода в протокол скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности? // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 89–97.
3. Chan L., Rao B.K., Jiang Y. et al. Fetal gallbladder growth and development during gestation // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. P. 421–425.
4. Goldstein I., Tamir A., Weisman A. et al. Growth of the fetal gall bladder in normal pregnancies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1994. V. 4. № 4. P. 289–293.
5. Ben-Ami M., Perlitz Y., Shalev S. et al. Prenatal diagnosis of extrahepatic biliary duct atresia // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. № 7. P. 583–585.
6. Hata K., Aoki S., Hata T. et al. Ultrasonographic identification of the human fetal gallbladder in utero // Gynecol. Obstet. Invest. 1987. V. 23. P. 79–83.

7. Wei J., Haller J., Rachlin S., Berman M. Sonographic evaluation of the fetal gallbladder in utero: incidence of visualization and morphology // *J. Diagn. Med. Sonography*. 1993. V. 9. P. 291–296.
8. Maso G., Bogatti P., Melazzini S. et al. Clinical implications of prenatal nonvisualization of the fetal gallbladder // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. Suppl. 1. P. 52.
9. Blazer S., Zimmer E.Z., Bronshtein M. Nonvisualization of the fetal gallbladder in early pregnancy: comparison with clinical outcome // *Radiology*. 2002. V. 224. P. 379–382.
10. Having K., Flamm L., McAuliffe D. The fetal gallbladder: a study of sonographic visualization rate and dimensions in the second and third trimesters // *J. Diagn. Med. Sonography*. 2002. V. 18. № 6. P. 387–393.
11. Волков А.Е. Визуализация желчного пузыря плода – обязательная составляющая скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности // *Пренат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 1. С. 78–79.
12. Thomson J. On congenital obliteration of the bile ducts // *Edinburgh Med. J.* 1891. V. 37. P. 523–531.
13. Holmes J.B. Congenital obliteration of the bile ducts: diagnosis and suggestions for treatment // *Am. J. Dis. Child.* 1916. V. 11. P. 405–431.
14. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Т. II. Пер с англ. СПб.: Пит-Тал, 1997. С. 161–165.
15. Davenport M., Kerker N., Mieli-Vergani G. et al. Biliary atresia: King's College Hospital experience // *J. Pediatr. Surg.* 1997. V. 32. P. 479–485.
16. Pameijer C.R., Hubbard A.M., Coleman B., Flake A.W. Combined pure esophageal atresia, duodenal atresia, biliary atresia, and pancreatic ductal atresia: prenatal diagnostic features and review of the literature // *J. Pediatr. Surg.* 2000. V. 35. № 5. P. 745–747.
17. Tsuchida Y., Kawarasaki H., Iwanaka T. et al. Antenatal diagnosis of biliary atresia (type I cyst) at 19 weeks' gestation: differential diagnosis and etiologic implications // *J. Pediatr. Surg.* 1995. V. 30. № 5. P. 697–699.
18. Bronshtein M., Weiner Z., Abramovici H. et al. Prenatal diagnosis of gall bladder anomalies: report of 17 cases // *Prenat. Diagn.* 1993. V. 13. P. 851–861.
19. Стыгар А.М. Ультразвуковая диагностика врожденной патологии органов-производных кишечной трубки плода // *Клиническая визуальная диагностика*. Выпуск II / Под ред. Демидова В.Н., Затицян Е.П. М., 2001. С. 43–52.
20. Muller F., Oury J.F., Dumez Y. et al. Microvillar enzyme assays in amniotic fluid and fetal tissues at different stages of development // *Prenat. Diagn.* 1988. V. 8. P. 189–198.
21. Le Moyec L., Muller F., Eugene M., Spraul M. Proton magnetic resonance spectroscopy of human amniotic fluids sampled at 17–18 weeks of pregnancy in cases of decreased digestive enzyme activities and detected cystic fibrosis // *Clin. Biochem.* 1994. V. 27. P. 475–483.
22. Sutter W.B., Jeanty Ph. Gallbladder, duplication // *www.TheFetus.net*, 1991.
23. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Первый случай пренатальной диагностики удвоения желчного пузыря // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 2. С. 88–90.
24. Hertzberg B.S., Kliever M.A., Bowie J.D., McNally P.J. Enlarged fetal gallbladder: prognostic importance for aneuploidy or biliary abnormality at antenatal US // *Radiology*. 1998. V. 208. № 3. P. 795–798.
25. Beretsky I., Lankin D. Diagnosis of fetal cholelithiasis using real-time high-resolution imaging employing digital detection // *J. Ultrasound Med.* 1983. V. 3. P. 381–383.
26. Kiserud T., Gjelland K., Bogno H. et al. Echogenic material in the fetal gallbladder and fetal disease // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 2. P. 103–106.
27. Bethune M.P., Pahuja M. Adenomyomatosis causing an echogenic fetal gallbladder – a new association // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. Suppl. 1. P. 54–55.
28. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. и др. Клиническое значение ультразвуковой диагностики гиперэхогенного кишечника у плода // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 2. С. 72–77.
29. Стыгар А. М., Демидов В. Н. Ультразвуковая оценка состояния органов пищеварительной системы плода // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике* / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 181–204.
30. Brown D.L., Teele R.L., Doubilet P.M. et al. Echogenic material in the fetal gallbladder: sonographic and clinical observations // *Radiology*. 1992. V. 182. P. 73–76.
31. Рудько Г.Г., Юдина Е.В., Медведев М.В. Гиперэхогенный желчный пузырь у плода // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 238.
32. Dewbury K.C., Aluwihare A.P.R., Chir M. et al. Case reports. Prenatal ultrasound demonstration of a choledochal cyst // *Br. J. Radiol.* 1980. V. 53. P. 906.
33. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature // *Am. J. Surg.* 1980. V. 140. P. 653.
34. Cheng M.T., Chang M.H., Ni Y.H. et al. Choledochal cyst in infancy: a follow up study // *Chung Hua Min Kuo Hsiao Erh Ko I Hsueh Hui Tsai Chin.* 2000. V. 41. № 1. P. 13–17.
35. Ibanez V., Gutierrez C., Vila S. et al. Prenatal diagnosis of biliary atresia associated with choledochal cyst // *Cir. Pediatr.* 1996. V. 9. № 4. P. 135–137.
36. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 178.
37. Ellia F., Dugue-Marechaud M.D., Levard G. et al. Choledochal cysts. Arare prenatal diagnosis // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. Paris.* 1995. V. 24. № 4. P. 400–404.
38. Valero G., de Souza Kirchoff E.F. Choledochal cyst // *www.TheFetus.net*, 2000.
39. Lugo-Vicente H.L. Prenatally diagnosed choledochal cysts: observation or early surgery? // *J. Pediatr. Surg.* 1995. V. 30. № 9. P. 1288–1290.
40. Gallivan E.K., Crombleholme T.M., D'Alton M.E. Early prenatal diagnosis of choledochal cyst // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. № 10. P. 934–937.
41. Hamada Y., Tanano A., Sato M. et al. Rapid enlargement of a choledochal cyst: antenatal diagnosis and delayed primary excision // *Pediatr. Surg. Int.* 1998. V. 13. № 5–6. P. 419–421.
42. Redkar R., Davenport M., Howard E.R. Antenatal diagnosis of congenital anomalies of the biliary tract // *J. Pediatr. Surg.* 1998. V. 33. № 5. P. 700–704. (Великобритания)
43. Maeda T., Ohba T., Ito M., Okamura H. An antenatal diagnosis of choledochal cyst at 25 weeks' gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V. 4. Suppl. 1. P. 177.
44. Chen C.-P. Ultrasound-guided needle aspiration of a fetal choledochal cyst // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 2. P. 175–176.
45. Benhidjeb T., Chaoui R., Kalache K. et al. Prenatal diagnosis of a choledochal cyst: a case report and review of the literature // *Am. J. Perinatol.* 1996. V. 13. P. 207–210.
46. Greenholz S.K. Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks' gestation: etiologic implications and management // *J. Pediatr. Surg.* 1990. V. 25. № 5. P. 584.
47. Matsubara H., Oya N., Suzuki Y. et al. Is it possible to differentiate between choledochal cyst and congenital biliary atresia (type I cyst) by antenatal ultrasonography? // *Fetal Diagn. Ther.* 1997. V. 12. P. 306–308.
48. Bianchi D.W., Cromblehome T.M., D'Alton M.E. Choledochal cyst // *Fetology. Diagnosis and Management of the Fetal Patient* / Eds. Bianchi D.W., Cromblehome T.M., D'Alton M.E. N.Y.: McGraw-Hill, 2000. P. 507–514.
49. Schroeder D., Smith L., Prain H.C. Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks' gestation // *J. Pediatr. Surg.* 1989. V. 24. № 9. P. 936–938.
50. Persadie R.J., Mohide P.T. Choledochal cyst // *www.TheFetus.net*, 2001.
51. Sgro M., Rossetti S., Barozzino T. et al. Caroli's disease: prenatal diagnosis, postnatal outcome and genetic analysis // *Ultrasound Obstet. Gynec.* 2004. V. 23. № 1. P. 73–76.
52. Chen C.-P., Cheng S.-J., Chang T.-Y. et al. Prenatal diagnosis of choledochal cyst using ultrasound and magnetic resonance imaging // *Ultrasound Obstet. Gynec.* 2004. V. 23. P. 93–94.
53. Шевченко Е.А. Оценку желчного пузыря плода необходимо включать в протокол скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности? // *Пренат. Диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 74–75.

## СЕЛЕЗЕНКА

Селезенка плода хорошо визуализируется при поперечном сканировании его живота в виде образования солидной структуры, расположенного позади желудка выше левой почки (рис. 17.51). По своей

эхогенности селезенка подобна ткани почки и, как правило, гомогенна [1].

При подозрении на спленомегалию следует проводить биометрию селезенки с определением про-

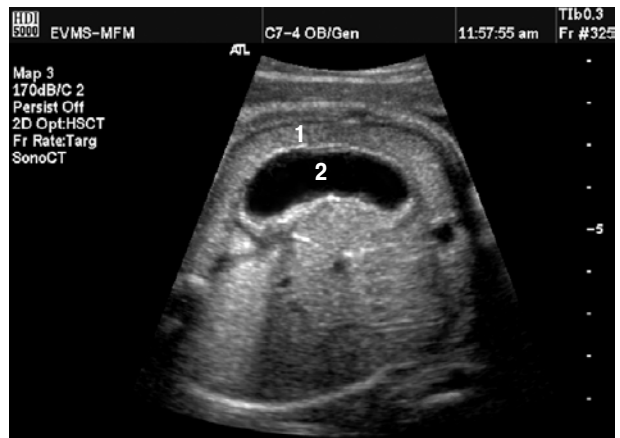
дольного, вертикального и поперечного размеров (табл. 17.19). Продольный и вертикальный размеры селезенки определяют при продольном сканировании плода, поперечный размер – при поперечном сканировании туловища плода. При этом выбирают для измерения ту плоскость, в которой селезенка имеет наибольшие размеры.

Среди пренатально обнаруживаемых изменений селезенки наиболее часто регистрируются аспления/полиспления, спленомегалия, кисты и опухоли.

### Аспления/полиспления

Врожденная аспления, или синдром аспления, как правило, сочетается с другими пороками развития, включая обратное расположение внутренних органов, пороки сердца и трехдольчатые легкие. При полисплении (синдром Ивемарка) многодольчатая селезенка имеет от 2 до 9 равных долей и также часто сочетается с обратным расположением внутренних органов и пороками сердца. Нарушения поворота кишечника отмечаются в 80% случаев, две верхние полые вены встречаются в 50% наблюдений, а в 70% нижняя полая вена отсутствует, в связи с чем кровь проходит через непарную вену, которая может находиться либо слева, либо справа. Среди врожденных пороков сердца наиболее часто встречаются дэкстрокардия, единственный желудочек, дефект межпредсердной перегородки, транспозиция главных артерий и двойной выход из правого желудочка. Полиспления встречается в 3 раза чаще, чем аспления.

Пренатальное ультразвуковое обнаружение аспления/полиспления основывается в первую оче-



**Рис. 17.51.** Поперечное сечение брюшной полости плода. 1 – селезенка; 2 – желудок.

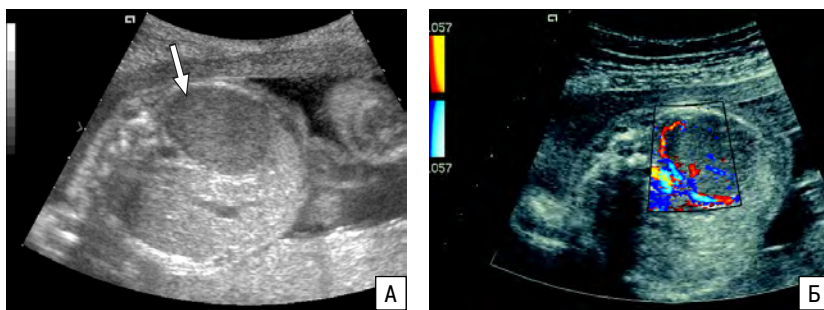
редь на выявлении аномального взаимоотношения между органами брюшной полости и врожденных пороков сердца [1]. При ультразвуковом исследовании плода полисплению достаточно трудно дифференцировать со спленомегалией. Ключевым моментом в дифференциальной диагностике является тщательная визуализация магистральных сосудов. При полисплении ход нижней полой вены, как правило, оказывается прерванным. Поэтому дилатированная непарная вена (в норме диаметром 1–2 мм в III триместре) достигает диаметра аорты и визуализируется рядом с ней [2, 3].

Прогноз при асплении/полисплении чаще всего неблагоприятный из-за частого сочетания с тяже-

**Таблица 17.19.** Нормативные значения размеров селезенки плода [1]

Срок беременности, нед	Продольный размер, мм			Вертикальный размер, мм			Поперечный размер, мм		
	процентиль								
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
18	7	14	21	3	8	11	4	9	13
19	12	16	23	4	8	12	4	9	14
20	11	18	26	5	8	12	5	10	15
21	12	20	27	5	9	13	6	11	16
22	15	22	29	6	10	13	7	12	16
23	16	23	31	7	10	14	8	12	17
24	19	25	32	7	11	15	8	13	18
25	19	26	33	7	11	15	9	14	19
26	20	27	34	8	12	15	10	15	19
27	22	29	37	9	13	17	10	15	20
28	24	31	38	10	13	17	11	16	21
29	25	33	40	10	14	18	12	17	21
30	27	34	41	11	15	19	13	17	22
31	30	36	43	12	15	19	13	18	23
32	31	38	45	12	16	20	14	19	24
33	33	40	47	13	16	20	15	20	24
34	35	43	50	13	17	21	16	20	25
35	38	45	52	14	18	22	16	21	26
36	41	48	55	15	19	22	17	22	27
37	44	51	58	15	19	23	18	23	27
38	47	54	62	16	20	23	18	23	28
39	51	58	65	17	20	24	19	24	29
40	55	62	70	17	21	25	20	25	29





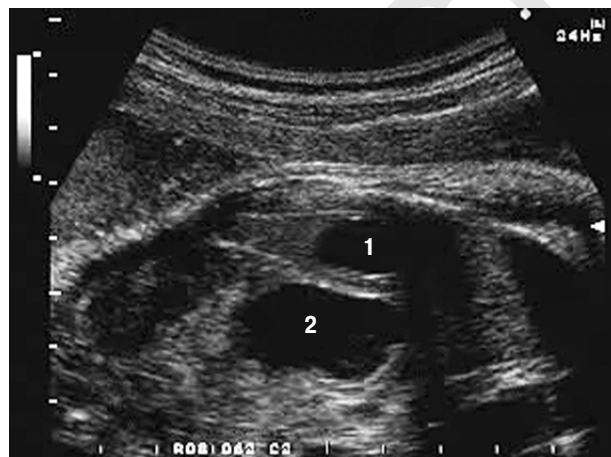
**Рис. 17.52.** Спленомегалия при внутриутробном инфицировании. А – В-режим. Б – режим ЦДК. Отчетливо видно увеличение размеров селезенки (стрелка).

лыми комбинированными пороками сердца. На первом году жизни умирает до 45–90% детей.

### Спленомегалия

Увеличение размеров селезенки у плода обнаруживается достаточно легко, поскольку в этих случаях часто отмечается увеличение размеров живота плода, а также смещение и аномальная форма желудка (рис. 17.52). Нередко спленомегалия сочетается с увеличением размеров печени. Обычно спленомегалия выявляется только во второй половине беременности.

Тактика ведения беременности при спленомегалии у плода зависит в первую очередь от причин, вызвавших увеличение размеров селезенки, поскольку изолированная спленомегалия у плода встречается редко. Наиболее частыми причинами спленомегалии у плода являются внутриутробные инфекции, новообразования, гематологические и метаболические нарушения, застойная сердечная недостаточность, а также синдромы Беквита – Видемана и Дауна [2].



**Рис. 17.53.** Киста селезенки. Косое сечение туловища плода. 1 – киста; 2 – желудок.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилудж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994.

Среди внутриутробных инфекций, сопровождавшихся развитием спленомегалии, в литературе описаны цитомегаловирус, краснуха, вирус Коксаки, ветряная оспа, токсоплазмоз и сифилис. При внутриутробном инфицировании наряду с увеличением размеров селезенки в ней могут визуализироваться мелкие гиперэхогенные включения.

Из неопластических образований, приводящих к спленомегалии у плода, описаны случаи кист и гаммартом. Врожденные кисты селезенки встречаются достаточно редко, на них приходится всего 10% всех кист селезенки. При ультразвуковом исследовании плода они определяются в виде однокамерных анэхогенных образований округлой формы с четкими контурами (рис. 17.53, 17.54). Гаммартомы характеризуются чаще всего многокамерным образованием, хотя возможно и однокамерное строение.

Метаболические нарушения при спленомегалии включают болезнь Гаучера, болезнь Неймана – Пика, болезнь Вольмана, гипотиреозидизм и галактоземию. Нередко причинами спленомегалии в пренатальном периоде являются резус-конфликт, врожденная гемолитическая анемия и другие анемии, сочетающиеся с неиммунной водянкой плода.

Синдром Беквита – Видемана в пренатальном периоде нередко проявляется следующими изменениями у плода: макроглоссией, висцеромегалией, гемигипертрофией, повышением эхогенности коркового слоя почек, омфалоцеле или пупочной грыжей. Гепатоспленомегалия также может быть одним из пренатальных эхографических маркеров синдрома Дауна [4–7].



**Рис. 17.54.** Киста селезенки (стрелка). Поперечное сечение туловища плода.

2. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. 2-е изд. М.: Реальное Время. 2004.

3. Sheley R.C., Nyberg D.A., Kapur R. Azygous continuation of the interrupted inferior vena cava: a clue to prenatal diagnosis of the cardiopulmonary syndromes // J. Ultrasound Med. 1995. V. 14. № 5. P. 381–387.
4. Macones G.A., Johnson A., Tilley D. et al. Fetal hepatosplenomegaly associated with transient myeloproliferative disorder in trisomy 21 // Fetal Diagn. Ther. 1995. V. 10. № 2. P. 131–133.
5. Hartung J., Chaoui R., Wauer R., Bollmann R. Fetal hepatosplenomegaly: an isolated sonographic sign of trisomy 21 in a case of myeloproliferative disorder // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V. 11. P. 453–455.
6. Smrcek J.M., Baschat A.A., Germer U. et al. Fetal hydrops and hepatosplenomegaly in the second half of pregnancy: a sign of myeloproliferative disorder in fetuses with trisomy 21 // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 17. P. 403–409.
7. Ogawa M., Hosoya N., Sato A., Tanaka T. Is the degree of fetal hepatosplenomegaly with transient abnormal myelopoiesis closely related to the postnatal severity of hematological abnormalities in Down syndrome? // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. P. 83–85.

## НОВООБРАЗОВАНИЯ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Среди новообразований брюшной полости наиболее часто встречаются тератомы и лимфангиомы.

### Лимфангиома

Абдоминальная лимфангиома относится к доброкачественным опухолям. Выделяют три основные формы лимфангиом: простую, кавернозную и кистозную. Лимфангиома может занимать любую локализацию, но наиболее часто располагается в области шеи (95%) [1]. По данным N. Anderson и J. Kennedy [2], 75% лимфангиом располагается в области шеи, 20% – в подмышечной области, 2% – в брюшной полости и ретроперитонеально, 2% – поражают конечности и кости и 1% – средостение. Среди лимфангиом, располагающихся ниже диафрагмы, 63% опухолей имеют левостороннюю локализацию [3].

Абдоминальные лимфангиомы встречаются достаточно редко у плода. К настоящему времени нам удалось найти описание 16 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики абдоминальных лимфангиом (табл. 17.20).

Эхографическая картина абдоминальных лимфангиом обычно представлена практически патогномоничным изображением многокамерного кистозного образования, не связанного с органами брюшной полости (рис. 17.55). Наиболее часто абдоминальные лимфангиомы исходят из брыжейки тонкой кишки и забрюшинного пространства. Хотя абдоминальные лимфангиомы являются доброкачественными образованиями, они в случаях больших размеров могут приводить к компрессии витальных органов и асциты.

В наблюдении, опубликованном нами несколько лет назад, сообщалось о пренатальном спонтанном исчезновении многокамерного кистозного образования в левой нижней части брюшной полости плода в 27 нед беременности [10]. Образование достигало в 20–21 нед размеров 46x33x55 мм, а при повторном исследовании в 22 нед констатировано уменьшение размеров образования до 21x21x27 мм. Учитывая положительную динамику и отсутствие сочетанных пороков, пациентке было рекомендовано динамическое наблюдение, при котором констатировано спонтанное исчезновение образования. В то время это образование было расценено нами как тератома брюшной полости, но ретроспективный анализ опубликованных наблюдений свидетельствует, что многокамерное строение и отсутствие солидного компонента образования практически патогномонично для лимфангиомы брюшной полости. К сожалению, установить точный диагноз в том наблюдении не представилось возможным в виду спонтанного исчезновения образования. О спонтанном исчезновении подобного образования брюшной полости плода, расцененного как лимфангиома, сообщили также А.М. Стыгар и В.Н. Демидов [9].

В другом наблюдении многокамерное кистозное образование в правой нижней части брюшной полости плода было обнаружено в 27 нед беременности

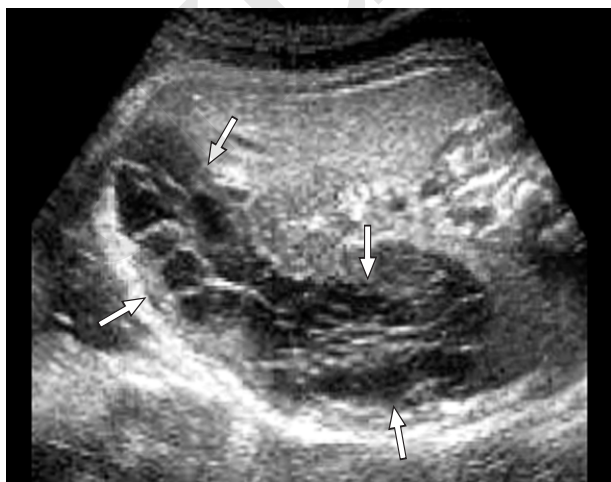


Рис. 17.55. Абдоминальная лимфангиома (стрелки).

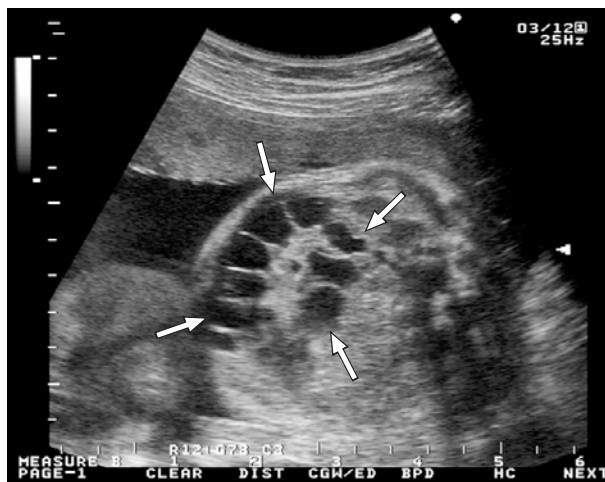


Рис. 17.56. Абдоминальная лимфангиома (стрелки).

**Таблица 17.20.** Суммарные данные литературы о пренатальной ультразвуковой диагностике и перинатальных исходах при лимфангиомах брюшной полости (дополненные данные [4])

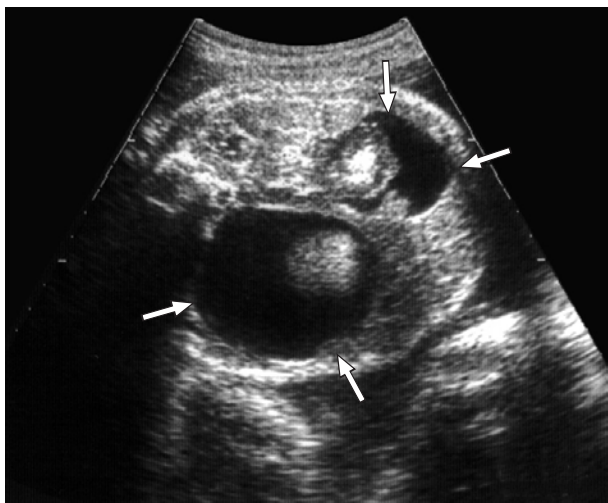
Авторы	Срок беременности, нед	Данные эхографии	Перинатальные исходы
К. Kozłowski и соавт., 1988 [5]	19	Левостороннее многокамерное гипозоженное образование больших размеров, распространяющееся на левую ногу	Прерывание беременности
V. Katz и соавт., 1992 [6]	28	Многокамерное кистозное образование в левой нижней части брюшной полости	Стабильное состояние в постнатальном периоде, запланировано оперативное лечение в возрасте 1 года, если образование спонтанно не исчезнет
A.M. Стыгар, 1994 [7]	35	Многокамерное кистозное образование брюшной полости	Смерть в неонатальном периоде
	III триместр	Многокамерное кистозное образование брюшной полости	Смерть в неонатальном периоде
A. Salvador и соавт., 1996 [8]	31	Правостороннее многокамерное кистозное образование очень больших размеров	Успешное полное дренирование на 6-й день жизни
A.M. Стыгар, В.Н. Демидов, 1996 [9]	22	Многокамерное кистозное образование небольших размеров в левой части брюшной полости	Спонтанное исчезновение образования в 34 нед
М.В. Медведев и соавт., 1997 [10]	20–21	Многокамерное кистозное образование в левой нижней части брюшной полости	Спонтанное исчезновение образования в 27 нед
R. Devesa и соавт., 1997 [11]	24	Левостороннее многокамерное образование с анэхогенным содержимым	Хирургическое удаление в возрасте 2 мес
P. Kaminopetros и соавт., 1997 [12]	28	Правостороннее многокамерное кистозное образование, распространяющееся на правое бедро	Прерывание беременности
N. Suzuki и соавт., 1998 [13]	31	Кистозное образование больших размеров, распространяющееся на левую половину стенки грудной клетки	Склеротерапия с частичным успехом
P. Deshpande и соавт., 2001 [14]	20	Левостороннее многокамерное кистозное образование, распространяющееся на левое бедро	Ребенок не оперирован, нормальное развитие в 2 года
О.И. Гусева, О.А. Щербина, 2002 [15]	26	Правостороннее многокамерное кистозное образование	Прерывание беременности
М.В. Медведев, 2002 [4]	27	Многокамерное кистозное образование в правой нижней части брюшной полости	Успешное хирургическое удаление в возрасте 16 мес
М. Но и соавт., 2002 [16]	30	Многокамерное кистозное образование в нижней части брюшной полости	Успешное хирургическое удаление в возрасте 5 суток
G. Cali, F. Labate, 2003 [17]	25	Многокамерное кистозное образование брюшной полости больших размеров	Успешное хирургическое удаление в возрасте 8 суток
A. Groves и соавт., 2003 [18]	19	Левостороннее многокамерное образование с анэхогенным содержимым	Успешное хирургическое удаление в возрасте 6 нед

(рис. 17.56). Его размер составил 51x30 мм. При динамическом эхографическом наблюдении было отмечено постепенное увеличение размера абдоминальной лимфангиомы, который в 36–37 нед составил 62x51 мм. После родов за ребенком было продолжено динамическое наблюдение, в ходе которого размеры опухоли практически не изменились. В 16 мес жизни было проведено успешное хирургическое лечение, при котором удалена лимфангиома брыжейки тонкой кишки.

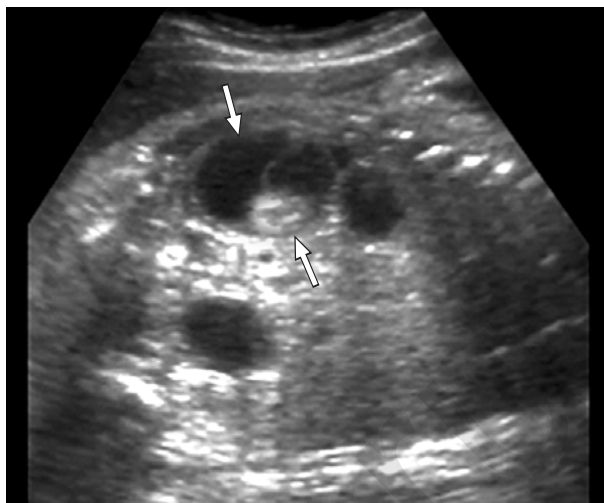
Суммарный анализ опубликованных данных свидетельствует, что в большинстве случаев перинатальный исход при лимфангиоме благоприятный. Только А.М. Стыгар [7] сообщил о 2 наблюдениях смерти в неонатальном периоде детей с лимфангиомой брюшной полости. В этих случаях лимфангиомы были больших размеров и сопровождалась асцитом. Прерывание беременности было осуществлено

в 3 случаях, также в 3 наблюдениях отмечено спонтанное исчезновение лимфангиомы. У 7 детей с изолированной лимфангиомой было проведено успешное хирургическое лечение.

Таким образом, суммарный анализ опубликованных данных свидетельствует, что при изолированной абдоминальной лимфангиоме перинатальный исход благоприятный – выжили 9 из 11 детей, т.е. 81,8%. В случаях сочетания лимфангиомы с асцитом или распространения лимфангиомы на другие части тела прогноз резко ухудшается. Поэтому в случаях пренатальной диагностики абдоминальной лимфангиомы необходимо уделять особое внимание исключению сочетанных изменений, при отсутствии которых в подавляющем большинстве случаев возможен благоприятный исход. Однако следует помнить, что сочетанные изменения могут присоединиться позднее, поэтому необходимо динамическое эхографическое наблюдение.



**Рис. 17.57.** Абдоминальная тератома (стрелки).



**Рис. 17.58.** Забрюшинная тератома (стрелки).

## Тератома

Тератома относится к доброкачественным опухолям, развивающимся из различных тканей, которые могут быть производными всех трех зародышевых листков. Самой частой локализацией тератом (до 40%) является крестцово-копчиковый отдел позвоночника. Доля тератом, располагающихся в брюшной полости, составляет не более 2% [19].

В последние 10 лет было опубликовано не более 10 клинических наблюдений пренатальной ультразвуковой диагностики абдоминальных тератом. В отечественной периодике до настоящего времени опубликовано только одно наше наблюдение [20]. При ультразвуковом исследовании в 25 нед беременности в нижних отделах брюшной полости плода было обнаружено образование, имеющее форму, близкую к «восьмерке» (рис. 17.57). Диаметры петель «восьмерки» составили 40 и 30 мм. Отличительной особенностью образования было наличие солидных компонентов. Взаимосвязь этого образования с органами брюшной полости не была обнаружена. На основании полученных данных был выставлен пренатальный диагноз тератомы брюшной полости. За пациенткой осуществлялось динамическое наблюдение. В 37 нед размер большей петли «восьмерки» составил 99x77x74 мм, меньшей – 54x49x61 мм. Образование сохраняло интактность по отношению к желудку, кишечнику, печени, селезенке, поджелудочной железе, почкам и мочевому пузырю. Пациентка родоразрешена в доношенном сроке, ребенок успешно прооперирован в возрасте 1,5 месяцев. Образование интимно прилегало к висцеральной поверхности печени и печеночно-двенадцатиперстной связке. Результат морфогистологического исследования удаленного образования – зрелая тератома.

В пренатальном периоде в ходе ультразвукового исследования тератому брюшной полости можно заподозрить при обнаружении образования преимущественно кистозно-солидного строения. Важной отличительной особенностью тератом является наличие гиперэхогенных включений в солидном компоненте, а также интактность образования по отношению к органам брюшной полости. По данным многих исследователей, тератомы могут быть выявлены пренатально уже в 19–20 нед беременности.

Забрюшинные тератомы характеризуются аналогичной экзоструктурой, но имеют соответствующую локализацию. Впервые о пренатальной ультразвуковой диагностике забрюшинной тератомы в отечественной практике сообщили М.В. Медведев и В.Д. Дуболазов в 1989 г. [21]. За последующие годы в нашей стране были диагностированы еще несколько случаев забрюшинной тератомы. В этих наблюдениях тератома была представлена кистозно-солидным образованием и располагалась в забрюшинном пространстве (рис. 17.58).

Прогноз и пренатальная тактика при абдоминальных тератомах зависят от типа, локализации и размеров опухоли. Принципиально важным является исключение сочетанных аномалий и уточнение, насколько это возможно, степени вовлеченности в патологический процесс жизненно важных структур. При отсутствии сочетанных пороков и интактности абдоминальной тератомы по отношению к органам брюшной полости прогноз благоприятный. В случае принятия семьей решения о пролонгировании беременности показано динамическое эхографическое наблюдение. Родоразрешение следует осуществлять только в условиях регионального перинатального центра с последующим переводом ребенка в специализированное хирургическое отделение.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994.
2. Anderson N.G., Kennedy J.C. Prognosis in fetal cystic hygroma // Aust. NZ. J. Obstet. Gynaecol. 1992. V. 32. P. 36–39.

3. Davidson A.J., Hartman D.S. Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristic // *Radiology*. 1990. V. 175. № 2. P. 507–510.
4. Медведев М.В. Абдоминальная лимфангиома у плода: вопросы пренатальной ультразвуковой диагностики и пренатального консультирования // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 226–228.
5. Kozłowski K.J., Frazier C.N., Quirk J.G. Prenatal diagnosis of abdominal cystic hygroma // *Prenat. Diagn.* 1988. V. 8. № 6. P. 405–409.
6. Katz V.L., Watson W.J., Thorp J.M. et al. Prenatal sonographic findings of massive lower extremity lymphangioma // *Amer. J. Perinatol.* 1992. V. 9. № 2. P. 127–129.
7. Стыгар А.М. Пренатальная ультразвуковая диагностика патологии лимфатической системы плода // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1994. № 3. С. 31–39.
8. Salvador A., Rosenberg H.K., Horrow M.M., Kumar S.L. Abdominal lymphangioma in a preterm infant // *J. Perinatol.* 1996. V. 16. № 4. P. 305–308.
9. Стыгар А.М., Демидов В.Н. Ультразвуковая оценка состояния органов пищеварительной системы плода // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т. 2 / Под ред. Миткова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 181–204.*
10. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Исчезающие аномалии у плода при динамическом эхографическом наблюдении // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 1. С. 71–74.
11. Devesa R., Munoz A., Torrents M., Carrera J. Prenatal ultrasonographic findings of intraabdominal cystic lymphangioma: a case report // *J. Clin. Ultrasound.* 1997. V. 25. № 6. P. 330–332.
12. Kaminopetros P., Jauniaux E., Kane P. et al. Prenatal diagnosis of an extensive fetal lymphangioma using ultrasonography, magnetic resonance imaging and cytology // *Brit. J. Radiol.* 1997. V. 70. P. 750–753.
13. Suzuki N., Tsuchida Y., Takahashi A. et al. Prenatally diagnosed cystic lymphangioma in infants // *J. Pediatr. Surg.* 1998. V. 33. № 11. P. 1599–1604.
14. Deshpande P., Twining P., O'Neill D. Prenatal diagnosis of fetal abdominal lymphangioma by ultrasonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 5. P. 445–448.
15. Гусева О.И., Щербина О.А. Пренатальная диагностика лимфангиомы брюшной полости // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 3. С. 207–208.
16. Ho M., Lee C.-C., Lin T.-Y. Prenatal diagnosis of abdominal lymphangioma // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 20. № 2. С. 205–206.
17. Cali G., Labate F. Case of the week # 107 // [www.TheFetus.net](http://www.TheFetus.net), 2003.
18. Groves A., Cameron H., Barrett M. Intra-abdominal lymphangioma: further images of prenatal diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. № 1. P. 97–98.
19. Tapper D., Lack E. Teratomas in infancy and childhood // *Ann. Surg.* 1983. V. 198. P. 398–410.
20. Быковский В.А., Бормотин А.В., Кузнецова Е.М., Куница И.М., Медведев М.В., Скворцова М.Н. Перинатальная ультразвуковая диагностика брюшной тератомы и тактика ведения: клиническое наблюдение // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1994. № 4. С. 79–83.
21. Медведев М.В., Дуболазов В.Д. Антенатальная ультразвуковая диагностика забрюшинной тератомы // *Педиатрия.* 1989. № 3. С. 93.

# Глава 18

## МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

### МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Врожденные пороки и аномалии мочевыделительной системы (МВС) занимают одно из ведущих мест в структуре пренатальной патологии, их удельный вес составляет 25–27% [1, 2]. Общеизвестным считается, что пороки МВС относятся к легко выявляемой патологии. По данным норвежских специалистов С. Isaksen и соавт. [2], ультразвуковой диагноз при нарушениях развития МВС полностью совпадает с результатами патологоанатомических исследований в 87% случаев, а основной диагноз – в 91% наблюдений. Согласно результатам мультицентрового исследования, проведенного в европейских странах в конце 90-х гг., точность пренатальной ультразвуковой диагностики пороков МВС составила 89% [3].

В нашей стране изучение органов МВС является обязательной составной частью протокола скринингового ультразвукового исследования во II и в III триместрах беременности и включает оценку почек и мочевого пузыря плода.

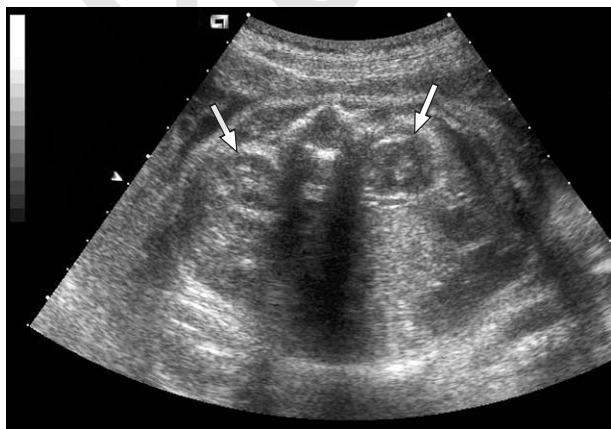
Визуализация **почек** плода во второй половине беременности не представляет особых трудностей благодаря их типичному расположению, форме и экоструктуре [4, 5]. Оптимальной плоскостью сканирования для идентификации почек является поперечное сечение верхней трети брюшной полости плода (рис. 18.1). В этой же плоскости при необходимости осуществляют измерение толщины,

ширины, окружности почек и переднезаднего размера почечных лоханок.

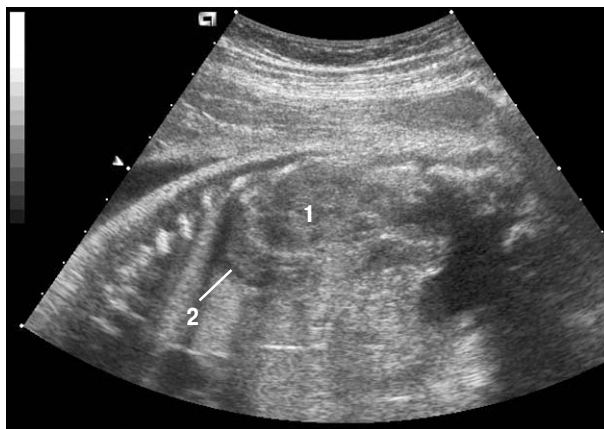
Почки плода при ультразвуковом исследовании представлены округлыми образованиями средней или пониженной эхогенности по обе стороны от позвоночника. Характерным признаком является визуализация центрального щелевидного анэхогенного пространства, соответствующего почечным лоханкам. В норме переднезадний размер почечных лоханок при поперечном сканировании во II триместре беременности обычно не превышает 5 мм, в III триместре – 6–7 мм. При продольном сканировании почки имеют бобовидную форму (рис. 18.2). В этой плоскости осуществляют измерение их длины от верхнего до нижнего полюса, располагая датчик параллельно длинной оси аорты.

Нормативные показатели размеров почек плода представлены в таблице 18.1. При скрининговой оценке для исключения увеличения размеров почек плода чаще всего используют отношение площади области проекции поперечного сечения почек с позвоночником к площади поперечного сечения живота плода. В норме это отношение не превышает 1/3 [4].

Изучение внутренней структуры почек – чашечек, пирамидок, аркуатных артерий – возможно после 20 нед беременности при использовании высоко-разрешающей эхографии. Помимо прямой визуализации



**Рис. 18.1.** Поперечное сечение туловища плода. Почки плода указаны стрелками.



**Рис. 18.2.** Продольное сечение туловища плода. 1 – почка; 2 – надпочечник.

**Таблица 18.1.** Нормативные значения размеров почек плода [6]

Срок беременности, нед	Размеры почек плода								
	длина, мм			толщина, мм			ширина, мм		
	процентиль								
	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й	5-й	50-й	95-й
14	11	12	13	5	6	7	7	8	9
15	12	14	16	5	6	7	8	9	10
16	13	15	17	6	7	8	8	9	10
17	13	16	19	6	7	8	9	10	11
18	14	17	20	7	8	9	9	11	13
19	16	19	22	8	9	10	10	12	14
20	16	20	24	8	9	10	11	13	15
21	17	21	25	9	10	11	11	13	15
22	19	23	27	10	11	12	12	14	16
23	20	24	28	11	12	13	13	15	17
24	21	25	29	11	12	13	14	16	18
25	23	27	31	11	12	13	15	17	19
26	24	28	32	11	13	15	15	17	19
27	25	29	33	11	13	15	16	18	20
28	26	30	34	12	14	16	16	19	22
29	28	32	36	13	15	17	17	20	23
30	29	33	37	13	15	17	18	21	24
31	30	34	38	14	16	18	18	21	24
32	32	36	40	14	16	18	19	22	25
33	33	37	41	15	17	19	20	23	26
34	33	38	43	15	18	20	21	24	27
35	35	40	44	15	18	21	22	25	28
36	36	41	46	16	19	22	22	25	28
37	37	42	47	16	19	22	23	26	29
38	38	43	48	17	20	23	23	27	31
39	40	45	50	18	21	24	24	28	32
40	41	46	51	18	21	24	25	29	33
41	42	47	52	19	22	25	25	29	33

зации и изучения структур почек, большое значение имеет оценка их функции, о которой можно судить по количеству околоплодных вод и размерам мочевого пузыря плода.

**Надпочечники** плода расположены выше и медиальнее почек и при продольном сканировании имеют треугольную форму. Визуализация надпочечников удается у 75–95% плодов после 20–22 нед беременности [4]. Затруднения в изучении надпочечников плода чаще всего бывают связаны с их экзогенностью, близкой к экзогенности окружающих тканей, и ультразвуковых «теней» от ребер, скрывающих границу между почками и надпочечниками.

При оценке надпочечников плода следует помнить об их анатомо-физиологических особенностях в пренатальном периоде. Надпочечники плода имеют относительно большие размеры – они в 6 раз больше относительно массы тела и в 3 раза больше относительно почки взрослых. Кроме этого, левый надпочечник больше правого. Соотношение длины почек и надпочечников в норме составляет 0,48–0,65. В таблицах 18.2 и 18.3 представлены нормативные значения размеров надпочечников плода.

Мочеточники плода в норме не идентифицируются. Их визуализация становится возможной только при накоплении жидкости, что чаще всего

**Таблица 18.2.** Нормативные значения длины надпочечников плода [7]

Срок беременности, нед	Длина надпочечников, мм		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
20	6	9	12
21	6	10	13
22	7	10	13
23	8	11	14
24	8	11	14
25	9	12	15
26	9	12	16
27	10	13	16
28	10	14	17
29	11	14	17
30	12	15	18
31	12	15	18
32	13	16	19
33	13	16	20
34	14	17	20
35	14	18	21
36	15	18	21
37	16	19	22
38	16	19	23
39	17	20	23
40	17	21	24

**Таблица 18.3.** Нормативные значения толщины надпочечников плода [7]

Срок беременности, нед	Толщина надпочечников, мм		
	процентиль		
	5-й	50-й	95-й
< 25	2	3	5
26–30	2	5	8
31–35	3	5	7
36–40	4	6	9

вызвано обструкцией или рефлюксом мочи из мочевого пузыря. Стойкое расширение мочеточника служит основанием для установления диагноза мегауретера.

Мочевой пузырь определяется как тонкостенное анэхогенное образование в нижних отделах тазовища плода начиная с ранних сроков беременности. Обычно мочевой пузырь плода в зависимости от степени наполнения имеет грушевидную или округлую форму (рис. 18.3). Его размер постепенно увеличивается на протяжении беременности и к доношенному сроку достигает в объеме до 30 мл, что связано с увеличением экскреции мочи. При оценке размера мочевого пузыря необходимо учитывать возможность его периодического опорожнения (примерно 1 раз в 30–45 минут). Поэтому при первичном выявлении отсутствия эхотени мочевого пузыря необходимо провести повторное ультразвуковое исследование через 30–40 минут. По-

**Рис. 18.3.** Мочевой пузырь плода (стрелка). Поперечное сканирование.

скольку функционирование МВС плода тесно связано с количеством околоплодных вод, целесообразно рассматривать изменение индекса амниотической жидкости в совокупности со структурными изменениями МВС.

Существуют различные варианты классификации пороков МВС. Одни основаны на клинических проявлениях, другие – на эмбриологических данных, третьи – на патологоанатомических исследованиях. На наш взгляд, в ультразвуковой пренатальной диагностике возможно подразделение пороков МВС по принципу визуализации эхографических признаков (табл. 18.4).

**Таблица 18.4.** Схема структуры пороков МВС и надпочечников

Ультразвуковой признак	Почки	Надпочечники	Мочеточники	Мочевой пузырь
Отсутствие визуализации в типичном месте	Агенезия, аплазия, гипоплазия, эктопия или экстрофия	Агенезия, аплазия, гипоплазия, экстрофия	Агенезия, аплазия, гипоплазия	Агенезия, аплазия, гипоплазия, экстрофия
Уменьшение размеров	Гипоплазия, дисплазии	Гипоплазия	Гипоплазия	Гипоплазия, дисплазии почек, обструкции или аплазии мочеточников
Увеличение размеров	Обструктивные уропатии (гидронефротическая трансформация), новообразования, кистозные заболевания, гиперэхогенные почки	Новообразования	Обструктивные уропатии, новообразования	Обструкция уретры, новообразования, синдромы (задних уретральных клапанов, Prune Belly, мегацистик-микроректум-интестинальный гипоперистальтический)

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Рудько Г.Г. Пренатальная диагностика врожденных пороков мочевыделительной системы. Тезисы I Всероссийского семинара по организации службы пренатальной диагностики // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиатр. 1999. Т. 7. № 3. С. 259.
2. Isaksen C.V., Eik-Nes S.H., Blaas H.-G., Torp S.H. Fetuses and infants with congenital urinary system anomalies: correlation between prenatal ultrasound and postmortem findings // Ultrasound Obstet Gynecol. 2000. V. 15. P. 177–185.
3. Grandjean H., Larroque D., Levi S. Sensitivity of routine ultrasound screening of pregnancies in the Eurofetus database. The Eurofetus Team // Ann. NY Acad. Sci. 1998. V. 847. P. 118–124.
4. Медведев М. В., Веропотвелян Н. П. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков мочеполовой системы // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 205–226.
5. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 256–260.
6. Демидов В.Н. Эхография пороков развития почек, мочевыделительной системы и половых органов плода // Клиническая визуальная диагностика. 2001. Выпуск 2. С. 6–30.
7. Hansmann M., Hackeloer B.-J., Staudach A. Ultrasound Diagnosis in Obstetrics and Gynecology. Berlin: Springer-Verlag, 1986.



## ПОЧКИ

### Агенезия почек

Агенезия почек обусловлена или нарушением этапов эмбриогенеза при переходе от пронефроса к метанефросу, или недоразвитием мочеточникового зачатка [1, 2]. Почечная агенезия может быть двусторонней и односторонней.

Односторонняя агенезия означает отсутствие одной почки, обычно слева, и чаще носит семейный характер. Частота встречаемости составляет в среднем 1 случай на 1000 новорожденных, но диагностируется пренатально не всегда. Это объясняется тем, что при одностороннем нарушении сохраняется нормальное количество околоплодных вод и визуализируется эхотень мочевого пузыря. Кроме того, изображение надпочечника или даже почечного ложа может быть ошибочно принято за изображение почки.

Косвенным признаком, указывающим на одностороннюю агенезию, может служить компенсаторное увеличение контралатеральной почки. При доплерометрии в случае односторонней почечной агенезии почечная артерия со стороны поражения не визуализируется (рис. 18.4) [3]. Из сочетанных аномалий чаще всего односторонней почечной агенезии сопутствуют другие аномалии мочеполовой системы (агенезия надпочечников, у девочек – аномалии влагалища, у мальчиков – придатков яичка и семявыводящего про-

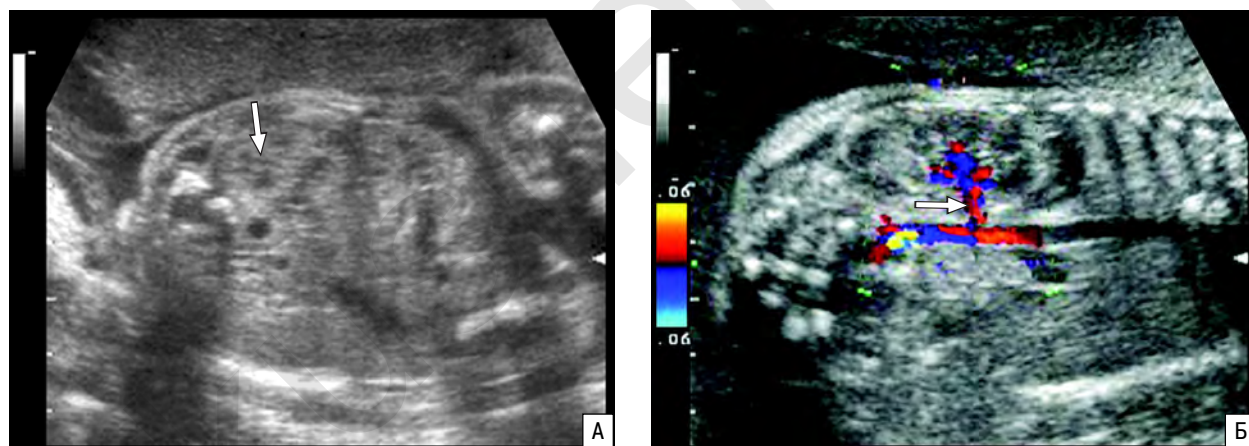
тока), пороки желудочно-кишечного тракта (чаще других встречается неперфорированный анус), нарушения развития поясничного отдела позвоночника, а также синдромальная патология (например, VACTERL).

Прогноз при односторонней почечной агенезии благоприятный, однако у этой группы детей риск развития почечной патологии, инфекций мочевыводящей системы и развития хронической почечной недостаточности и других урологических проблем выше, чем в популяции.

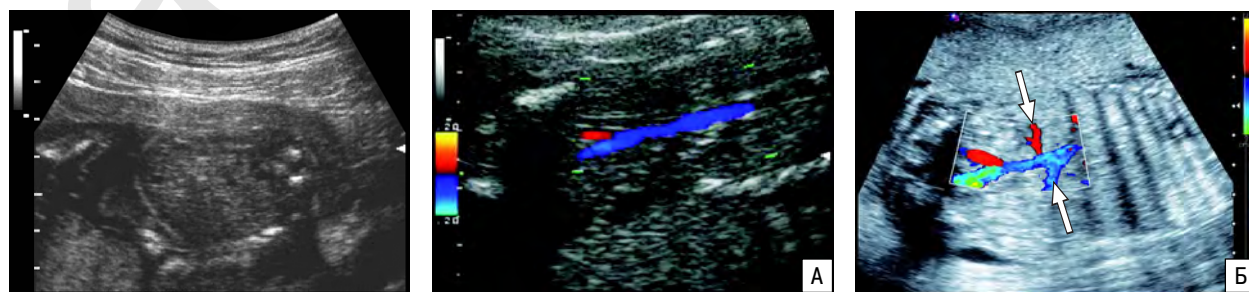
Двусторонняя агенезия почек (ДАП) означает полное отсутствие почек, мочеточников и относится к наиболее выраженным аномалиям МВС. Частота встречаемости составляет в среднем 1 случай на 3000–5000 родов. У плодов мужского пола частота ДАП в два раза чаще, чем у девочек [4, 5]. ДАП либо представлена спорадическими случаями, либо входит в состав синдромов с различным типом наследования (VATER, Fraser). К тератогенным факторам относятся сахарный диабет, краснуху, кокаин, щелочи [6].

При ультразвуковом исследовании ДАП обычно устанавливается при обнаружении характерной триады признаков (рис. 18.5):

- маловодие (может обнаруживаться после 16–18 нед;



**Рис. 18.4.** Агенезия правой почки. А – В-режим. Левая почка указана стрелкой. Б – режим ЦДК. Видно отсутствие правой почечной артерии. Левая почечная артерия указана стрелкой.



**Рис. 18.5.** Поперечное сечение туловища плода при агенезии почек.

**Рис. 18.6.** Изображение нисходящей аорты в режиме ЦДК при агенезии почек (А) и в норме (Б). Стрелками указаны почечные артерии.

- отсутствие экотени мочевого пузыря;
- отсутствие изображения почек.

Пренатальная ультразвуковая диагностика ДАП может быть сильно затруднена в связи со сходной эхографической картиной с другими выраженными двусторонними изменениями почек (аплазия, гипоплазия, дисплазия). По данным А. Reuss и соавт. [7] и J. Scott и М. Renwick [8], точность пренатальной диагностики ДАП составляет 69–73%. Согласно результатам мультицентрового исследования, проведенного в 17 европейских странах в 1995–1999 гг., было установлено, что точность пренатальной ультразвуковой диагностики ДАП составила 78,2% [9].

Важным дополнительным критерием ДАП является отсутствие изображения почечных артерий в режиме цветового доплеровского картирования (ЦДК). В наших исследованиях было установлено, что точность диагностики ДАП при использовании только В-режима составила 80%, в режиме ЦДК – 100% (рис. 18.6) [10]. Однако ЦДК не всегда может помочь в установлении окончательного диагноза ДАП, так как почечные артерии могут иметь резко суженный просвет и не визуализируются при диспластичных и гипоплазированных почках.

ДАП часто сопутствует задержка внутриутробного развития плода (ЗВРП) и фенотип Поттер, который относится к последствиям маловодия и включает:

- гипоплазию легких;
- специфические черты лица (эпикант, приплюснутый нос, срезанный подбородок, крыловидные кожные складки, низко расположенные уши);
- деформации верхних и нижних конечностей (искривление костей, косолапость, врожденные вывихи бедра).

Сочетанные пороки при ДАП присутствуют практически всегда. ДАП описана более чем при 140 синдромах с множественными пороками развития [11].

Прогноз при ДАП летальный. Причинами смерти служат легочная недостаточность из-за гипоплазии легких, отсутствие деятельности МВС с прогрессирующей уреимией, сочетанные пороки и ЗВРП. Поэтому при обнаружении ДАП целесообразно рекомендовать прерывание беременности на любом сроке. Даже если нет возможности точно установить (отличить двустороннюю агенезию от выраженной двусторонней гипоплазии или дисплазии), беременность также следует прерывать, так как эти состояния связаны с выраженным маловодием и его фатальными последствиями и почечной недостаточностью. Предварительно необходимо провести кариотипирование для исключения хромосомных аномалий. Обязательным должно являться патологоанатомическое исследование для исключения синдромальной патологии.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 261.
2. Поттер Э. Патологическая анатомия плодов, новорожденных и детей раннего возраста. М.: Медицина, 1971. С. 228–240.
3. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, РАВУЗДПГ, 1997.
4. Potter E.L. Normal and abnormal development of the kidney. Chicago: Year Book, 1972.
5. Wilson R.D., Baird P.A. Renal agenesis in British Columbia // *Am. J. Med. Genet.* 1985. V. 21. P. 153.
6. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 130–140.
7. Reuss A., Wladimiroff J.W., Wijngaard J.A. et al. Fetal renal anomalies: a diagnostic dilemma in the presence of intrauterine growth retardation and oligohydramnios // *Ultrasound Med. Biol.* 1987. V. 13. P. 619.
8. Scott J.E., Renwick M. Urological anomalies in the Northern Region Fetal Abnormality Survey // *Arch. Dis. Child.* 1993. V. 68. Suppl. P. 22.
9. Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
10. Стручкова Н.Ю. Возможности и значение эхографии в пренатальной диагностике врожденных пороков мочевыделительной системы плода: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. М., 2000.
11. Wellesley D., Howe D.T. Fetal renal anomalies and genetic syndromes // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 992–1003.

### Мультикистозная дисплазия почек

Мультикистозная дисплазия почек (МДП) относится к группе нарушений раннего этапа эмбрионального развития почек (рис. 18.7) [1]. Причиной кистозного перерождения почечной ткани являются ранние обструкции мочевыводящих путей. Чаще поражается одна почка. МДП возникает либо спорадически, либо может входить в состав различных синдромов – Меккея, Перлмана, Симпсона – Голаби – Бехмела, Тернера, Эдвардса и других.

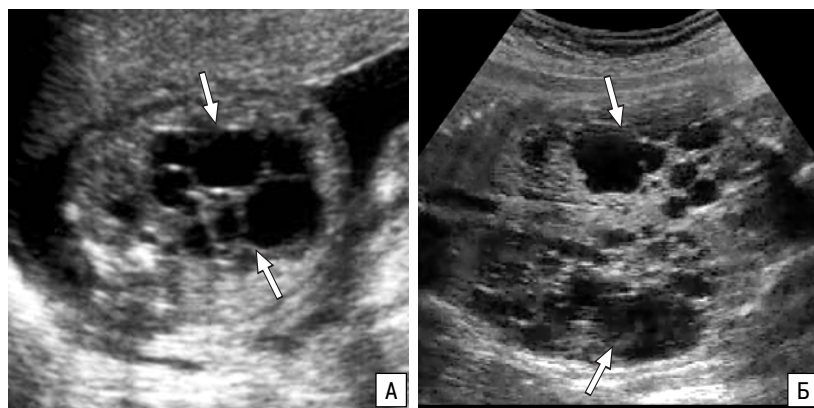
Частота МДП составляет в среднем 1 случай на 3000–5000 родов



Рис. 18.7. Макропрепарат при МДП.

при одностороннем поражении и 1 случай на 10 000 родов при двустороннем поражении [1–3]. По данным D. Wellesley и D. Howe [4], односторонние поражения составляют 76% всех случаев МДП, двусторонние – 24%. Чаще страдают плоды мужского пола. Согласно данным N. Lazebnik и соавт. [5], соотношение встречаемости заболевания у мальчиков и девочек составляет 2,4:1.

Эхографическая картина МДП в пренатальном периоде появляется уже в начале II триме-



**Рис. 18.8.** Эхограммы при односторонней (А) и двусторонней (Б) МДП (стрелки).

стра беременности. К концу II триместра беременности определяется выраженная нефромегалия за счет множественных крупных тонкостенных кист, размеры которых могут варьировать от 1 до 10 см (рис. 18.8, 18.9). Паренхима почек между кистами гиперэхогенная, почка имеет неровные контуры. Количество околоплодных вод и мочевого пузыря при одностороннем поражении не изменены и резко уменьшены при двустороннем поражении. С течением времени маловодие прогрессирует, а размеры почечных кист могут уменьшаться, вплоть до отсутствия визуализации самой почки (исчезновение). Некоторые авторы считают, что многие пациенты с диагнозом «аплазия почки» на самом деле изначально имели дисплазию почек, что было подтверждено гистологическими исследованиями в ряде случаев [1].

При доплерометрии почечных сосудов на стороне поражения почечная артерия может быть резко суженной, с турбулентным характером кровотока, отсутствием диастолического компонента и редукцией систолического пика или не определяться вообще.

Точность пренатальной ультразвуковой диагностики МДП достаточно высока и, по данным С. Isaksen и соавт. [2], составляет 95%. Среди сочетанных пороков наиболее часто отмечаются пороки МВС, в 21–

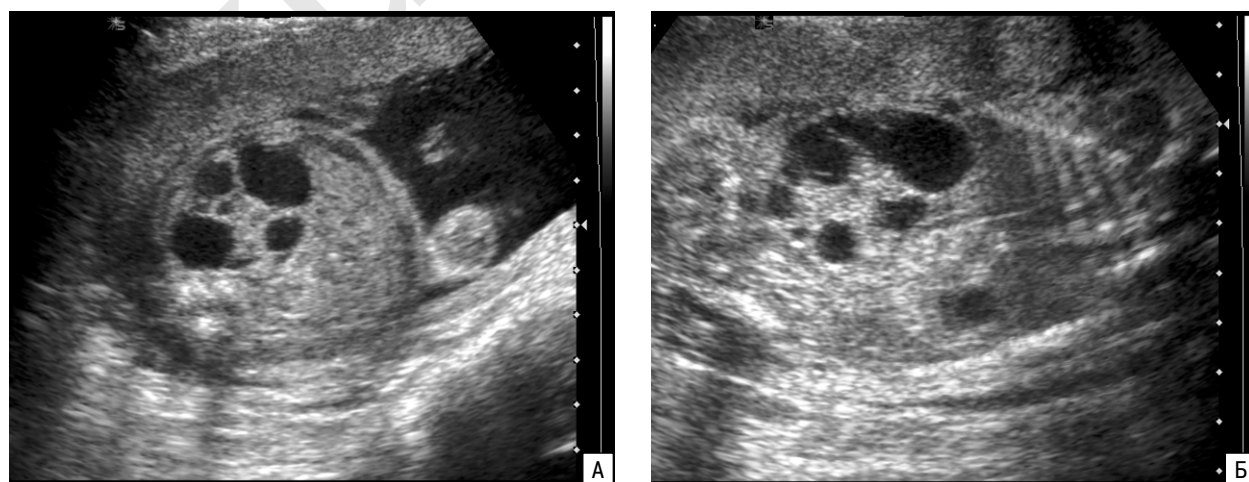
9,8%, во всех наблюдениях присутствовала дополнительно экстраренальная патология. Описание наиболее частых синдромов, сочетающихся с МДП, представлено в таблице 18.5.

Дифференциальная диагностика при МДП проводится с другими типами кистозных заболеваний почек (аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь, аутосомно-доминантная поликистозная болезнь), с другими видами почечных дисплазий, с проявлениями обструктивных уропатий, с обструктивными пороками желудочно-кишечного тракта, а также с новообразованиями почек, проявлениями врожденного нефротического синдрома и внутриутробного инфицирования, т.е. состояний, при которых могут визуализироваться гиперэхогенные почки, содержащие кисты.

Для изолированных несиндромальных случаев не характерно наличие семейного «почечного» анамнеза, сочетание с гидронефрозом, макросомией, пороками развития сердца и другими аномалиями.

Прогноз при МДП зависит главным образом от формы поражения: одно- или двустороннее, а также наличия синдромальной патологии и сочетанных пороков.

25% случаев имеется различная патология второй почки [5]. МДП может входить в состав множественных пороков, среди которых преобладают аномалии сердца, позвоночника, конечностей, лица и пуповины. МДП может сочетаться с хромосомными аномалиями (ХА) и входить в состав более 50 синдромов с различным типом наследования. При этом следует отметить, что односторонние и изолированные случаи МДП редко сопровождаются ХА, а двусторонние – втрое чаще сочетаются с экстраренальной патологией и нарушениями кариотипа. По данным N. Lazebnik и соавт. [5], частота ХА при МДП составила



**Рис. 18.9.** Мультикистоз левой почки плода при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании.

**Таблица 18.5.** Наиболее частые синдромы, сочетающиеся с МДП

Синдром	Сочетанные аномалии	Тип наследования	Риск повторения
VATER	Пороки позвоночника, сердца, лучевой кости, трахеопищеводная фистула	Спорадические случаи	Низкий
Меккеля	Энцефалоцеле, полидактилия, лицевые расщелины	Аутосомно-рецессивный	25%
Барде – Бидля	Полидактилия, аномалии половых органов	Аутосомно-рецессивный	25%
Зельвейгера	Агенезия мозолистого тела, гепатомегалия	Аутосомно-рецессивный	25%

При односторонней форме заболевания прогноз для жизни благоприятный. Однако ребенку может потребоваться хирургическое лечение и остается повышенный риск развития хронической почечной недостаточности, увеличивающийся с возрастом. По данным L. Greene и соавт. [6], в 30–50% в контралатеральной почке впоследствии обнаруживаются дру-

гие структурные аномалии. Если при односторонней МДП имеются аномалии со стороны второй почки, прогноз становится менее оптимистичным.

При двусторонней форме заболевания с выраженными пренатальными проявлениями прогноз неблагоприятный. Двусторонняя МДП сопровождается повышенным риском ХА и сочетанных аномалий.

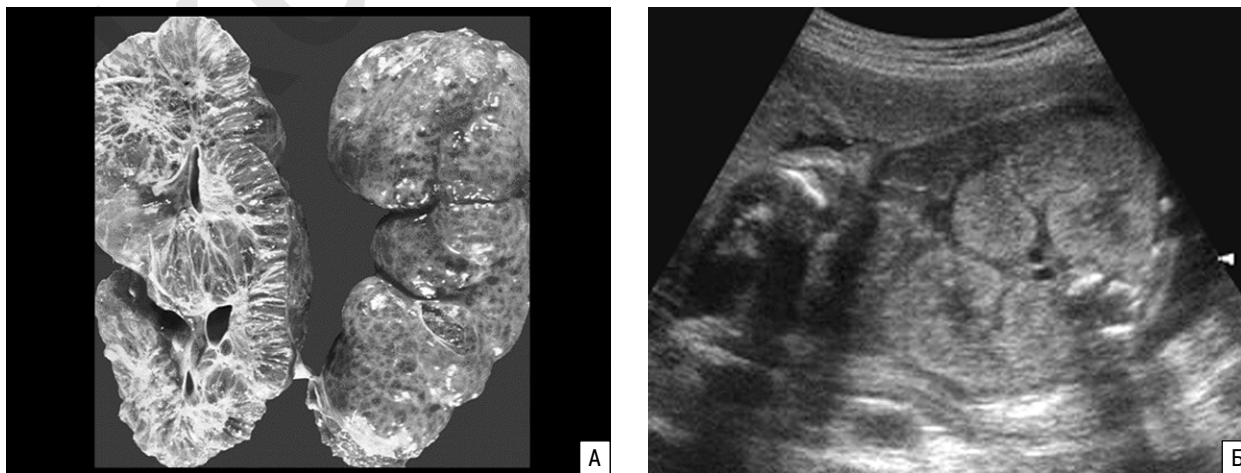
#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Winyard P., Chitty L. Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 924–935.
2. Isaksen C.V., Eik-Nes S.H., Blaas H.-G., Torp S.H. Fetuses and infants with congenital urinary system anomalies: correlation between prenatal ultrasound and postmortem findings // *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000. V. 15. P. 177–185.
3. Woolf A.S., Winyard P.J. Advances in the cell biology and genetics of human kidney malformations // *J. Am. Soc. Nephrol.* 1998. V. 9. P. 1114–1125.
4. Wellesley D., Howe D.T. Fetal renal anomalies and genetic syndromes // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 992–1003.
5. Lazebnik N., Bellinger M.F., Ferguson II J.E. et al. Insights into the pathogenesis and natural history of fetuses with multicystic dysplastic kidney disease // *Prenat. Diagn.* 1999. V. 19. P. 418–423.
6. Greene L.F., Feinzaig W., Dahlin D.C. Multicystic dysplasia of the kidney: with special reference to the contralateral kidney // *J. Urol.* 1971. V. 105. P. 482–487.

### Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек

При аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек (АРПБП) инфантильного типа отмечается вторичная дилатация и гиперплазия нормально сформированных собирательных канальцев почек. Почки поражаются симметрично, при этом кистозные повреждения представлены образованиями размерами 1–2 мм [1, 2]. Частота АРПБП составляет в среднем 1 случай на 4000 родов.

Риск повторения заболевания при наличии АРПБП у одного из детей составляет 25%. Ген, ответственный за АРПБП, располагается в коротком плече 6-й хромосомы (6p21.1-p12) [3]. Поэтому целесообразно проведение пренатального кариотипирования и определение кариотипа родителей. Другие формы поликистозных почек могут иметь схожую эхографическую картину, но не сопровождаются спе-



**Рис. 18.10.** АРПБП. А – макропрепарат. Б – эхограмма. Видно повышение эхогенности и увеличение размеров почек.

цифичным генным нарушением. В случаях смерти плода или новорожденного необходимо осуществление полного патологоанатомического исследования.

Основными пренатальными эхографическими критериями АРПБП инфантильного типа во второй половине беременности являются увеличенные гиперэхогенные почки, отсутствие экотени мочевого пузыря и маловодие (рис. 18.10) [2, 4, 5]. Увеличение размеров почек иногда бывает настолько значительным, что они занимают большую часть поперечного сечения живота плода. Хотя диагностика АРПБП возможна с середины II триместра беременности, некоторые исследователи приводят данные, что типичная эхографическая картина может не появляться до III триместра беременности.

Прогноз при АРПБП в случаях раннего проявления заболевания неблагоприятный. Большинство пло-

дов с пренатально выявленной АРПБП умирают вскоре после рождения. У новорожденных с установленным заболеванием в первый месяц жизни смерть от почечной недостаточности обычно в возрасте 6–8 месяцев. Пациенты, пережившие неонатальный период, имеют лучший прогноз, чем сообщалось ранее [6]. В недавно опубликованной статье было продемонстрировано, что смертность на первом году жизни отмечена только в 18% из 61 наблюдения [7, 8]. В целом прогноз при АРПБП плохой, так как присоединяются хроническая почечная недостаточность, печеночный фиброз и портальная гипертензия. У большинства пациентов, доживших до подросткового возраста, требуется трансплантация почек. При последующих беременностях некоторые специалисты рекомендуют проведение аспирации ворсин хориона в 11–12 нед для исключения мутаций локуса 6p21 [9].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Winyard P., Chitty L. Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 924–935.
2. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 274.
3. Zerres K., Mucher G., Bachner L. et al. Mapping of the gene for autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD) to chromosome 6p21-cen // *Nat. Genet.* 1994. V. 7. P. 429–432.
4. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 190.
5. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика разных форм поликистоза почек // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 2. С. 50–53.
6. Kher K.K., Makker S.P. *Clinical pediatric nephrology*. NY: McGraw-Hill, 1995.
7. Gagnadoux M.F., Habib R., Levy M. et al. Cystic renal diseases in children // *Adv. Nephrol.* 1989. V. 18. P. 33–37.
8. Gang D.L., Herrin T.H. Infantile polycystic disease of the liver and kidneys // *Clin. Nephrol.* 1986. V. 25. P. 28–32.
9. Zerres K., Mucher G., Becker J. et al. Prenatal diagnosis of autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD): molecular genetics, clinical experience, and fetal morphology // *Am. J. Med. Genet.* 1998. V. 76. P. 137–144.

### Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек

Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек (АДПБП) относится к группе нарушений конечного этапа эмбрионального развития мочевыделительной системы. Кистозному перерождению подвергаются и нефрон, и собирательные каналцы. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Приблизительно 1 человек из 1000 является носителем гена АДПБП в общей популяции [1, 2].

Эхографические признаки АДПБП в пренатальном периоде появляются редко. Поэтому большинство случаев заболевания пренатально не диагностируются. В некоторых случаях к концу II и в III триместре беременности определяется двусторонняя умеренно выраженная нефромегалия и кисты различных размеров (рис. 18.11) [3–5]. Паренхима почек может быть гиперэхогенной; количество околоплодных вод обычно нормальное или слегка уменьшенное; мочевой пузырь обычно визуализируется. Среди сочетанных аномалий при АДПБП могут быть аномалии клапанов сердца, внутримозговых сосудов, печени.

Дифференциальная диагностика при АДПБП проводится с мультикистозной дисплазией и другими видами почечных дисплазий, с новообразованиями почек, с синдромами гиперрооста, а также с проявлениями врожденного нефротического синдрома и внутриутробного инфицирования. Для АДПБП характерно наличие семейного «почечного» анамнеза: кисты почек у родственников, пиелонефриты, проявления хронической почечной недостаточности.

При определении прогноза при АДПБП ключевым фактором является количество околоплодных вод. При нормальном количестве околоплодных вод прогноз для жизни относительно благоприятный. Однако впоследствии могут развиваться гипертензия и хроническая почечная недостаточность разной

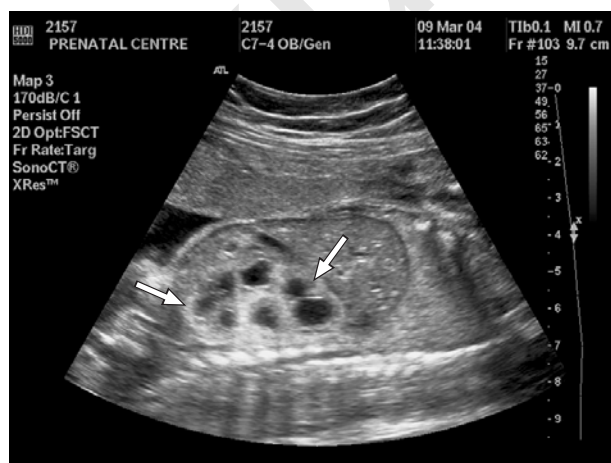


Рис. 18.11. Продольное сечение почки (стрелки) плода при АДПБП.

степени тяжести. При маловодии прогноз неблагоприятный. По данным К. MacDermont и соавт. [5], в течение первого года жизни умерло 43% детей с АДПБП, а 67% выживших страдали трудно поддающейся гипертензией или хронической почечной недостаточностью в виде снижения уровня клубочковой фильтрации. У этих детей существенно повышен риск развития инфекций мочевыделительной системы. Другие исследователи, наблюдавшие за детьми с АДПБП в течение 3–15 лет без признаков маловодия в пренатальном периоде, сообщили о гораздо более хороших

исходах [1]. Главной постнатальной проблемой была трудно поддающаяся гипертензия, а хроническая почечная недостаточность развилась только у 2 из 312 детей.

Риск повторения плодовой формы при следующей беременности составляет 50%, особенно при наличии почечной патологии у матери или отягощенной наследственности по материнской линии [6]. Поэтому при выявлении признаков АДПБП у плода, необходимо тщательное ультразвуковое исследование почек родителей, изучение семейного анамнеза и решение вопроса о зондовой генетической пренатальной диагностике.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Winyard P., Chitty L. Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 924–935.
2. Koptides M., Deltas C.C. Autosomal dominant polycystic kidney disease: molecular genetics and molecular pathogenesis // *Hum. Genet.* 2000. V. 107. P. 115–126.
3. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
4. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика разных форм поликистоза почек // *Ультразвук. Diagn.* 1996. № 2. С. 50–53.
5. MacDermont K.D., Saggar-Malik A.K., Economides D.L., Jeffery S. Prenatal diagnosis of autosomal dominant polycystic kidney disease (PKDI) presenting in utero and prognosis for very early onset disease // *J. Med. Genet.* 1998. V. 35. P. 13–16.
6. Wellesley D., Howe D.T. Fetal renal anomalies and genetic syndromes // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 992–1003.

### Гиперэхогенные почки

Под этим термином подразумевают повышение эхогенности почек плода, по сравнению с окружающими тканями, и используют при описании гетерогенной группы состояний, включающих дисплазии почек, поликистозные и мультикистозные болезни, нефрокальцинозы и врожденные нефрозы. Гиперэхогенные почки (ГЭП) могут сочетаться с наследственными синдромами (Беквита – Видемана, Перлмана, Меккеля – Грубера, Зейвельгера, Симпсона – Голаби – Вебера, Бардета – Бидля), хромосомными нарушениями, внутриутробными инфекциями, а также могут быть предвестниками дальнейшей манифестации структурных аномалий или сопровождать нормальную беременность (рис. 18.12).

Выраженность повышения эхогенности почечной паренхимы может быть различной. Некоторые авторы считают, что ГЭП можно считать, когда их эхогенность лишь превышает эхогенность печени

(эхогенные почки) [1–3]. Другие исследователи сравнивают эхогенность почек с эхогенностью костей плода (гиперэхогенные, «яркие» почки) [4–7]. В отличие от критериев гиперэхогенного кишечника, когда эхогенность фактически превышает костную, ГЭП только приближаются по эхогенности к костной ткани.

Размеры почек могут колебаться от уменьшенных до значительно увеличенных. Строение почек может быть нормальным или измененным. Иногда повышение эхогенности почек плода бывает переходящей эхографической находкой.

Частота этого феномена точно не определена в связи с малым количеством серийных наблюдений. В наших исследованиях частота встречаемости ГЭП составила 1 случай на 1062 беременности [8]. Такая достаточно высокая частота может быть объяснена тем, что в нашем исследовании учиты-

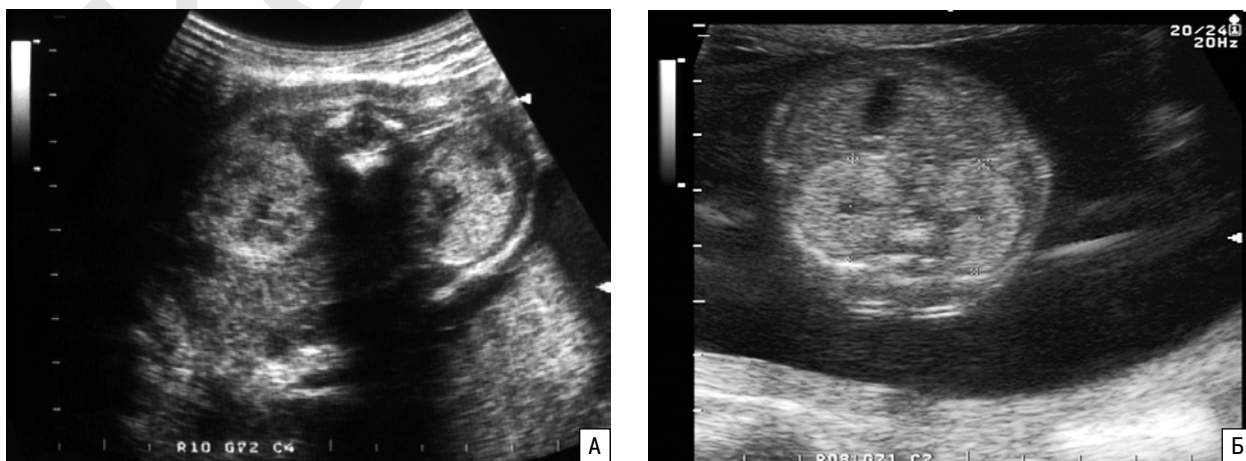


Рис. 18.12. Гиперэхогенные почки плода в разные (А, Б) сроки беременности.

вались все случаи ГЭП, включая случаи множественных пороков развития.

ГЭП заслуживают пристального изучения, так как в большинстве случаев (79%) сопровождаются различными сочетанными аномалиями [9, 10] и лишь изредка сопровождают нормальную беременность. Таким образом, выявление ГЭП у плода является чаще всего неблагоприятным прогностическим признаком.

Прогноз при ГЭП строится на основании количества околоплодных вод, наличия сочетанных аномалий, хромосомных дефектов, задержки развития плода, внутриутробного инфицирования, а также сроков манифестации.

В случаях выявления изолированных ГЭП ключевым фактором прогноза является количество околоплодных вод. При обнаружении ГЭП без сочетанной патологии к неблагоприятным прогностическим признакам, помимо маловодия, следует отнести раннее проявление и отягощенный семейный анамнез, экстрагенитальную патологию беременной, связанную с нарушениями водно-солевого обмена и перенесенными инфекционными заболеваниями.

Всегда необходимо осуществлять динамическое эхографическое наблюдение, так как ГЭП могут быть обнаружены как предшественники почечных дисплазий. Родителям должны быть даны четкие рекомендации по обследованию новорожденных и наблюдению у нефрологов в связи с возможностью развития отсроченных осложнений.

Дифференциальный диагноз при дисплазии и кистозных заболеваниях почек, которые могут проявляться в виде ГЭП, является трудной задачей пренатальной диагностики. Иногда признаки, найденные пренатально, семейный анамнез и результаты кариотипирования не укладываются в определенную картину и требуют специальных постнатальных исследований.

Итоговый диагноз выставляется на основании информации о пренатальных исследованиях, клинических проявлениях, почечном статусе, результатах патологоанатомических и гистологических исследований, семейном анамнезе, результатах обследований родителей и родственников [3]. Следует подчеркнуть, что ГЭП как изолированная пренатальная находка не могут являться показанием для прерывания беременности, так как в этих случаях может быть благоприятный исход.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Winyard P., Chitty L. Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 924–935.
2. Cuckow P.M., Nyirady P., Winyard P.J.D. Normal and abnormal development of the urogenital tract // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 908–916.
3. DeBruyn R., Gordon I. Postnatal investigation of fetal renal disease // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 984–991.
4. Tonnoos R.J., Solhaug M.J., Bogdan D., Abuhamad A.Z. Prenatal diagnosis of fetal nephrolithiasis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. P. 331–332.
5. Chitty L., Clark T., Maxwell D. Perlman syndrome – a cause of enlarged, hyperechogenic kidneys // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. P. 1163–1168.
6. Wapner R.J., Jenkins T.M., Silverman N. et al. Prenatal diagnosis of congenital nephrosis by in utero kidney biopsy // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 256–261.
7. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 139–140.
8. Рудько Г.Г., Юдина Е.В., Медведев М.В. Перинатальные исходы при эхографических маркерах врожденной и наследственной патологии. III. Гиперэхогенные почки // *Эхография.* 2002. Т. 3. № 3. С. 286–291.
9. Estroff J.A., Mandell J., Benacerraf B.R. Increased renal parenchymal echogenicity in the fetus: importance and clinical outcome // *Radiology.* 1991. V. 181. P. 135–139.
10. Choong K.K.L., Gurenwads S.M., Hudson E.M. Echogenic fetal kidneys in cytomegalovirus infection // *JCU.* 1993. V. 21. P. 128–132.

### Удвоение почек

Удвоение почек (УП) встречается достаточно часто. На вскрытии УП отмечается в 2–4% случаев [1]. У девочек УП наблюдается в 2 раза чаще, чем у мальчиков [2]. УП, как правило, бывает односторонним, двустороннее поражение констатировано только в 6% наблюдений.

УП возникает либо когда развивается два мочеточниковых зачатка с одной стороны, либо когда происходит разделение единого мочеточникового зачатка, и это в свою очередь вызывает разделение верхнего и нижнего почечных фрагментов [3]. Полной считается форма удвоения, когда имеются две изолированные почки с двумя отдельными мочеточниками, впадающими самостоятельно в мочевой пузырь. В этих случаях часто развивается реф-

люкс мочи, и эхографическая картина очень похожа на обструктивное поражение. Неполной формой удвоения считается вариант, при котором имеется общий мочеточник. В этих случаях ультразвуковая картина может быть похожа на гипертрофию или дис-



Рис. 18.13. Эхограмма почки при ее удвоении (стрелки).

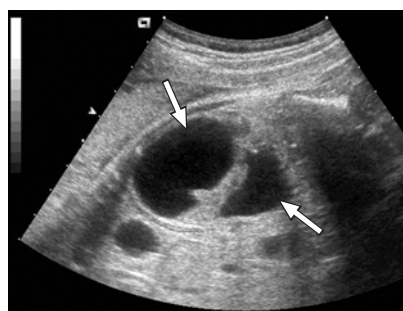


Рис. 18.14. Эхограмма удвоенной почки (стрелки) с гидронефрозом.

плазию почки. Добавочные почки могут вызывать сдавление и деформацию основной и контралатеральной почек, вызывая обструкцию, а впоследствии присоединение инфекции и мочекаменной болезни.

Наибольшую серию случаев пренатальной ультразвуковой диагностики УП приводит В.Н. Демидов [4]. Всего УП было диагностировано у 17 плодов в сроки от 26 до 38 нед. В 6 наблюдениях УП сочеталось с гидронефрозом. В ходе анализа полученных результатов было отмечено, что наиболее характерными пренатальными ультразвуковыми признаками

УП являются увеличение одной почки по сравнению с другой, наличие гипоехогенной прослойки, разделяющей оба сегмента органа, а также расщепление чашечного комплекса при наличии в ней небольшого количества жидкости (рис. 18.13, 18.14).

При пренатальном обнаружении УП необходимо рекомендовать проведение комплексного постнатального нефрологического обследования. Тактика ведения в случаях гидронефроза зависит от степени его тяжести. При необходимости осуществляется удаление добавочной почки или реконструктивное вмешательство.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Демидов В.Н., Пытель Ю.А., Амосов А.В. Ультразвуковая диагностика в урологии. М.: Медицина, 1989.
2. Войно-Ясенинский В.Д., Грунд В.Д., Джавад-Заде М.Д. и др. Удвоение лоханки, удвоение мочеточника // Справочник по урологии / Под ред. Н.А. Лопаткина. М.: Медицина, 1978. С. 91.
3. Peter M. Cuckow, Peter Nyirady and Paul J. D. Winyard. Normal and abnormal development of the urogenital tract // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. P. 908–916.
4. Демидов В.Н. Ультразвуковая диагностика удвоенной почки плода // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 3. С. 198–202.

### Дистопия почек

Дистопия почек относится к аномалиям положения. Она является следствием нарушения нормального перемещения почки из таза вверх в поясничную область. Одновременное с нарушением перемещения почки вверх, особенно при резко выраженных формах этой патологии, отмечается отсутствие ее ротации, вследствие чего ворота почки могут оказаться расположенными на наружной или передней поверхности последней [1].

Частота дистопии составляет 1:600 [2]–1:1000 [3]. В 2–3 раза чаще она локализуется слева [4]. В зависимости от уровня расположения почки различают торакальную, поясничную, подвздошную и тазовую дистопию. Чем ниже расположена дистопированная почка, тем больше нарушен процесс ее ротации. Дистопия может быть одно- или двусторонней. Кроме того, различают гомолатеральную дистопию, когда почка располагается на своей стороне, но выше или ниже нормального уровня, и гетеролатеральную (перекрестную), когда почка перемещается в противоположную сторону.

По данным В.Н. Демидова и соавт. [5], соотношение тазовой, подвздошной и поясничной дистопии почек составляет 1,7:1,4:1,0.

Дистопированные почки отчасти представляют собой аномалию формы и величины [3]. Они большей частью дольчатые, плоские, овальной или шаровидной формы, уменьшенных размеров [3, 5]. Сосуды дистопированной почки многочисленны, артерии отходят от аорты, от общей подвздошной и подчревной артерий; имеется до 5–6 добавочных сосудов, их тем больше чем ниже лежит почка [3].

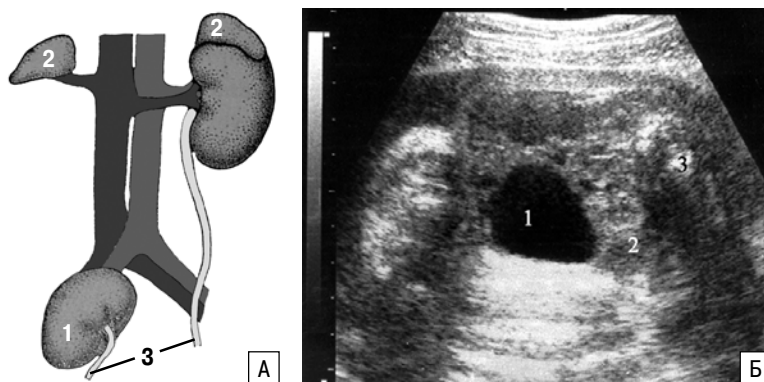
При торакальной дистопии почка расположена над диафрагмой и обычно входит в состав диафрагмальной

грыжи; мочеточник при этом удлиннен, почечная артерия отходит от грудной части аорты. Торакальная дистопия часто сочетается с секвестрацией легких [4].

Характерной особенностью поясничной дистопии является более низкое расположение почки, чем в норме. При очень низком расположении почки, т.е. если ее нижний полюс доходит до подвздошной кости, она принимает горизонтальное или почти горизонтальное положение [4].

При тазовой дистопии почка расположена глубоко в малом тазу, находясь между прямой кишкой и мочевым пузырем у мужчин и между маткой и прямой кишкой у женщин. При тазовой дистопии почка, как правило, гипоплазирована, имеет овальную, округлую или неправильную форму. Продольная ось почки часто перпендикулярна продольной оси тела. Крайне редко встречается тазовая дистопия единственной почки [1, 4].

Наибольшую серию случаев пренатальной ультразвуковой диагностики дистопии почек приводит



**Рис. 18.15.** А – схематическое изображение тазовой дистопии почки (1). 2 – надпочечники; 3 – мочеточники. Б – эхограмма тазовой дистопии левой почки в 34 нед беременности. Поперечное сканирование. 1 – мочевой пузырь; 2 – почка; 3 – позвонок [6].



В.Н. Демидов [6]. Всего дистопия почек была диагностирована у 7 плодов в сроки от 34 до 39 нед. У 3 плодов имелась поясничная, у двух – подвздошная и у двух – тазовая дистопия почек. При тазовой дистопии почка локализовалась глубоко в малом тазу, располагаясь между мочевым пузырем и крестцом плода (рис. 18.15). Проведенные В.Н. Демидовым [6] исследования показали, что довольно часто подвздошная и тазовая дистопия ошибочно расцениваются как агенезия почек.

Поэтому в случае отсутствия эхографического изображения почки в типичном месте необходимо осуществить тщательное обследование органов брюшной полости и таза плода для установления или исключения ее дистопии. При этом следует иметь в виду, что наибольшие сложности возникают при диагностике тазовой дистопии в связи с трудностями выявления аномально расположенной почки в находящихся там петлях кишечника.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Пытель А.Я., Лопаткин Н.А. Урология. М.: Медицина, 1970. С. 112–116.
2. Лопаткин Н.А., Люлько А.В. Аномалии мочеполовой системы. Киев: Здоровье, 1987. 416 с.
3. Смеловский В.П. Аномалии развития и положения // БМЭ. М.: Медицина, 1962. Т. 26. С. 396–405.
4. Филипенко Н.В., Назаренко В.А. Ультразвуковая диагностика в урологии. М.: РМАПО, 1993. 134 с.
5. Демидов В.Н., Пытель Ю.А., Амосов А.В. Ультразвуковая диагностика в урологии. М.: Медицина, 1989. 110 с.
6. Демидов В.Н. Эхографическая диагностика дистопии почек плода // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 1. С. 17–20.

### Подковообразная почка

Подковообразная почка образуется при слиянии полюсов двух почек (рис. 18.16). Чаще срастаются нижние полюса почек. Частота порока варьирует от 1:500 до 1:1800 [1, 2]. Соотношение встречаемости у плодов мужского и женского пола определяется как 2:1 [3]. Это состояние часто сочетается с дисплазией и дистопией почек [1, 2]. Поскольку подковообразная почка нередко локализуется ниже обычного месторасположения почек, то в этих случаях почечные ямки выглядят пустыми. Однако сохраняется нормальное количество околоплодных вод и изображение мочевого пузыря. Подковообразная почка представляет определенные трудности для пренатальной диагностики. Это отчасти связано с тем, что в большинстве случаев имеются сочетанные, более грубые пороки развития.

Среди сочетанной патологии при подковообразной почке наиболее часто отмечаются другие пороки мочеполовой системы (удвоение мочеточников, их обструкции, рефлюкс, мультикистозная дисплазия почек, гипоспадия, неопущение яичек, двурогая матка), а также множественные врожденные пороки и различные синдромы (Эдвардса, Арнольда – Киари, Тернера, Кабуки) [2–4]. Дополнительно могут выявляться пороки сердца, лица, скелета, омфалоцеле, неиммунная водянка и другие.

Пренатальная ультразвуковая диагностика подковообразной почки вызывает существенные трудности у специалистов, так как эта аномалия «прячется» за другими врожденными пороками. Так, в исследованиях С. Isaksen и соавт. [2] ни в одном из 15 случаев подковообразной почки пренатальный диагноз не был установлен. Однако все беременности были прерваны из-за множественных пороков развития. Исключения составляют только случаи сочетания подковообразной почки с другими пороками МВС (рис. 18.17).

Исследования, проведенные В.Н. Демидовым [5], показали, что минимальный срок, при котором удалось диагностировать изолированную подковообразную почку, составил 24 нед. Трудности пренатальной ультразвуковой диагностики, по его мнению, обусловлены двумя основными причинами: небольшим размером перешейка и его малым акустическим отличием от смежных органов.

При сочетании подковообразной почки и мультикистоза ее пренатальная диагностика значительно облегчается. Это обусловлено тем, что при мультикистозе почки увеличены в размерах и в них выявляются множественные кисты. Это способствует тому, что диагностика такого сочетания становится возможной уже в начале II триместра. В.Н. Демидову [5] удалось диагностировать мультикистоз подковообразной почки в 15 нед 2 дня беременности.

При обнаружении мультикистоза подковообразной почки показано прерывание беременности, так как этот порок не совместим с жизнью. В редких наблюдениях изолированных подковообразных почек постнатально проводится хирургическое реконструктивное лечение. У этих детей отмечается повышенный риск постнатального развития опухолей мочевыделительной системы, в том числе опухоли Вильмса [3].

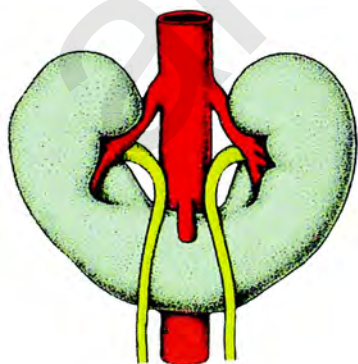


Рис. 18.16. Схематическое изображение подковообразной почки.



Рис. 18.17. Мультикистоз подковообразной почки (стрелки).

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Cuckow P.M., Nyirady P., Winyard P.J.D. Normal and abnormal development of the urogenital tract // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 908–916.
2. Isaksen C.V., Eik-Nes S.H., Blaas H.-G., Torp S.H. Fetuses and infants with congenital urinary system anomalies: correlation between prenatal ultrasound and postmortem findings // *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000. V. 15. № 2. P. 177–185.
3. Kuckman F. C., Noseworthy S. Аномалии развития и положения почек // *Детская хирургия.* Т. 2 / Под редакцией К.У. Ашкрафта, Т.М. Холдера. Пер. с англ. СПб.: Паритет-М, 1999. С. 260–273.
4. Wellesley D., Howe D.T. Fetal renal anomalies and genetic syndromes // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 992–1003.
5. Демидов В.Н. Мультикистоз и поликистоз подковообразной почки, установленный с помощью эхографии в начале II триместра беременности // *Пренат. Диагн.* 2002. № 4. С. 294–298.

**Одиночные кисты почек**

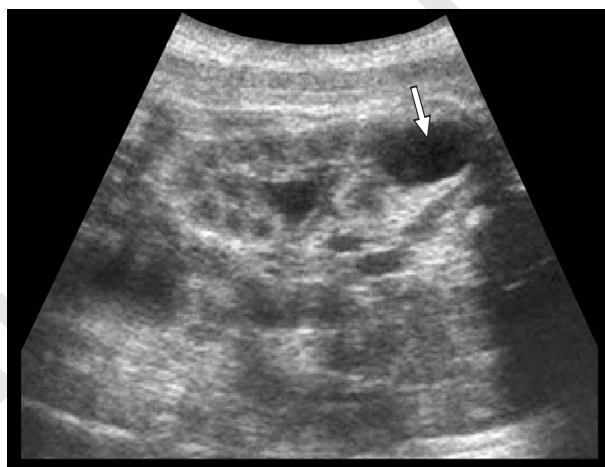
Инфантильные кисты почек, как правило, бывают представлены однокамерными округлыми образованиями. Их стенка состоит из однослойного эпителиального слоя, а содержимым является чистая серозная жидкость. Эти кисты не имеют сообщения с почечной лоханкой. Размеры почек находятся в пределах нормативных значений [1–3].

Частота простых кист почек у детей первого года жизни составляет в среднем 16:10 000 [2, 3]. Соотношение встречаемости кист у мальчиков и девочек, так же, как и между правой и левой почками, приблизительно одинаковое. Чаще всего кисты обнаруживаются в верхнем полюсе почки. Этиология инфантильных кист почек остается не установленной.

В пренатальном периоде инфантильные кисты почек обычно выявляются после 20–22 нед беременности в виде односторонних однокамерных округлой формы анэхогенных образований (рис. 18.18) [4–6]. Размеры кист варьируют от 3 до 70 мм, составляя в среднем 10 мм [7].

Прогноз при одиночных простых кистах почек благоприятный. Хотя результатов длительного наблюдения за детьми с инфантильными кистами по-

чек опубликовано не много, но вывод этих работ однозначный – размеры кист не увеличиваются и они не вызывают нарушений функции почек [2, 8].



**Рис. 18.18.** Продольное сканирование туловища плода. Стрелкой указана киста почки.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Siegel M.J., McAlister W.H. Simple cysts of the kidney in children // *J. Urol.* 1980. V. 123. P. 75–78.
2. Gordon R.I., Pollack H.M., Popky G.I. et al. Simple serous cysts of the kidney in children // *Radiology.* 1991. V. 131. № 3. P. 357–361.
3. Mosli H., MacDonald P., Schillinger J. Caliceal diverticula developing into simple renal cyst // *J. Urol.* 1986. V. 136. P. 658–661.
4. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
5. Демидов В.Н. Эхография пороков развития почек, мочевыделительной системы и половых органов плода // *Клиническая визуальная диагностика.* 2001. Выпуск 2. С. 6–30.
6. Crum A. Kidney, cyst // *TheFetus.net*, 1993.
7. McHugh K., Stringer D.A., Herbert D. et al. Simple renal cysts in children: Diagnosis and follow-up with US // *Radiology.* 1991. V. 178. P. 383–385.
8. Yamagishi F., Kitahara N., Mogi W. et al. Age related occurrence of simple renal cysts studied by ultrasonography // *Klin. Wochenschr.* 1988. V. 66. P. 385–387.

**Опухоли почек и надпочечников**

Опухоли почек и надпочечников плода являются достаточно редкими находками и составляют только 0,6% от всех пороков МВС. Среди опухолей почек в пренатальном периоде наиболее часто отмечаются мезобластическая нефрома и опухоль Вильмса, а надпочечников – нейробластома.

**Мезобластическая нефрома** (ренальная гамартома) развивается из однородных мезенхимальных элементов и может быть одно- и двусторонней. Опухолевый узел располагается в толще паренхимы почки, на разрезе имеет вид волокнистой белесоватой ткани.

Капсула отсутствует. Опухолевая ткань может распространяться на почечную паренхиму, паранефральную клетчатку и клетчатку ворот почки.

Большинство случаев мезобластической нефромы (95%) являются доброкачественными и возникают спорадически. Частота встречаемости не известна. У мальчиков мезобластическая нефрома встречается почти вдвое чаще, чем у девочек (1,8:1).

При ультразвуковом исследовании плода мезобластическая нефрома проявляется с конца II триместра беременности. Согласно опубликованным

**Таблица 18.6.** Пренатальная ультразвуковая диагностика и перинатальные исходы при мезобластической нефроме

Авторы	Срок беременности, нед	Данные эхографии	Перинатальные исходы
R. Ehman и соавт., 1983 [1]	34	Левостороннее солидное образование, многоводие	Кесарево сечение в 38 нед, нефрэктомия, ребенок жив
B. Giulian, 1984 [2]	34	Правостороннее солидное образование, многоводие	ПРПО, кесарево сечение в 34 нед, нефрэктомия, ребенок жив
W. Romano, 1984 [3]	34	Многоводие, правосторонняя нефромегалия, кистозные включения	ПРПО, кесарево сечение в 34 нед, нефрэктомия, ребенок жив
R. Geirsson и соавт., 1985 [4]	27	Многоводие, левостороннее опухолевое образование с кистозными включениями	Преждевременные роды в 30 нед, нефрэктомия (75 г), ребенок жив
D. Howey и соавт., 1985 [5]	30	Левостороннее многоузловое опухолевое образование, многоводие	ПРПО, кесарево сечение в 30 нед, нефрэктомия (195 г), ребенок жив
J. Walter, J. McGahan, 1985 [6]	28	Левостороннее экзогенное однородное опухолевое образование, многоводие	ПРПО, кесарево сечение в 31 нед, нефрэктомия, ребенок жив
J. Aruzio и соавт., 1986 [7]	26	Левостороннее солидное опухолевое образование, многоводие	ПРПО, кесарево сечение, нефрэктомия, ребенок жив
T. Yambao и соавт., 1986 [8]	34	Правостороннее солидное опухолевое образование, многоводие	Срочные роды, нефрэктомия, ребенок жив
B. Chaouachi и соавт., 1987 [9]	35	Левостороннее солидное опухолевое образование, многоводие	Срочные роды, нефрэктомия, ребенок жив
C. Burtner, D. Willard, 1988 [10]	33	Правостороннее солидное опухолевое образование, многоводие	Срочные роды, нефрэктомия, ребенок жив
P. Boulot и соавт., 1989 [11]	33	Правостороннее солидное однородное опухолевое образование, многоводие	ПРПО, преждевременные роды в 33 нед, ребенок умер
C. Kuo и соавт., 1989 [12]	36	Левостороннее абдоминальное опухолевое образование, многоводие	Срочные роды, нефрэктомия (140 г), ребенок жив
M. Ohmichi и соавт., 1989 [13]	28	Правостороннее опухолевое образование, многоводие	Терапевтический амниоцентез, ПРПО, преждевременные роды в 34 нед, нефрэктомия (70 г), ребенок жив
A. Rempen и соавт., 1992 [14]	26	Левостороннее многоузловое неоднородное опухолевое образование, многоводие	Терапевтический амниоцентез, ПРПО, кесарево сечение в 29 нед, нефрэктомия (110 г), ребенок жив
R. Sailer и соавт., 1993 [15]	32	Абдоминальное опухолевое солидное образование, многоводие	Кесарево сечение в 35 нед, нефрэктомия, ребенок жив
T. Fung и соавт., 1995 [16]	36	Правостороннее солидное опухолевое образование, многоводие	Срочные роды, нефрэктомия, ребенок жив
B. Haddad и соавт., 1996 [17]	33	Абдоминальное опухолевое солидное образование, многоводие	Преждевременные роды в 35 нед, нефрэктомия, ребенок жив
M.B. Медведев, 1999 [18]	35	Левостороннее, преимущественно солидное образование, многоводие	Срочные роды, нефрэктомия, ребенок жив
H. Shibahara и соавт., 1999 [19]	28	Левостороннее солидное образование, многоводие	Кесарево сечение в 34 нед, нефрэктомия, ребенок жив
R. Schild и соавт., 2000 [20]	34	Левостороннее однородное экзогенное опухолевое образование	Кесарево сечение в 38 нед, нефрэктомия, ребенок жив
H. Won и соавт., 2002 [21]	35	Правостороннее однородное экзогенное опухолевое образование, многоводие	Кесарево сечение в 38 нед, нефрэктомия, ребенок жив
A.P. Слепцов и соавт., 2005 [22]	33	Правостороннее образование неоднородной эхопозитивной структуры, многоводие	Преждевременные роды в 34 нед, ПРПО, нефрэктомия, ребенок жив

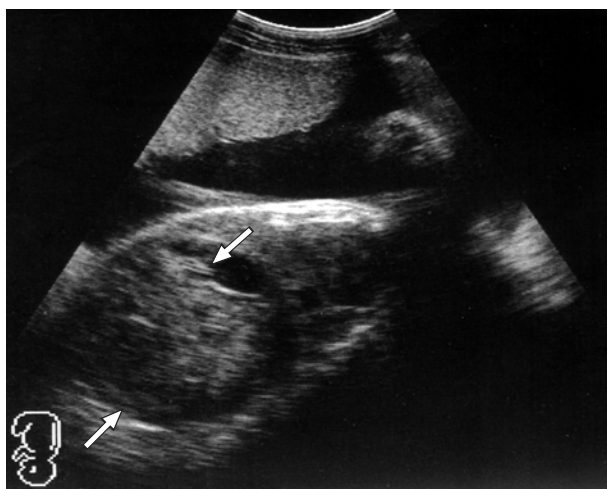
клиническим наблюдениям, наиболее ранняя диагностика мезобластической нефромы была осуществлена в 26 нед (табл. 18.6).

Мезобластическая нефрома обычно выявляется в виде одностороннего округлого образования, преимущественно солидного однородного строения. При этом нормальная ткань пораженной почки не идентифицируется. По периферии опухоли могут определяться гипэхогенные зоны, создающие эффект изображения капсулы, которая при мезобластической нефроме отсутствует (рис. 18.19).

Опухоль хорошо васкуляризирована, поэтому ЦДК при мезобластической нефроме имеет важное дополнительное значение (рис.18.20) [22]. Некото-

рые исследователи предлагают для уточнения пренатального диагноза мезобластической нефромы использовать магнитно-резонансную томографию (рис. 18.21) [21]. Почти всегда при мезобластической нефроме присутствует многоводие, которое нередко вызывает преждевременный разрыв плодных оболочек (ПРПО). В постнатальном периоде лечение заключается в нефрэктомии с пункцией лимфатических узлов. Химио- и лучевая терапия проводятся только в случаях атипичной гистологии или разрыва опухоли.

**Опухоль Вильмса** (нефробластома) возникает из аномально пролиферирующей метанефрогенной бластымы. Наиболее часто встречается в возрасте до



**Рис. 18.19.** Продольное сечение туловища плода при мезобластической нефроме (стрелки) в 35 нед беременности.

5 лет, редко плодов и новорожденных – 1:10 000. В большинстве случаев (93–95%) опухоль Вильмса имеет одностороннюю локализацию [22]. Опухоль имеет вид хорошо отграниченного образования экзогенной структуры и может достигать больших размеров, хотя обычно ее диаметр не превышает 4 см. При доплеровском исследовании признаков выраженной васкуляризации не отмечается [23].

Пренатальный диагноз опухоли Вильмса в большинстве опубликованных случаев был установлен в III триместре беременности. В нашем наблюдении опухоль Вильмса была диагностирована в 36 нед и имела большие размеры – 90x82x75 мм (рис. 18.22) [24].

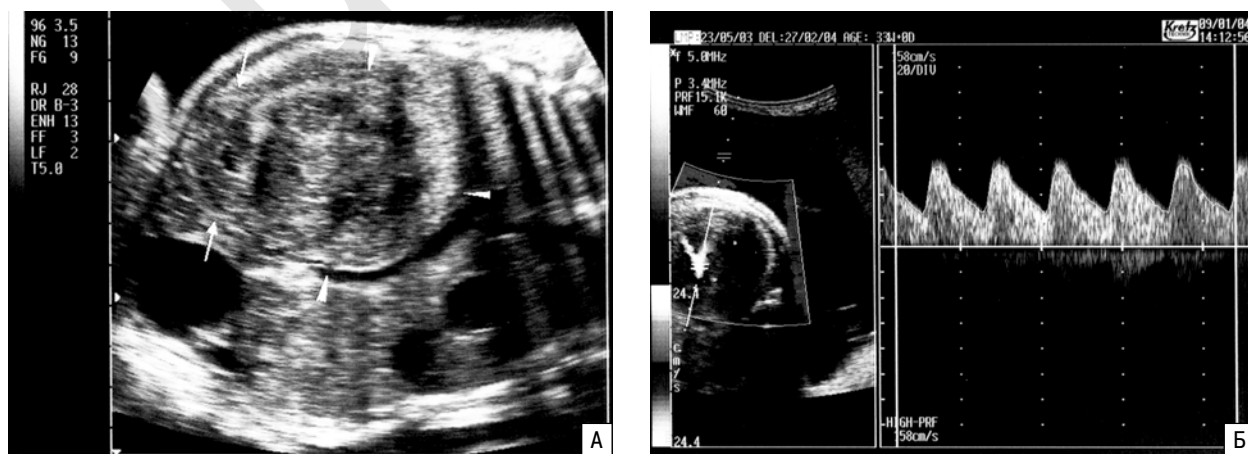
Лечение при опухоли Вильмса хирургическое, химио- и лучевая терапия проводится в зависимости от гистологического строения опухоли и стадии заболевания [22].

Среди других опухолей в литературе представлены два наблюдения пренатальной ультразвуковой диагностики **рабдоидной опухоли почки** [25, 26]. Рабдоидная опухоль почки является самой редкой из реналь-

ных опухолей у детей, но зато самой фатальной. В наблюдении I. Fuchs и соавт. [25] рабдоидная опухоль почки была диагностирована в 26 нед беременности. Опухоль была представлена однородным округлым образованием с четкими контурами размерами 49x47x36 мм (рис. 18.23). При ЦДК была зарегистрирована выраженная васкуляризация опухоли с низкой резистентностью внутриопухолевых сосудов. В связи с выраженным многоводием было проведено 3 амниоцентеза. В 29 нед было зарегистрировано появление водянки плода (подкожный отек, перикардиальный выпот). Размеры опухоли увеличились до 121x93x77 мм. Было проведено досрочное родоразрешение путем операции кесарева сечения. В связи с безуспешной вентилиацией из-за высокого стояния диафрагмы, приподнятой опухолью, осуществлено ее удаление, но ребенок умер через 4 часа после операции от сердечной недостаточности. Гистологическое исследование показало наличие рабдоидной опухоли почки.

Новообразования надпочечников у плода, обычно представленные **нейробластомой**, являются наиболее частыми неонатальными абдоминальными опухолями и составляют от 12 до 25% от всех опухолей у новорожденных. Частота нейробластомы надпочечников составляет 1 случай на 7 100–10 000 живорожденных [27, 28].

Нейробластома надпочечников обычно имеет одностороннюю локализацию. Часто в ней обнаруживаются очаги кровоизлияний, кальцификатов и некроза. Гистологически нейробластома может быть разной по строению: от крайне злокачественной низкодифференцированной ганглионейробластомы до доброкачественной и зрелой ганглионевромы. Приблизительно в 50% случаев, когда нейробластома надпочечников выявляется у младенцев, отмечаются метастазы в почках, печени, подкожных тканях и плаценте. В то же время в случаях пренатальной диагностики частота малигнизации значительно ниже. К настоящему времени нам удалось обнаружить описание 38 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики нейробластомы надпочечников (табл. 18.7).



**Рис. 18.20.** Беременность 33 нед. А – продольное сканирование. Видно образование правой почки, расположенное в области ее ворот. Треугольные стрелки – образование, исходящее из правой почки, продольные стрелки – правая почка с нерасширенной лоханкой. Б – доплерограмма внутритуморозного кровотока [22].

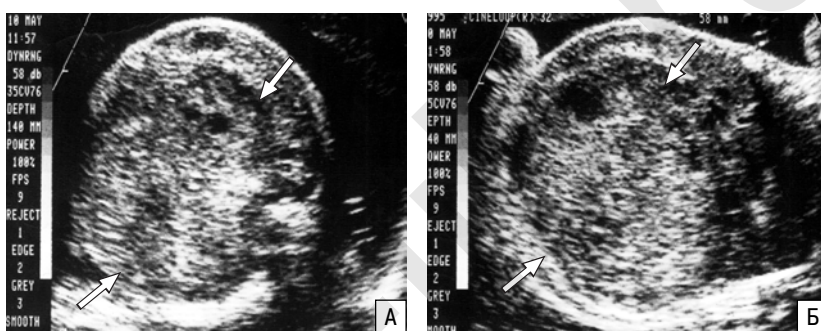


**Рис. 18.21.** Беременность 35 нед. Мезобластическая нефрома (стрелки). А – В-режим. Б – режим ЦДК. Отмечается выраженная васкуляризация опухоли. В – магнитно-резонансная томограмма [21].

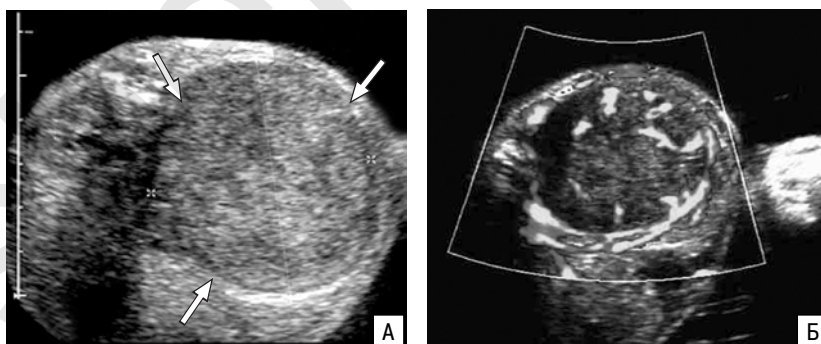
При ультразвуковом исследовании плода нейробластома проявляется только с конца II триместра беременности. Согласно опубликованным клиническим наблюдениям, наиболее ранняя диагностика нейробластомы надпочечника была осуществлена в 26 нед. Эхоструктура надпочечниковой нейробластомы может быть различной, но чаще всего представлена кистозным округлым образованием или опухолью смешанного строения с участками повышенной эхогенности (рис. 18.24, 18.25, 18.26). В нашем наблюдении диагноз нейробластомы левого надпочечника был установлен в 28 нед беременности. Размер опухоли составил 2,8x2,3 см (рис. 18.27). Обращает на себя тот факт, что нейробластома в опубликованных наблюдениях чаще всего поражала правый надпочечник – 26 (68,4%) из 38 случаев.

Следует подчеркнуть, что нейробластома надпочечников достаточно сложно дифференцировать при ультразвуковом исследовании плода от мезобластической нефромы, опухоли Вильмса, поддиафрагмальной легочной секвестрации, кровоизлияния в надпочечники и диспластического изменения верхнего полюса почки. Поэтому при выявлении супраренального образования следует проводить тщательное изучение возможного генеза опухоли, ее структуры, наличие эхогенного кольца вокруг образования, а также осуществлять детальную визуализацию почек и надпочечников. При необходимости возможно использование магнитно-резонансной томографии (см. рис. 18.28).

Прогноз зависит от гистологического типа опухоли, времени манифестации, темпов роста и стадии процесса. Клиническое течение заболевания непредсказуемо и может колебаться от спон-

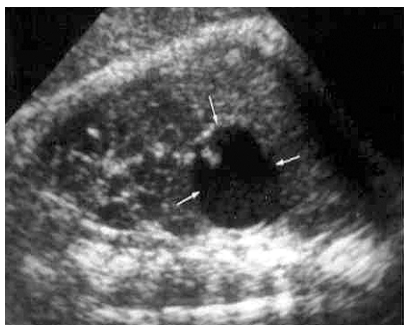


**Рис. 18.22.** Опухоль Вильмса левой почки плода (стрелки) в 36 нед беременности при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании.

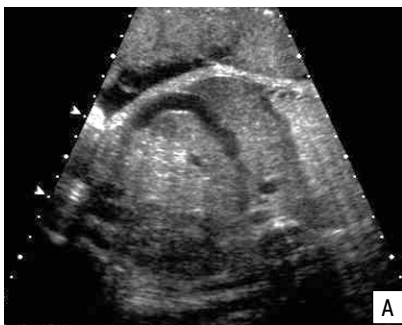


**Рис. 18.23.** Рабдоидная опухоль левой почки плода (стрелки) в 26 нед беременности при поперечном сканировании в В-режиме (А) и в режиме энергетического доплеровского картирования (Б) [25].

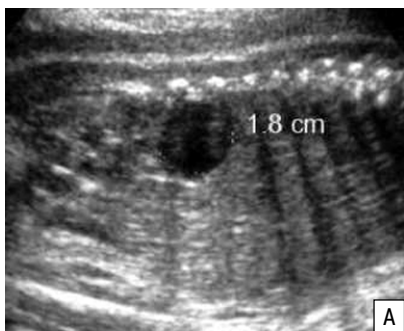
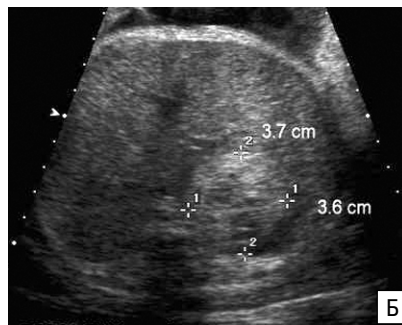
танного регресса до внутриутробного метастазирования. Поэтому во всех случаях обнаружения опухоли надпочечника требуется динамическое ультразвуковое наблюдение за темпами роста новообразования и возникновением возможных осложнений (нарушение функций МВС плода, задержка внутриутробного развития, неиммунная водянка). Большинство нейробластом, диагностированных пренатально, относятся к первой стадии заболевания и при отсутствии осложнений и раннем проведении оперативного лечения имеют благоприятный прогноз. Обычно при нейробластоме проводится резекция или удаление надпочечника.



**Рис. 18.24.** Нейробластома правого надпочечника (стрелки) кистозного строения [39].



**Рис. 18.25.** Беременность 34 нед. Нейробластома правого надпочечника при продольном (А) и поперечном (Б) сканировании. Видна неоднородная структура опухоли [51].



**Рис. 18.26.** Беременность 30 нед. Нейробластома правого надпочечника кистозного строения. А – эхограмма. Б – макропрепарат [54].



**Рис. 18.27.** Нейробластома левого надпочечника (стрелки) плода.



**Рис. 18.28.** Нейробластома правого надпочечника плода (стрелки). А – эхограмма в 29 нед. Б – магнитно-резонансная томограмма в 33 нед.



В заключение этого раздела приводим эхографические признаки основных новообразований почечной локализации у плода, которые могут быть использованы для пренатальной дифференциальной диагностики абдоминальных опухолей (табл. 18.8) [23]. Особо следует отметить, что мезабластическая нефрома,

опухоль Вильмса, рабдоидная опухоль почки и нейробластома проявляются при ультразвуковом исследовании плода только в III триместре беременности, тогда как забрюшинная тератома и особенно экстралобарная легочная секвестрация могут быть обнаружены уже с середины II триместра беременности.

**Таблица 18.7.** Суммарные данные литературы пренатальной диагностики нейробластомы надпочечников

Авторы	Срок беременности, нед	Заключение эхографического исследования	Перинатальные исходы
G. Janetschek и соавт., 1984 [29]	34	Кистозное образование правого надпочечника диаметром 4 см	Адренэктомия в 1-е сутки, отсутствие опухоли в 6 мес
E. Newton и соавт., 1985 [30]	35	Кистозное образование правой почки (гидронефроз?) диаметром 4 см, асцит	Смерть в неонатальном периоде, двусторонняя нейробластома, метастазы в печень, легкие и головной мозг
G. Atkinson и соавт., 1986 [31]	34	Образование смешанного строения правой почки	Резекция правого надпочечника, отсутствие опухоли в 2 года
	32	Образование смешанного строения левого надпочечника	Резекция левого надпочечника, отсутствие опухоли в 1 год
G. DeFilippi и соавт., 1986 [32]	37	Гиперэхогенное правостороннее поддиафрагмальное образование размером 3,0x1,3x2,5 см	Адренэктомия, отсутствие опухоли в 6 мес
F. Fowle и соавт., 1986 [33]	38	Неоднородное правостороннее супраренальное образование диаметром 3,5 см	Адренэктомия в 2 нед, отсутствие опухоли в 3 мес
V. Giulian и соавт., 1986 [34]	38	Образование смешанного строения правого надпочечника диаметром 3,5 см	Резекция правого надпочечника на 3-и сутки, отсутствие опухоли в 1 год
Y. Sakata и соавт., 1986 [35]	39	Образование смешанного строения правого надпочечника размером 3,4x4,0 см	Резекция правого надпочечника на 19-е сутки, отсутствие опухоли в 9 мес
E. Ferraro и соавт., 1988 [36]	35	Правостороннее гиперэхогенное супраренальное образование диаметром 2,8 см	Адренэктомия на 5-е сутки, метастазы в печень в 3 мес
E. Pley и соавт., 1989 [37]	36	Кистозное образование левой почки (гидронефроз?) диаметром 4 см	Резекция правого надпочечника, отсутствие опухоли в 1 год
H. Forman и соавт., 1990 [38]	39	Кистозное образование правого надпочечника	Резекция правого надпочечника, отсутствие опухоли в 2,8 года
J. Estroff и соавт., 1991 [39]	41	Кистозное образование правого надпочечника диаметром 2,8 см	Резекция правого надпочечника в 2 нед, отсутствие опухоли в 15 мес
	38	Эхогенное кальцифицированное левостороннее поддиафрагмальное образование размером 2,7x2,0 см	Резекция левого надпочечника с последующей химиотерапией, отсутствие опухоли в 22 мес
Y. Hosoda и соавт., 1992 [40]	35	Кистозное образование левого надпочечника размером 3,5x3,1 см	Резекция левого надпочечника на 16-е сутки, отсутствие опухоли в 16 мес
P. Ho и соавт., 1993 [41]	30	Кистозное образование левого надпочечника	Резекция левого надпочечника на 13-е сутки, отсутствие опухоли в 9 лет
	36	Кистозное образование правого надпочечника	Резекция правого надпочечника на 8-е сутки, отсутствие опухоли в 6 лет
	30	Кистозное образование левого надпочечника	Резекция левого надпочечника в 3 нед, отсутствие опухоли в 4 года
	42	Кистозное образование правого надпочечника	Резекция правого надпочечника в 6 нед, отсутствие опухоли в 4 года
	41	Кистозное образование правого надпочечника размером 2x3 см	Резекция правого надпочечника в 4 нед, отсутствие опухоли в 3 года
	37	Кистозное образование правого надпочечника размером 2x3 см	Резекция правого надпочечника в 3 нед, отсутствие опухоли в 1 год
	39	Кистозное образование правой почки (гидронефроз?)	Резекция правого надпочечника в 5 нед, отсутствие опухоли в 3 мес
R. Jennings и соавт., 1993 [42]	30	Кистозное образование левого надпочечника	Резекция левого надпочечника на 12-е сутки, отсутствие опухоли в 10 лет
	38	Образование правого надпочечника смешанного строения диаметром 3 см	Резекция правого надпочечника на 3-и сутки, отсутствие опухоли в 5 лет
T. Crombleholme и соавт., 1994 [43]	36	Кистозное образование левого надпочечника диаметром 5 см	Адренэктомия на 2-е сутки, отсутствие опухоли в 26 мес
M. Dreyfus и соавт., 1994 [44]	40	Кистозное образование левого надпочечника размером 1,8x1 см	Адренэктомия в 7 нед, отсутствие опухоли в 8 мес
	38	Кистозное многокамерное образование левого надпочечника размером 2,1x2,6 см	Левосторонняя адренэктомия в 5 нед, отсутствие опухоли в 3 мес
I. Goldstein и соавт., 1994 [45]	38	Эхогенное образование правого надпочечника	Адренэктомия, отсутствие опухоли в 6 мес
K. Heling и соавт., 1995 [46]	36	Кистозное образование правого надпочечника диаметром 2,7 см	Адренэктомия на 4-е сутки, отсутствие опухоли в 2 года

C. Chen и соавт., 1997 [47]	37	Кистозное образование правого надпочечника диаметром 3 см	Резекция правого надпочечника в 6 нед, отсутствие опухоли в 10 мес
I. Yamagiwa и соавт., 1998 [48]	37	Кистозное образование правого надпочечника	Резекция правого надпочечника в 3 мес
M.B. Медведев, 1999 [18]	28	Многокамерное кистозное образование левого надпочечника размером 2,8x2,3 см	Адренэктомия в 3 нед
Y. Hamada и соавт., 1999 [49]	28	Кистозное образование правого надпочечника размером 1,5x1,7 см	Адренэктомия на 20-е сутки, отсутствие опухоли в 8 мес
A. Kesrouani и соавт., 1999 [50]	32	Образование левого надпочечника смешанного строения размером 2,9x2,8 см	Левосторонняя адренэктомия, отсутствие опухоли в 7 мес
	34	Кистозное образование правого надпочечника размером 3,2x2,3 см	Резекция правого надпочечника в 1 мес, отсутствие опухоли в 2 года
A. Capelanes и соавт., 2001 [51]	34	Образование правого надпочечника смешанного строения	Химиотерапия, ребенок умер в 3 мес
A. Grandy и соавт., 2001 [52]	39	Правостороннее супраренальное гиперэхогенное образование	Резекция правого надпочечника на 2-е сутки, 6 циклов химиотерапии, отсутствие опухоли в 2 года
H. Aslan и соавт., 2004 [53]	26	Многокамерное кистозное правостороннее супраренальное образование размером 1,6x1,9 см	Резекция правого надпочечника на 3-и сутки, отсутствие опухоли в 8 мес
J. Volpacchio и соавт., 2004 [54]	30	Правостороннее супраренальное кистозное образование диаметром 1,8 см	Адренэктомия на 3-и сутки

**Таблица 18.8.** Дифференциальная пренатальная диагностика основных новообразований почечной локализации

Нозологическая форма	В-режим	ЦДК
Мезобластическая нефрома	Внутрипочечное образование преимущественно солидного однородного строения с гипозоногенным периферическим ободком, нормальная ткань пораженной почки не идентифицируется, многоводие, при динамическом наблюдении медленный рост	Выраженный внутриопухольный кровоток
Опухоль Вильмса	Преимущественно правостороннее почечное образование экзогенной структуры с капсулой, многоводие, при динамическом наблюдении быстрый рост	Выраженный внутриопухольный кровоток
Рабдоидная опухоль почки	Внутрипочечное однородное экзогенное образование с четкими контурами без капсулы, многоводие, при динамическом наблюдении быстрый рост	Выраженный внутриопухольный кровоток
Нейробластома	Супраренальное преимущественно кистозно-солидное правостороннее образование с асинхронным перемещением по отношению к почке во время дыхательных движений плода, при динамическом наблюдении умеренный рост	Нет признаков высокой внутриопухольной перфузии
Ретроперитонеальная тератома	Преимущественно солидно-кистозное образование с неровными контурами, возможны внутриопухольные кальцификаты, многоводие и водянка плода	Умеренно выраженный внутриопухольный кровоток в солидном компоненте
Поддиафрагмальная экстралобарная легочная секвестрация	Супраренальное экзогенное, преимущественно левостороннее, образование с четкими наружными контурами, возможна водянка плода, при динамическом наблюдении медленный рост	Аберрантный аортальный питающий сосуд

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

- Ehman R.L., Nicholson S.F., Machin G.A. Prenatal sonographic detection of congenital mesoblastic nephroma in a monozygotic twin pregnancy // J. Ultrasound Med. 1983. V. 2. P. 555–557.
- Giulian B.B. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal renal tumors // Radiology. 1984. V. 152. P. 69–70.
- Romano W.L. Neonatal renal tumor with polyhydramnios // J. Ultrasound Med. 1984. V. 3. P. 475–476.
- Geirsson R.T., Ricketts N.E.M., Taylor D.J., Coghill S. Prenatal appearance of a mesoblastic nephroma associated with polyhydramnios // J. Clin. Ultrasound. 1985. V. 13. P. 488–490.
- Howey D.D., Farrell E.E., Sholl J. et al. Congenital mesoblastic nephroma: Prenatal ultrasonic findings and surgical excision in a very-low-birth-weight infant // J. Clin. Ultrasound. 1985. V. 13. P. 506–508.



6. Walter J.P., McGahan J.P. Mesoblastic nephroma: Prenatal sonographic detection // J. Clin. Ultrasound. 1985. V. 13. P. 686–689.
7. Apuzzio J.J., Unwin W., Adhate A., Nichols R. Prenatal diagnosis of fetal renal mesoblastic nephroma // Am. J. Obstet. Gynecol. 1986. V. 154. P. 636–637.
8. Yambao T.J., Schwartz D., Henderson T. et al. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma. A case report // J. Reprod. Med. 1986. V. 31. P. 257–259.
9. Chaouachi B., Ben-Salah S., Cherif M. et al. Le nephrome mesoblastique congenital. A propos d'une observation diagnostique en prenatal // Ann. Urol. 1987. V. 21. P. 159–162.
10. Burtner C.D., Willard D.A. Prenatal diagnosis of congenital mesoblastic nephroma in association with polyhydramnios // W. V. Med. J. 1988. V. 84. P. 393–394.
11. Boulot P., Pages A., Deschamps F. et al. Nephrome mesoblastique congenital (tumeur de Bolande). Diagnostic prenatal // J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. 1989. V. 18. P. 1037–1040.
12. Kuo C.Y., Tsau Y.K., Yau K.I. et al. Congenital mesoblastic nephroma: report of a case // Taiwan I Hsueh Hui Tsa Chih. 1989. V. 88. P. 836–838.
13. Ohmichi M., Tasaka K., Sugita N. et al. Hydramnios associated with congenital mesoblastic nephroma: Case report // Obstet. Gynecol. 1989. V. 74. P. 469–471.
14. Rempen A., Kirchner T., Frauendienst-Egger G., Hucht B. Congenital mesoblastic nephroma // TheFetus.net, 1992.
15. Sailer R., Voigt H.J., Scharf J. et al. Disseminated intravascular coagulation caused by prenatal hemorrhage into a congenital mesoblastic nephroma. Case report // Klin. Padiatr. 1993. V. 205. P. 176–179.
16. Fung T.Y., Fung Y.M., Ng P.C. et al. Polyhydramnios and hypercalcemia associated with congenital mesoblastic nephroma: case report and a new appraisal // Obstet. Gynecol. 1995. V. 85. № 5. Pt. 2. P. 815–817.
17. Haddad B., Haziza J., Touboul C. et al. The congenital mesoblastic nephroma: a case report of prenatal diagnosis // Fetal Diagn. Ther. 1996. V. 11. № 1. P. 61–66.
18. Медведев М.В. Опухоли плода // Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 159–184.
19. Shibahara H., Mitsuo M., Fujimoto K. et al. Prenatal sonographic diagnosis of a fetal renal mesoblastic nephroma occurring after transfer of a cryopreserved embryo // Hum. Reprod. 1999. V. 14. № 5. P. 1324–1327.
20. Schild R.L., Plath H., Hofstaetter C., Hansmann M. Diagnosis of a fetal mesoblastic nephroma by 3D-ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 15. № 6. P. 533–536.
21. Won H.S., Jung E., Lee P.R. et al. Prenatal detection of mesoblastic nephroma by sonography and magnetic resonance imaging // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2002. V. 19. № 2. P. 197–199.
22. Слепцов А.Р., Охалкин М.Б., Брянцев М.Д. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденной мезобластической нефромы // Пренат. Диагн. 2005. Т. 4. № 1. С. 75–77.
23. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
24. Медведев М.В., Куница И.М., Скворцова М.Н. Пренатальная ультразвуковая диагностика опухоли Вильямса // Ультразвук. Диагн. 1996. № 2. С. 43–45.
25. Fuchs I.B., Henrich W., Kalache K.D. et al. Prenatal sonographic features of a rhabdoid tumor of the kidney // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 23. P. 407–410.
26. Chung C.J., Cammoun D., Munden M. Rhabdoid tumor of the kidney presenting as an abdominal mass in a newborn // Pediatr. Radiol. 1990. V. 20. P. 562–563.
27. Grannum P.A. The fetal genitourinary tract // Diagnostic ultrasound of fetal anomalies / Eds. Nyberg D.A., Mahoney B.S., Pretorius D. St. Louis: Year Book Medical, 1990. P. 480.
28. Brodeur G.M. Neuroblastoma and other peripheral neuroectodermal tumors // Clinical Pediatric Oncology / Ed. Fernbach D.J., Vietti T.J. St. Louis: Mosby Year Book, 1991. P. 437–464.
29. Janetschek G., Weitzel D., Stein W. et al. Prenatal diagnosis of neuroblastoma by sonography // Urology. 1984. V. 24. P. 397–402.
30. Newton E.R., Louis F., Dalton M.E., Feingold M. Fetal neuroblastoma and catecholamine-induced maternal hypertension // Obstet. Gynecol. 1985. V. 65. Suppl. P. 495–525.
31. Atkinson G.O.Jr., Zaatari G.S., Lorenzo R.L. et al. Cystic neuroblastoma in infants: radiographic and pathologic features // Amer. J. Roentgenol. 1986. V. 146. P. 113–117.
32. DeFilippi G., Canestri G., Bosio V. et al. Thoracic neuroblastoma: antenatal demonstration in a case with unusual postnatal radiographic findings // Br. J. Radiol. 1986. V. 59. P. 704.
33. Fowlie F., Giacomantonio M., McKenzie E. et al. Antenatal sonographic diagnosis of adrenal neuroblastoma // J. Can. Assoc. Radiol. 1986. V. 37. P. 50.
34. Giuliani B.B., Chang C.C.N., Yoss B.S. Prenatal ultrasonographic diagnosis of fetal adrenal neuroblastoma // J. Clin. Ultrasound. 1986. V. 14. P. 225–227.
35. Sakata Y., Kakuya F., Kaeriyama M. et al. Cystic congenital neuroblastoma of the adrenal gland detected by prenatal ultrasound examination. A case report // J. Pediatr. Pract. 1986. V. 3. P. 459–462.
36. Ferraro E.M., Fakhry J., Aruny J.E., Bracero L.A. Prenatal adrenal neuroblastoma: case report with review of the literature // J. Ultrasound Med. 1988. V. 7. P. 275–278.
37. Pley E.A.P., Wouters E.J.M., de Jong P.A. et al. The sonographic imaging of fetal neuroblastoma: a case report // Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. 1989. V. 31. P. 95–99.
38. Forman H.P., Leonidas J.C., Berdon W.E. et al. Congenital neuroblastoma: evaluation with multimodality imaging // Radiology. 1990. V. 175. P. 365–368.
39. Estroff J.A., Shamberger R.C., Diller L., Benacerraf B.R. Neuroblastoma // TheFetus.net, 1991.
40. Hosoda Y., Miyano T., Kimura K. et al. Characteristics and management of patients with fetal neuroblastoma // J. Pediatr. Surg. 1992. V. 27. P. 623–625.
41. Ho P.T.C., Esstroff J.A., Kozakewich H. et al. Prenatal detection of neuroblastoma: a ten-year experience from the Dana-Farber cancer institute and children's hospital // Pediatrics. 1993. V. 92. P. 358–364.
42. Jennings R.W., LaQuaglia M.P., Leong K. et al. Fetal neuroblastoma: prenatal diagnosis and natural history // J. Pediatr. Surg. 1993. V. 28. P. 1168–1174.
43. Crombleholme T.M., Murray T.A., Harris B.H. Diagnosis and management of fetal neuroblastoma // Curr. Opin. Obstet. Gynecol. 1994. V. 6. № 2. P. 199–202.
44. Dreyfus M., Neuhart D., Baldauf J.J. et al. Prenatal diagnosis of cystic neuroblastoma // Fetal Diagn. Ther. 1994. V. 9. P. 269–272.
45. Goldstein I., Gomez K., Copel J.A. The real-time and color Doppler appearance of adrenal neuroblastoma in a third-trimester fetus // Obstet. Gynecol. 1994. V. 83. № 5. Pt. 2. P. 854–856.
46. Heling K.S., Bollmann R., Chaoui R. et al. An isolated fetal kidney cyst as a sign of congenital neuroblastoma. A case report and overview of the literature // Geburt. Frauen. 1995. V. 55. № 6. P. 347–350.
47. Chen C.P., Chen S.H., Chuang C.Y. et al. Clinical and perinatal sonographic features of congenital adrenal cystic neuroblastoma: a case report with review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1997. V. 10. P. 68–73.
48. Yamagiwa I., Obata K., Saito H. Prenatally detected cystic neuroblastoma // Pediatr. Surg. Int. 1998. V. 13. P. 215–217.
49. Hamada Y., Ikebukuro K., Sato M. et al. Prenatally diagnosed cystic neuroblastoma // Pediatr. Surg. Int. 1999. V. 15. № 1. P. 71–74.
50. Kesrouani A., Duchatel F., Seilanian M., Muray J.M. Prenatal diagnosis of adrenal neuroblastoma by ultrasound: a report of two cases and review of the literature // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 13. № 6. P. 446–449.
51. Capelanes A.R., Valero G., Jeanty Ph. Neuroblastoma // TheFetus.net, 2001.
52. Grandy A., Monteggia V., Gandara C. et al. Prenatal sonographic diagnosis of adrenal neuroblastoma // J. Clin. Ultrasound. 2001. V. 29. № 4. P. 250–253.
53. Aslan H., Ozseker B., Gul A. Prenatal sonographic and magnetic resonance imaging diagnosis of cystic neuroblastoma // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. № 6. P. 693–694.
54. Volpacchio J.L., Giuliani P., Anglada A. et al. Case of the week # 132 // TheFetus.net, 2004.

## Пиелозктазия и гидронефроз

С клинической точки зрения в пренатальном периоде целесообразно выделять пиелозктазию (ПЭК) и гидронефроз. Однако до настоящего времени отсутствуют единые эхографические критерии ПЭК у плода.

По данным Р. Chudleigh и соавт. [1], которые провели анализ литературы, посвященной ПЭК за последние 10 лет, все исследователи использовали в качестве критерия ПЭК переднезадний размер почечной лоханки, однако граница нормы варьировала от 4 до 10 мм, а сроки обследования от 15 до 40 нед. Согласно этому обзору литературы, при проведении ультразвукового исследования в 16–26 нед и величине почечных лоханок от 5 до 10 мм частота ПЭК составляет 0,73% (0,13–2,13%).

Нами в качестве диагностического критерия ПЭК используются численные значения переднезаднего размера почечных лоханок при поперечном сканировании во II триместре беременности – свыше 5 мм, а в III триместре – свыше 7 мм (рис. 18.29). При расширении переднезаднего размера лоханки свыше 10 мм устанавливается диагноз гидронефроза (рис. 18.30, 18.31). Частота гидронефроза составляет в среднем – 2,5–2,8:1000 плодов [2, 3].

В 74,6% случаев ПЭК встречается у плодов мужского пола [4]. Выявлено также, что у женщин с ПЭК плода в анамнезе риск появления этой патологии при следующей беременности возрастает в 6,1 раза [5]. Таким образом, можно говорить о «предрасположенности» к ПЭК, которая может возникать под действием генетических факторов и/или влиянием окружающей среды. Анализ частоты выявления ПЭК позволяет говорить о наследовании малых аномалий мочевых путей по аутосомно-доминантному признаку [6].

Для исключения дилатации почечной лоханки плода необходимо получать как поперечное, так и продольное сечение почек с оценкой их локализации, симметричности, формы, размеров, эхогенности паренхимы и состояния чашечно-лоханочного комплекса. О выраженности дилатации судят по степени увеличения переднезаднего размера лоханки, проводимом в поперечном сечении. Важно также исключить наличие мегауретера и оценить состояние мочевого пузыря и количество околоплодных вод.

Несмотря на существование большого количества классификаций, призванных определить сте-

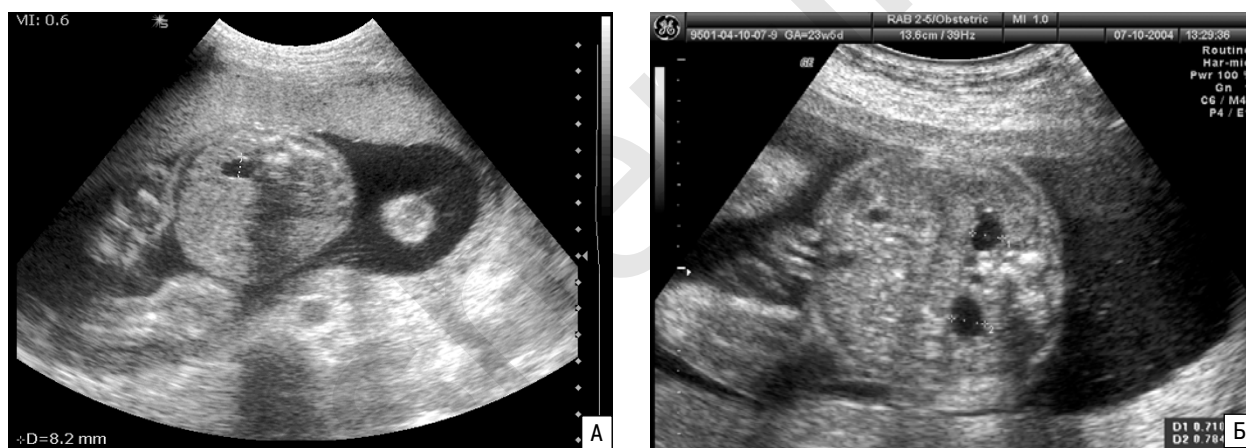


Рис. 18.29. Односторонняя (А) и двусторонняя (Б) ПЭК у плода во II триместре беременности.



Рис. 18.30. Поперечное сечение туловища плода при правостороннем гидронефрозе (1). 2 – нормальная левая почка.



Рис. 18.31. Продольное сечение туловища плода при выраженном гидронефрозе правой почки (стрелка).

пень тяжести поражения, применение их в практической медицине ограничено из-за отсутствия четких прогностических критериев и соответствующей пренатальной тактики.

По данным R. Wilson и соавт. [4], хотя ПЭК в 3 раза чаще встречаются у плодов мужского пола, однако большинство из них носит «транзитный» характер, в то время как у плодов женского пола вероятность сохранения патологических изменений в постнатальном периоде значительно выше. Выявлено также, что ПЭК сохраняются чаще при наличии одностороннего, чем двустороннего поражения – 47% против 26%, при этом возрастает и вероятность применения хирургического лечения в постнатальном периоде.

Некоторые авторы рекомендуют проведение тщательного обследования новорожденных в случаях антенатальной регистрации переднезаднего размера лоханки  $\geq 5$  мм в любом гестационном сроке [7, 8], другие исследователи считают, что при выявлении ПЭК  $< 10$  мм в любом сроке беременности, нет необходимости в проведении комплексного обследования ребенка в постнатальном периоде [9, 10].

B. Langer и соавт. [11] делают вывод, что регистрация ПЭК  $\geq 5$  мм до 28 нед сама по себе не имеет никакого прогностического значения без проведения динамического ультразвукового исследования, а любое расширение  $< 10$  мм, выявленное во II триместре беременности, нельзя считать патологическим без динамического контроля в III триместре.

Многие авторы относят ПЭК к «мягким» ультразвуковым признакам хромосомных аномалий (ХА). Впервые связь между ПЭК и ХА была отмечена B. Venesergraf и соавт. [12], которые обнаружили, что у плодов с синдромом Дауна ПЭК встречалась с частотой 25% в отличие от плодов с нормальным кариотипом, у которых это признак был отмечен только в 2,8% наблюдений. В этой же работе было отмечено, что при отсутствии изменений в почках частота синдрома Дауна составляет 2,8%, тогда как при наличии ПЭК – 3,3%.

Дальнейшие исследования продемонстрировали существенные различия конечных результатов и выводов. Некоторые авторы подтвердили связь ПЭК и трисомии 21, другие не обнаружили достоверной зависимости.

Анализ работ, посвященный изучению частоты ХА при наличии у плода ПЭК, продемонстрировал такую же разницу результатов исследований. В серии работ ХА были диагностированы в 3–4,6% случаев при наличии ПЭК у плода, в других – этот показатель достигал 20–26,9%. Суммируя результаты ряда исследований, R. Snijders и K. Nicolaides [13] пришли к выводу, что общая частота встречаемости ХА у плодов с ПЭК составила 8%. При изолированном поражении этот показатель не превышал 2%, при наличии сочетанных ультразвуковых изменений был во много раз выше – 33%.

Некоторые авторы считают, что изолированная ПЭК не является эхографическим маркером ХА и не может служить показанием к пренатальному кариотипированию, так как риск обнаружения синдрома Дауна в этом случае составляет лишь 1:340. По их

мнению, показания к кариотипированию должны определяться в каждом конкретном случае с учетом имеющегося сочетания с эхографическими отклонениями и другими факторами риска. Например, по данным B. Langer и соавт. [11], в группе риска при ПЭК частота ХА составила 7,3%, а в группе с абсолютно изолированной ПЭК – 0,62%.

Многими исследованиями было доказано, что риск рождения ребенка с синдромом Дауна возрастает с увеличением возраста матери. P. Chudleigh и соавт. [1] показали, что при безвыборочном исследовании у беременных моложе 36 лет частота ХА при ПЭК составляла 0,33%, у беременных старше 36 лет – 2,2%.

Частота ХА при ПЭК возрастает при наличии других эхографических изменений. В работе R. Snijders и K. Nicolaides [13] была доказана зависимость частоты ХА от количества эхографических маркеров. В этом исследовании при наличии изолированной ПЭК вероятность выявления синдрома Дауна повышалась в 1,5 раза, при выявлении одной сочетанной аномалии – в 15 раз, двух – в 46 раз, трех и более – в 56 раз. Авторы считают, что пренатальное кариотипирование обосновано только в случаях сочетания ПЭК с другими эхографическими признаками патологии.

Помимо синдрома Дауна ПЭК может встречаться у плодов с другими ХА. По данным литературы, у плодов с пренатально установленным диагнозом ХА помимо трисомии 21 диагностируются синдромы Патау (37%), Эдвардса (18%), Тернера (8%), триплоидия (4%) [13].

Е.В. Юдиной [14] был проведен анализ 97 случаев ПЭК у плодов с известным кариотипом, установленной в среднем в 21,3 нед (16–36 нед). В 64 (62,7%) случаях ПЭК была изолированной, в 33 (32,3%) – сочеталась с различными изменениями в других органах и системах плода. Общая частота ХА составила 6,2% (6/97). Все ХА были выявлены при наличии сочетанных изменений, т.е. в этой группе частота ХА составила 18,2% (6/33). При этом частота ХА при ПЭК плода у пациенток до 35 лет составила 2,7%, а в группе старше 35 лет – 17,4%.

Таким образом, учитывая наличие определенной связи между ПЭК и ХА, вопрос о пренатальном кариотипировании следует решать в каждом случае индивидуально с учетом других факторов риска и эхографических изменений в других органах и системах.

Умеренно выраженная изолированная ПЭК имеет благоприятный прогноз. По данным педиатров, частота умеренно выраженной пиелозктазии у детей от 2 мес до 13 лет составляет 4,8%. Чем раньше возникает ПЭК у плода, сохраняющаяся в течение всей беременности, тем хуже прогноз [15]. Доказано также, что чем больше выражено расширение чашечно-лоханочной системы пренатально, тем больше страдает функция почки в постнатальном периоде. В любом случае, пренатальное выявление расширения почечной лоханки требует обязательного динамического наблюдения, так как прогрессирование патологических изменений в III триместре беременности может привести к «отмиранию» почки и отсутствию ее функции в неонатальном периоде [16]. Пренатальное исчезновение расширения почечной лоханки также не всегда является благоприят-

ным признаком, так как уменьшение или исчезновение выраженного гидронефроза (35–50 мм) в начале III триместра может свидетельствовать о пренатальном сморщивании почки [17].

По нашим данным, при обнаружении расширения переднезаднего размера почечной лоханки плода > 10 мм во II триместре и > 12 мм в III триместре беременности необходимо рекомендовать обследование ребенка в неонатальном периоде, так как в этой группе отмечается достоверно высокая частота сохранения патологических изменений и необходимости хирургического лечения [3].

Для прогноза также очень важна динамика изменений в течение всей беременности. По мнению ряда авторов, при пренатальном прогрессировании ПЭК процент случаев, требующих хирургической коррекции, составляет от 35,3 до 55% [18].

А. Adra и соавт. [19] приводят данные обследования группы пациентов с пренатально выявленной ПЭК. В 31% случаев отмечалось пренатальное исчезновение ПЭК, подтвержденная после рождения, в 25% – нормальная ультразвуковая картина после рождения, в 44% – патология почек. Наиболее часто выявляемой после рождения патологией стали обструкция лоханочно-мочеточникового соустья (37%) и пузырно-мочеточниковый рефлюкс (33%).

Н. Kitagawa и соавт. [20] опубликовали данные обследования 103 детей, у которых пренатально был выставлен диагноз гидронефроза. В 17% определялась нормальная ультразвуковая картина уже на 4-е сутки жизни, что свидетельствует о возможности спонтанного антенатального разрешения патологического процесса. В 56% случаев был выявлен гидронефроз без органической обструкции, из них в 80% наблюдений ситуация нормализовалась в течение 3 лет.

Многие авторы сообщают о высокой эффективности пренатального хирургического лечения обструкции МВС [21, 22], однако этот метод оправдан далеко не во всех случаях внутриутробно диагностированного гидронефроза [23, 24]. Для определения тактики ведения и решения вопроса о необходимости внутриутробной терапии необходимо оценить функциональное состояние почек плода. Для этого исследуют осмолярность и содержание ионов Na и Cl в фетальной моче, полученной при пункции выше места обструкции. Обязательным является проведение пренатального кариотипирования для исключе-

ния ХА. Для принятия решения о необходимости внутриутробной инвазивной терапии у плодов с обструкцией МВС важно учитывать следующие аспекты: срок беременности; срок, в котором впервые выявлена обструкция; скорость прогрессирования патологического процесса; количество околоплодных вод; одно- или двусторонний характер поражения; биохимический анализ мочи и др. [25, 26]. Однако существуют данные о большом количестве осложнений (45%) [27] и неэффективности внутриутробного лечения [28], что не позволяет в настоящее время сделать однозначный вывод о необходимости его проведения при пренатальной диагностике гидронефроза.

При составлении пренатального прогноза важно также учитывать наличие мегауретера, который при ультразвуковом исследовании визуализируется в виде извитой тубулярной анэхогенной структуры или в виде кистозных образований в нижних отделах брюшной полости плода (рис. 18.32, 18.33). Мегауретер может быть односторонним и двусторонним. Встречается также изолированный мегауретер, при котором отсутствуют структурные изменения других отделов МВС. Одной из основных причин изолированного мегауретера является пузырно-мочеточниковый рефлюкс. Изменения при изолированном мегауретере часто носят преходящий характер. При обструкции на уровне пузырно-мочеточникового соустья мегауретер сочетается с дилатацией почечной лоханки.

Мегауретер является важным прогностическим критерием в определении состояния и функции почек. Частота благоприятного исхода при выявлении мегауретера в 8,2 раза ниже, чем при его отсутствии, а необходимость хирургической коррекции в 5,5 раз выше. При наличии мегауретера можно прогнозировать сохранение патологических изменений после рождения с чувствительностью – 68%, специфичностью – 89,1%, а в предсказании хирургического лечения эти показатели в наших исследованиях составили соответственно 84,6 и 82,1% [29].

Пренатальное консультирование при выявлении дилатации почечной лоханки плода включает тщательную оценку всей анатомии для исключения сочетанных аномалий, а также обязательное динамическое наблюдение за степенью выраженности изменений МВС. При одностороннем процессе необходим динамический контроль за состоянием контралатеральной почки. Досрочное родоразрешение оправдано только при выраженном маловодии, которое может привести к гипоплазии легких. При длительном маловодии отмечаются также деформации лицевых структур и конечностей. При пренатальном выявлении дилатации почечной лоханки необходимо рекомендовать обследование ребенка в неонатальном периоде с консультацией детского уролога. При специализированном уроло-



**Рис. 18.32.** Беременность 33 нед. Мегауретер (стрелка).



**Рис. 18.33.** Беременность 28 нед. Мегауретер.

гическом исследовании наиболее частыми находками являются обструкция лоханочно-мочеточникового соустья, пузырно-мочеточниковый рефлюкс, мегауретер, уретероцеле, синдром задних уретральных клапанов и атрезия уретры. В большинстве случаев сохранение патологических изменений после рождения ребенка приводит к развитию пиелонефрита. Несмотря на то, что существует четкая связь между расширением чашечно-лоханочной системы и пузырно-мочеточниковым рефлюксом, сочетание этих двух патологий не обязательно. Пузырно-мо-

четочниковый рефлюкс часто субклинический и протекает асимптоматично, и хотя у 80% новорожденных с пренатально диагностированными уropатиями при рождении отсутствуют клинические проявления заболевания, установление наличия пузырно-мочеточникового рефлюкса может помочь в выделении группы риска среди новорожденных, установлении патологии на ранних стадиях развития и прогнозировании функции почек. При выраженных изменениях показано оперативное лечение с последующим динамическим наблюдением.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Chudleigh P., Chitty L., Pembrey M., Campbell S. The association of aneuploidy and fetal pyelectasis in unselected population: the results of a multicenter study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. P. 197–202.
- Веропотвелян Н.П., Вишнеvский И.Е. Пиелoэктазия в пренатальном периоде: норма или патология? Причины внутриутробного урoстаза и гидронефротической трансформации почек плода // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1994. № 4. С. 84–110.
- Стручкова Н.Ю., Медведев М.В. Расширение чашечно-лоханочной системы у плода: перинатальные исходы // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 2. С. 107–112.
- Wilson R.D., Lynch S., Lessoway V.A. Fetal pyelectasis: comparison of postnatal renal pathology with unilateral and bilateral pyelectasis // *Prenat. Diagn.* 1997. V. 17. №. 5. P. 451–455.
- Degani S., Leibovitz Z., Shapiro I. et al. Fetal pyelectasis in consecutive pregnancies: a possible genetic predisposition // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V. 10. № 1. P. 19–21.
- Мавричева И.С., Дворяковский И.В., Сергеева Т.В. Роль ультразвукового исследования в выявлении семейного синдрома малых аномалий мочеvыводящей системы // *Ультразвук. Диагн.* 2000. № 2. С. 85–87.
- Leodolter S., Quittan G. Screening for fetal malformations in pregnant diabetics by transvaginal ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. Suppl. 1. P. 37.
- Ouzounian J.G., Castro M.A., Fresquez M. et al. Prognostic significance of antenatally detected fetal pyelectasis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 7. №. 6. P. 424–428.
- Grignon A., Filion R., Filiatrault D. et al. Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications // *Radiology.* 1986. V. 160. P. 645–647.
- Lam B.C.C., Wong S.-N., Yeung C.-Y. et al. Outcome and management of babies with prenatal ultrasonographic renal abnormalities // *Am. J. Perinatol.* 1993. V. 10. P. 263–268.
- Langer B., Simeoni U., Schlaeder G. Prognostic criteria for fetal pyelectasis // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. № 1. P. 82–83.
- Benacerraf B., Mandell J., Estroff J. et al. Fetal pyelectasis: a possible association with Down syndrome // *Obstet. Gynecol.* 1990. V. 76. P. 58–60.
- Snijders R.J.M., Nicolaidis K.H. *Ultrasound markers for fetal chromosomal defects.* N.Y., L.: The Pantheon Publishing Group. 1996.
- Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во втором триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.
- Мавричева И.С., Зоркин С.Н., Сергеева Т.В. и др. Генетические основы пиелoэктазии как малой аномалии мочеvыводящей системы // *Детская хирургия.* 2003. № 5. С. 31.
- Barker A.P., Cave M.M., Thomas D.F. et al. Fetal pelvi-ureteric junction obstruction: predictors of outcome // *Br. J. Urol.* 1995. V. 76. №. 5. P. 649–652.
- Медведев М.В., Юдина Е.В., Матюшин А.А. и др. Преходящий выраженный гидронефроз плода: благоприятный ли это прогностический признак? // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 2. С. 87–90.
- Lepercq J., Beaudoin S., Bary F. Outcome of 116 moderate renal pelvis dilatations at prenatal ultrasonography // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. №. 2. P. 79–81.
- Adra A.M., Mejides A.A., Dennaoui M.S., Beydoun S.N. Fetal pyelectasis: is it always «physiologic»? // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 173. P. 1263.
- Kitagawa H., Pringle K.C., Stone P. et al. Postnatal follow-up of hydronephrosis detected by prenatal ultrasound: the natural history // *Fetal Diagn. Ther.* 1998. V. 13. №. 1. P. 19–25.
- King L.R. The management of multicystic kidney and ureteropelvic junction obstruction // *Urologic surgery in neonates and young infants* / Ed. King L.R. Philadelphia: Saunders, 1988. P. 140–154.
- Makino Y., Kawarabayashi T., Izumi H. et al. Clinical outcomes of 15 fetuses with hydronephrosis diagnosed by ultrasonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 6. Suppl. 2. P. 156.
- Chevalier R.L., El Dahr S. The case for early relief of obstruction in neonates and young infants // *Urologic surgery in neonates and young infants* / Ed. King L.R. Philadelphia: Saunders, 1988. P. 95–118.
- Paduano L., Giglio L., Bembi B. et al. Clinical outcome of fetal uropathy. Predictive value of prenatal echography positive for obstructive uropathy // *J. Urol.* 1991. V. 146. P. 1094–1096.
- Defoort P., Vandewalle J. Prognostic criteria in fetal urinary tract malformations // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. Suppl. 1. P. 63.
- Wilhelm C., Lattermann U. Fetal urinary tract obstruction – indication for invasive therapy? malformations // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. Suppl. 1. P. 113.
- Coplen D. Prenatal intervention for hydronephrosis // *J. Urol.* 1997. V. 157. №. 6. P. 2270–2277.
- Chiba Y., Kobayashi H., Kanzaki T. Clinical aspects of fetal obstructive uropathy with in utero estimation of renal function and intrauterine shunt placement // *J. Matern. Fetal Invest.* 1993. V. 3. №. 4. P. 225–231.
- Стручкова Н.Ю., Медведев М.В. Расширение чашечно-лоханочной системы у плода: перинатальные исходы // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1999. Т. 7. № 2. С. 107–112.

## МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ

### Мегацистис

Увеличение размеров мочевого пузыря плода наиболее часто выявляется при аномалиях уретры (атрезия, агенезия, стриктуры, стеноз), синдроме задних уретральных клапанов, синдроме prune belly и мегацистис-микроколон-интестинальном гипоперистальтическом синдроме.

**Синдром задних уретральных клапанов (СЗУК)** характеризуется нарушением проходимости уретры, что приводит к ретроградным изменениям мочеvыводящей системы. На долю СЗУК приходится 38% всех обструктивных уropатий на низком уровне и наблюдается у плодов

мужского пола [1]. В крайне редких случаях у плодов женского пола аналогичная эхографическая картина может вызываться агенезией/атрезией уретры.

При СЗУК в ходе ультразвукового исследования плода отмечается стойкая дилатация мочевого пузыря, не проходящая при динамическом наблюдении. Стенки мочевого пузыря утолщены и составляют более 2 мм. В большинстве случаев дилатация мочевого пузыря сочетается с расширением проксимального отдела уретры (рис. 18.34), а при прогрессировании процесса присоединяется и расширение вышерасположенных отделов мочевыделительной системы (мегауретер, гидронефроз), причем процесс носит двусторонний характер. Иногда могут наблюдаться мочево́й асцит, урино́мы, кальцификация дистрофированных стенок мочевого пузыря [2]. Маловодие встречается у 50–60% плодов с СЗУК [3], что значительно ухудшает прогноз, так как приводит к гипоплазии легких.

В последние годы при диагностике обструкции мочевыводящих путей на низком уровне все чаще зарубежными специалистами используется везико-амниотическое шунтирование [4, 5]. Эта процедура, по данным G. Bernaschek и соавт. [6], позволяет добиться выживаемости 70% плодов. Однако авторы отмечают, что в большинстве случаев причина развития обструкции, определяющая прогноз, не может быть установлена пренатально. Прогностическими ультразвуковыми критериями являются количество околоплодных вод, срок выявления выраженного маловодия (длительное маловодие до 28 нед приводит к гипоплазии легких), длительность и тяжесть поражения функции почек. Так как наличие обструктивной уropатии повышает риск выявления хромосомной патологии, то перед установкой шунта необходимо проведение пренатального кариотипирования. Для определения функции почек проводят пункцию увеличенно-

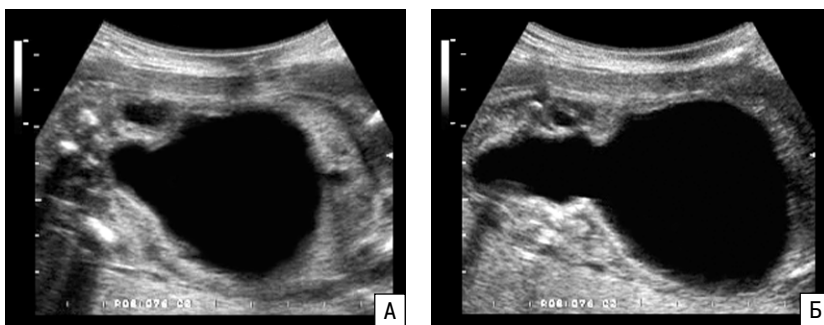


Рис. 18.34. СЗУК в разных плоскостях сканирования (А, Б). Видны дилатация мочевого пузыря и расширение проксимального отдела уретры.

го мочевого пузыря или лоханки с последующим биохимическим анализом полученной мочи. Признаками сохраненной функции почки являются концентрация  $\text{Na}$  не более 100 ммоль/л,  $\text{Cl}$  – не более 90 ммоль/л, осмолярность – не более 210 ммоль [7, 8].

Установка пузырно-амниотического шунта должна производиться не позднее 20–22 нед [9]. Однако, несмотря на своевременное и правильно проведенное внутриутробное лечение, все равно остается вероятность неблагоприятного исхода вследствие развития гипоплазии легких.

Для восстановления проходимости уретры в постнатальном периоде новорожденному устанавливается катетер или проводится везикостомия [10]. После коррекции водного и электролитного баланса и стабилизации функции почек проводят удаление или электрокоагуляцию задних уретральных клапанов, но даже в случаях успешной хирургической коррекции часть детей погибает вследствие легочной недостаточности. У многих детей и после операции отмечается снижение функции почек, которое может прогрессировать и приводить к потере почки [11].

**Синдром prune belly** характеризуется тремя признаками: гипотензией или полным отсутствием мышц передней брюшной стенки, наличием большого атоничного мочевого пузыря (часто сочетается с мегауретером и гидронефрозом) и двусторонним крипторхизмом. Синдром prune belly относится к ред-



Рис. 18.35. Синдром prune belly. Виден увеличенный в размерах мочевой пузырь плода.



Рис. 18.36. Синдром prune belly. Виден увеличенный в размерах мочевой пузырь и измененные почки плода.

ким заболеваниям, его частота составляет 1 случай на 35 000 – 50 000 новорожденных [1].

Клинически условно выделяют три степени тяжести синдрома. Легкая – наличие трех характерных основных признаков; при средней, дополнительно к триаде, наблюдается расширение мочеточников; при наиболее тяжелой форме синдрома – гидроуретер, гидронефроз, дисплазия почек, а также возможно развитие гипоплазии легких, скелетных деформаций и характерных особенностей лица из-за выраженного маловодия.

Большинство случаев синдрома является спорадическим. Имеющиеся семейные наблюдения не позволяют однозначно судить о типе наследования синдрома [12]. В литературе сообщалось о сочетании синдрома prune belly с хромосомными аномалиями (трисомия 13, 18 и 45,X) [13–15].

Ультразвуковая диагностика синдрома prune belly возможна с 14–15 нед беременности [13, 16, 17]. В начале II триместра беременности основным эхографическим признаком является мегацистис, при этом увеличенный мочевой пузырь может занимать большую часть брюшной полости плода. Во II–III триместре беременности эхографическая картина характеризуется наличием резко расширенного, неопорожняющегося мочевого пузыря с гипертрофией его стенок и истончением передней брюшной стенки (рис. 18.35). При выраженном процессе отмечается присоединение двустороннего мегауретера, гидронефроза и маловодия (рис. 18.36). В результате прогрессирования патологических изменений может развиваться мочевой асцит.

Пренатальное обследование должно включать кариотипирование и тщательное ультразвуковое исследование, включающее подробную оценку анатомии лица и внутренних органов плода. В случае гибели плода или новорожденного показано тщательное патологоанатомическое исследование.

При выявлении синдрома prune belly, сочетающегося с выраженным маловодием, следует предложить прерывание беременности, так как прогноз при таком сочетании крайне неблагоприятный. Уретральная обструкция приводит к развитию выраженного маловодия и как следствие к развитию гипоплазии легких. В 20% случаев наступает антенатальная гибель и 50% детей умирают в первые два года жизни. В случаях легкой степени тяжести синдрома прогноз также в большинстве случаев неблагоприятный, хотя сообщалось о случаях успешной хирургической коррекции. Успешность хирургической коррекции зависит от степени вовлеченности в патологический процесс органов и систем плода.

Внутриутробная декомпрессия мочевого пузыря может предотвратить развитие развернутой картины синдрома. Описаны случаи, когда даже однократной декомпрессии было достаточно для устранения функциональной обструкции [18]. В то же время другие исследователи сообщают о развитии клинической картины синдрома несмотря на проведение ранней декомпрессии [19].

**Мегацистис-микроколон-интестинальный гипоперистальтический синдром (ММИГС)** относится к редким врожденным заболеваниям и включает в себя неполный поворот кишечника, функциональную кишечную непроходимость, дистальный микроколон и дилатированный необструктивный мочевой пузырь [20]. ММИГС был впервые описан W. Berdon и соавт. в 1976 г. [21] у 5 новорожденных девочек. Описано более 70 случаев этого синдрома [22]. Согласно опубликованным данным отмечено превалирование рождения девочек с ММИГС над мальчиками – 4:1. Большинство описанных случаев являются спорадическими, хотя были опубликованы наблюдения с возможным аутосомно-рецессивным наследованием.

В самом названии синдрома присутствуют его основные проявления. Необструктивный мочевой пузырь расширен, моторика желудка и кишечника снижена, кишечник укорочен, расширен и слабо фиксирован, но в большинстве случаев анатомических сужений не обнаруживается. Дистальный микроколон (суженная сигмовидная и прямая кишка) относится к переходящим последствиям синдрома, что, возможно, связано с гипоперистальтикой [23].

Этиопатогенез синдрома остается до конца не установленным. К настоящему времени генный локус ММИГС не идентифицирован. По сведениям некоторых авторов, в случаях ММИГС отмечаются изменения нервной ткани и мышц в стенке кишки – увеличение количества нервных ганглиев и вакуолярная дегенерация гладкомышечных волокон [24, 25]. Другие исследователи [26, 27] обнаружили нормальное количество нервных ганглиев, а W. Vezina и соавт. [28] выявили даже их уменьшение. Учитывая противоречивость полученных данных и выраженный полиморфизм клинических проявлений синдрома в неонатальном периоде, изучение этиопатогенеза ММИГС продолжается.

Анализ 21 опубликованного клинического наблюдения позволил нам суммировать опыт пренатальной ультразвуковой диагностики ММИГС (табл. 18.9) [24–41]. Согласно опубликованным результатам, пренатальный диагноз ММИГС может быть заподозрен при обнаружении у плода дилатации мочевого пузыря на фоне нормального или увеличенного количества амниотической жидкости. При этом могут быть также выявлены гидронефроз и мегауретер.

**Таблица 18.9.** Пренатальные эхографические находки при ММИГС

Ультразвуковой признак	n=21	%
Дилатированный мочевой пузырь	21	100
Гидронефроз	11	52,4
Мегауретер	6	28,6
Расширение проксимального отдела уретры	1	4,8
Изменения кишечника	4	19,0
Другие аномалии	3	14,3
Количество околоплодных вод:		
нормальное	4	19,0
многоводие	11	52,4
маловодие	3	14,3
не указано	3	14,3

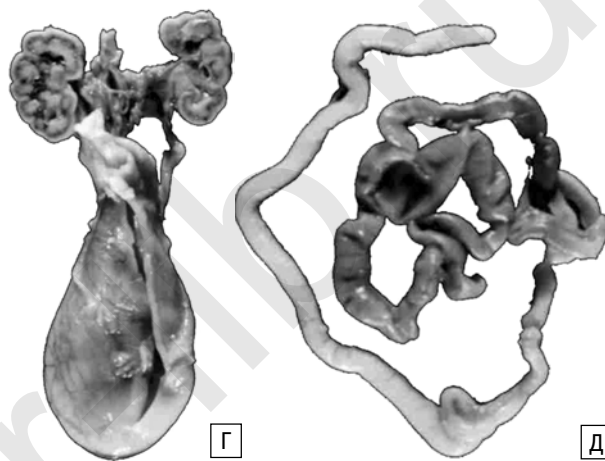


Изменения кишечника, являющиеся составной частью синдрома, пренатально были отмечены только в 19% случаев, что значительно затрудняет дородовую идентификацию ММИГС. При этом отмечен значительный разброс времени проявления изменений желудочно-кишечного тракта. E. Stamm и соавт. [29] при динамическом эхографическом наблюдении за плодом с дилатированным мочевым пузырем обнаружили расширение петель кишечника только в 37 нед беременности. D. Penman и R. Lilford [31] выявили расширение желудка у плода с ММИГС уже в 16 нед.

Многоводие при ММИГС было обнаружено в 52,4% случаев и носило обычно невыраженный характер. Динамические эхографические наблюдения показали, что многоводие при ММИГС обычно появляется в III триместре и было зарегистрировано во всех случаях после 34 нед беременности. По-видимому, появление многоводия только в III триместре является проявлением гипоперистальтики и время его обнаружения зависит от степени выраженности патологического процесса. Маловодие при ММИГС, как правило, диагностируется в некоторых случаях во II триместре беременности. При маловодии дилатация мочевого пузыря нередко сопровождается расширением верхних отделов мочевыводящих путей, что свидетельствует об обструктивной уропатии.

Суммируя приведенные данные, можно сделать вывод, что наиболее вероятно пренатально ММИГС может быть заподозрен при обнаружении дилатации мочевого пузыря, гидронефроза у плода женского пола при нормальном или слегка увеличенном количестве амниотической жидкости (рис. 18.37). Особое значение при этом имеет указание в анамнезе на рождение ранее детей с ММИГС. Учитывая неблагоприятный прогноз при ММИГС, следует воздерживаться от шунтирования и аспирации содержимого мочевого пузыря плода. Эти процедуры необходимо использовать в случаях мегацистиса, когда пренатальный диагноз установить не представляется возможным, особенно при сочетании мегацистиса с маловодием.

Принимая во внимание, что дилатация мочевого пузыря плода является ведущим эхографическим проявлением ММИГС, следует особое значение уделять дифференциальной диагностике обструктивного и необструктивного характера поражения. При ММИГС отмечается необструктивное изолированное



**Рис. 18.37.** ММИГС. Мегацистис при поперечном (А) и продольном (Б) сканировании. В – расширение лоханок почек. Г и Д – макропрепараты органов МВС и кишечника [40].

расширение мочевыводящих путей. В случаях обструктивного поражения, чаще всего при дистальной уретральной непроходимости (атрезия уретры у плодов женского пола и синдром задних уретральных клапанов – у мужского), обычно обнаруживаются маловодие, прогрессивное утолщение стенки мочевого пузыря и дилатация задней уретры. Однако следует помнить, что в некоторых случаях у нормально го плода могут обнаруживаться большие размеры мочевого пузыря, но в течение 30–40 минут происходит его опорожнение.

ММИГС в большинстве случаев заканчивается летальным исходом. Основной причиной смерти являются почечная и кишечная недостаточность, сепсис. С. Granata и P. Puri [22], обобщив данные 69 случаев живорожденных с ММИГС, показали, что только 10 (14,5%) детей дожили до 1 года. При этом 9 из 10 детей находились на парентеральном питании.

Во всех случаях перинатальной смерти при ММИГС показано проведение полного патологоанатомического исследования. При генетическом консультировании необходимо исключить возможность аутосомно-рецессивного наследования синдрома. При последующих беременностях следует рекомендовать динамическое ультразвуковое наблюдение, уделяя особое внимание основным пренатальным эхографическим проявлениям ММИГС.



СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Hoibbins J.C., Romero R., Grannum P. et al. Antenatal diagnosis of renal anomalies with ultrasound. I. Obstructive uropathy // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1984. V. 148. P. 868–877.
2. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. М.: Реальное Время, 2004. С. 133.
3. Sen S. The diagnostic of obstructive uropathies // *Abstracts of I Russian conference of ISUOG.* 1998. P. 48–50.
4. Evans M.I., Sacks A.J., Johnson M.P. et al. Sequential invasive assessment of fetal renal function and the intrauterine treatment of fetal obstructive uropathies // *Obstet. Gynecol.* 1991. V. 77. P. 545–550.
5. Finley B.E., Bennett T.L., Burlbaw J., Levitch L. Development of the Eagle-Barrett (prune belly) syndrome and thickened, poorly functional bladder wall after early second-trimester decompression of fetal megacystis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. № 4. P. 284–286.
6. Bernaschek G., Deutinger J., Hansmann M. et al. Feto-amniotic shunting – report of the experience of four European centers // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. № 9. P. 821–833.
7. Glick P.L., Harrison M.R., Golbus M.S. et al. Management of fetus with congenital hydronephrosis. II: prognostic criteria and selection for treatment // *J. Pediatr. Surg.* 1985. V. 20. P. 376–387.
8. Manning F.A. Fetal surgery for obstructive uropathy: rational consideration // *Am. J. Kidney Dis.* 1987. V. 10. P. 259–267.
9. Chiba Y., Kobayashi H., Kanzaki T. Clinical aspects of fetal obstructive uropathy with in utero estimation of renal function and intrauterine shunt placement // *J. Matern. Fetal Invest.* 1993. V. 3. № 4. P. 225–231.
10. Mininberg D.T., Genvert H.P. Posterior urethral valves: role of temporary and permanent urinary diversion // *J. Urol.* 1989. V. 33. P. 205–211.
11. Sanders R.S., Nussbaum A.R., Soley K. Renal dysplasia: sonographic findings // *Radiol.* 1988. V. 167. P. 623–626.
12. Adeyokunnu A.A., Familusi J.B. Prune-belly syndrome in two sblings and a first cousin // *Amer. J. Dis. Child.* 1982. V. 136. P. 23.
13. Мальмберг О.Л., Шилова Н.В., Мамченко С.И. и др. Пренатальная диагностика синдрома prune belly // *Ультразвук. диагн.* 1995. № 3. С. 36–40.
14. Beckmann H., Rehder H., Rauskolb R. Letter to the Editor: Prune-belly sequence associated with trisomy 13 // *Amer. J. Med. Genet.* 1984. V. 19. P. 603.
15. Lubinsky M., Doyle K., Trunca C. The association of prune-belly with Turner's syndrome // *Amer. J. Dis. Child.* 1980. V. 134. P. 1171.
16. Романовская И.В., Лыспак Е.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика синдрома Prune-belly // *Ультразвук. Диагн.* 1998. № 3. С. 72–74.
17. Медведев М.В., Веропотвелян Н.П. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков мочеполовой системы // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. II. М.: Видар. 1996. С. 205–226.*
18. Evans M.I., Sacks A.J., Johnson M.P. et al. Sequential invasive assessment of fetal renal function and the intrauterine treatment of fetal obstructive uropathies // *Obstet. Gynecol.* 1988. V. 77. P. 545–550.
19. Finley B.E., Bennett T.L., Burlbaw J., Levitch L. Development of Eagle-Barrett (prune belly) syndrome and thickened, poorly functional bladder wall after early second-trimester decompression of fetal megacystis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. P. 284–286.
20. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
21. Berdon W.E., Baker D.H., Blanc W.A. et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls // *Am. J. Roentgenol.* 1976. V. 126. P. 957–964.
22. Granata C., Puri P. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome // *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 1997. V. 25. P. 12–19.
23. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994.
24. Vinograd I., Mogle P., Lernau O.Z., Nissan S. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome // *Arch. Dis. Child.* 1984. V. 59. P. 169–171.
25. Vintzileos A.M., Eisenfeld L.I., Herson V.C. et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Prenatal sonographic findings and review of the literature // *Amer. J. Perinatol.* 1986. V. 3. P. 297–302.
26. Farrel S.A. Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome // *J. Med. Genet.* 1988. V. 25. P. 350–352.
27. Young I.D., McKeever P.A., Brown L.A., Lang G.D. Prenatal diagnosis of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome // *J. Med. Genet.* 1988. V. 26. P. 403–406.
28. Vezina W.C., Morin F.R., Winsberg F. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance // *Am. J. Roentgenol.* 1979. V. 133. P. 749–750.
29. Stamm E., King G., Thickman D. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: prenatal identification in siblings and review of the literature // *J. Ultrasound Med.* 1991. V. 10. P. 599–602.
30. Manco L.G., Psterdahl P. The antenatal sonographic features of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance // *J. Clin. Ultrasound.* 1984. V. 12. P. 595–598.
31. Penman D.G., Lilford R.J. The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition // *J. Med. Genet.* 1989. V. 26. P. 66–67.
32. Sumner T., Crowe J., Klein A. et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome // *Amer. J. Dis. Child.* 1981. V. 135. P. 67–68.
33. Nelson L.H., Reiff R.H. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome and anechoic areas in the fetal abdomen // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1982. V. 144. P. 464–467.
34. Redman J.F., Jimenez J.F., Golladay E.S., Seibert J.J. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: case report and review of the literature // *J. Urol.* 1984. V. 131. P. 981–983.
35. Puri P., Lake B.D., Gorman F. et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a visceral myopathy // *J. Pediatr. Surg.* 1983. V. 18. P. 64–69.
36. Taguchi T., Ikeda K., Shono T. et al. Autonomic innervation of the intestine from a baby with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: I. Immunohistochemical study // *J. Pediatr. Surg.* 1989. V. 24. P. 1264–1266.
37. Chen C.P., Wang T.Y., Chuang C.Y. Sonographic findings in a fetus with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance // *J. Clin. Ultrasound.* 1998. V. 26. P. 217–220.
38. White S.M., Chamberlain P., Hitchcock R. et al. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature // *Prenat. Diagn.* 2000. V. 20. P. 697–700.
39. Witters I., Theyskens C., van hoestenbergh R. et al. Prenatal diagnosis of non-obstructive megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome with favourable postnatal outcome // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 704–706.
40. Turner C.D., Jeanty Ph. Intestinal hypoperistalsis, megacystis-microcolon // *TheFetus.net*, 1999.
41. Chamyam G., Debich-Spicer D., Opitz J.M., Gilbert-Barness E. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome and aganglionosis in trisomy 18 // *Am. J. Med. Genet.* 2001. V. 15. V. 102. № 3. P. 293–296.

## Экстрофия мочевого пузыря

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) относится к группе пороков, связанных с неправильным развитием каудальной закладки передней брюшной стенки. При этой аномалии отсутствует передняя стенка мочевого пузыря, а задняя определяется снаружи [1]. Частота ЭМП

составляет в среднем 1 случай на 10 000–40 000 новорожденных, соотношение мальчиков и девочек 2,7:1 [2].

По данным J. Gearhart и соавт. [3], основными эхографическими пренатальными критериями ЭМП являются:

1) отсутствие визуализации мочевого пузыря при неизмененных почках и нормальном количестве околоплодных вод;

2) низкое прикрепление пуповины;

3) низкая брюшная выпуклость, которая представляет собой экстрофированный мочевой пузырь;

4) расширение подвздошных гребней;

5) аномалии гениталий.

Однако далеко не всегда эти пять признаков встречаются у всех плодов с ЭМП. Наиболее часто при ЭМП не визуализируется мочевой пузырь при нормальном строении почек и отмечается низкое прикрепление пуповины [4, 5].

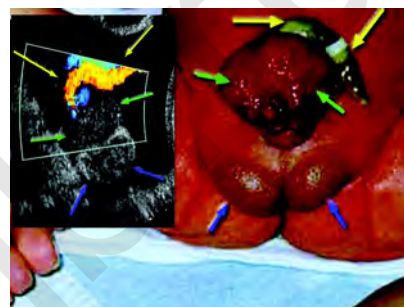
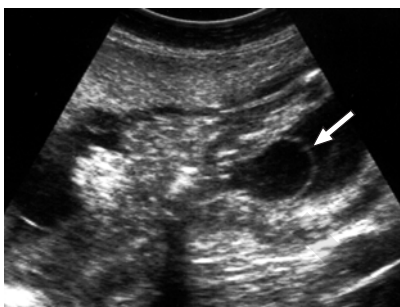
В наблюдении, представленном С.Г. Ионовой и И.П. Цымбаловой [4], было отмечено отсутствие эхотени мочевого пузыря плода при динамическом наблюдении, выявлен дефект и образование в нижней части передней брюшной стенки, а также имело место низкое прикрепление пуповины. Все эти признаки в совокупности с обычным строением почек и нормальным количеством околоплодных вод позволили заподозрить ЭМП (рис. 18.38).

Мочевой пузырь при его экстрофии может быть обнаружен за пределами малого таза (рис. 18.39, 18.40). Этот признак ЭМП был обнаружен специалистами из Красноярска уже в 12 нед беременности [6]. Первоначально им не удалось увидеть мочевой пузырь плода в типичном месте, что послужило основанием для детальной оценки всей ультразвуковой анатомии плода, в ходе которой через неделю экстрофированный мочевой пузырь был обнаружен в области промежности плода.

Дифференциальная диагностика ЭМП должна проводиться в первую очередь со следующими врожденными пороками: омфалоцеле, гастрошизисом и экстрофией клоаки. При первых двух пороках определяются эвентрированные органы брюшной полости. При этом омфалоцеле имеет мембрану, к которой прикрепляются сосуды пуповины. Кроме этого, дефект при ЭМП располагается в нижней части передней брюшной стенки, а не в области пупочного кольца. Дифференциальная диагностика с экстрофией клоаки может быть затруднена, но ее всегда следует заподозрить в случаях, когда дополнительно обнаруживаются аномалии кишечника.



**Рис. 18.38.** А – видны половые органы плода, над которыми определяется так называемая низкая брюшная выпуклость, представляющая собой экстрофированный мочевой пузырь. Б – низкое прикрепление пуповины к передней брюшной стенке плода [4].



**Рис. 18.39.** Беременность 24 нед. Стрелкой указан экстрофированный мочевой пузырь плода.

**Рис. 18.40.** ЭМП (зеленые стрелки). Видно низкое прикрепление пуповины (желтые стрелки).

Сочетанные пороки при ЭМП встречаются редко и чаще всего представлены аномалиями сердца, легких и поясничного отдела позвоночника. Из наиболее частых сочетаний отмечаются аномалии половых органов (уменьшение полового члена, неопущение яичек, перегородки влагалища). Описаны единичные наблюдения сочетания ЭМП с атрезией ануса.

Прогноз для жизни при ЭМП благоприятный, однако, имеется много проблем в урогенитальной сфере. Качество жизни может вызывать сомнения. Отмечено также, что у детей, не оперированных в первые месяцы жизни, значительно выше риск развития рака мочевого пузыря [2]. Поэтому требуется осуществление пластики мочевого пузыря в течение 24–48 часов после родов в специализированном центре. Сразу после рождения необходимо закрыть мочевой пузырь пластиковым пакетом, так как контакт с пеленками и салфетками вызывает нарушение слизистой и способствует присоединению инфекции. В настоящее время разработаны различные виды поэтапного хирургического лечения, дающего в конечном итоге удовлетворительные результаты, в том числе в репродуктивной сфере.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития / Пер. с англ. Медведева М.В. М.: Медицина, 1994. С. 230–233.
2. Canning D. A., Searhart J. P. Экстрофия мочевого пузыря // Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. Пер. с англ. СПб.: Раритет-М, 1999. с. 11–26.
3. Gearhart J.P., Ben-Chaim J., Jeffs R.D., Sanders R.C. Criteria for the prenatal diagnosis of classic bladder exstrophy // *Obstet. Gynecol.* 1995. V. 85. № 6. P. 961–964.
4. Ионова С.Г., Цымбалова И.П. Случай пренатальной диагностики экстрофии мочевого пузыря // *Пренат. Диагн.* 2002. Т. 1. № 4. С. 281–283.

5. Goldstein I., Shalev E., Nisman D. The dilemma of prenatal diagnosis of bladder exstrophy: a case report and a review of the literature // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. № 4. P. 357–359.

6. Щегрова Н.А., Петренко А.В., Ольхина Е.П. Случай ранней пренатальной диагностики экстрофии клоаки // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 52–54.

## Удвоение мочевого пузыря

Удвоение мочевого пузыря является очень редким пороком и может быть полным, частичным или с сагиттальными перегородками. Патогенез этого порока объясняется неправильным развитием аллантаоиса и формированием патологической складки клоаки. Неполным удвоением считаются случаи, в которых два мочевых пузыря имеют одно основание и общую уретру [1]. При этом одна половина является обструктивной. Расширенная вторая половина может приводить к застою и развитию мегауретера, гидронефроза и кистозной дисплазии почек.

Удвоение мочевого пузыря часто сочетается с другими аномалиями и в 90% случаев отмечается удвоение половых органов [2]. Этот порок преимущественно отмечается у плодов женского пола.

Пренатальная ультразвуковая диагностика удвоения мочевого пузыря представлена только несколькими сообщениями [3–5]. Единственное наблюдение в отечественной периодике о пренатальной ультразвуковой диагностике удвоения мочевого пузыря опубликовали О.И. Гусева и соавт. [4]. В представленном ими наблюдении у плода женского пола в 31 нед сзади и выше мочевого пузыря было выявлено анэхогенное образование (рис. 18.41), изменение размеров которого в динамике не отмечено. Дополнительно было зарегистрировано умеренно выраженное обструктивное поражение мочевыводящих путей. Учитывая женский пол плода, нормальное количество околоплодных вод, отсутствие изменений органов желудочно-кишечного тракта, обнаруженное образование было расценено как киста яичника. Ребенок умер после досрочного родоразрешения. При патологоанатомическом исследовании были установлены: аномалия развития мочевого пузыря (неполное удвоение), синдром мегацистис-мегауретер в сочетании с кистозной дисплазией и гидронефрозом.

В наблюдении S. Voopathy Vijayaraghavan и A. Nirmala [5] полная форма удвоения мочевого пузыря у плода женского пола была диагностирована в 29

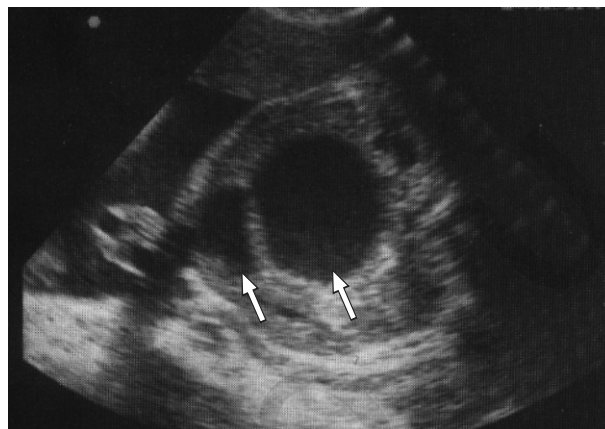


Рис. 18.41. Удвоение мочевого пузыря (стрелки) [4].

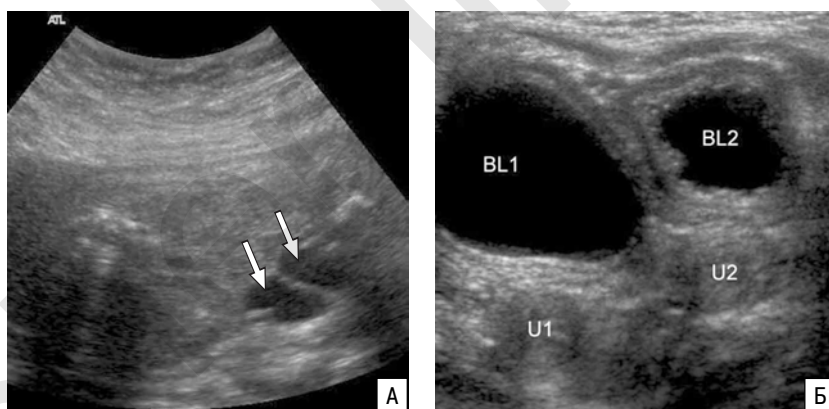


Рис. 18.42. Полное удвоение мочевого пузыря. А – пренатальная эхограмма. Стрелками указаны два мочевых пузыря. Б – постнатальная эхограмма. BL1, BL2 – два мочевых пузыря; U1, U2 – две матки [5].

нед беременности (рис. 18.42). При динамическом наблюдении было отмечено полное опорожнение мочевого пузыря, располагающегося с левой стороны. При осмотре новорожденной обнаружено две раздельных вульвы и уретры, а также два влагалища и анальных отверстия. При ультразвуковом исследовании на пятый день жизни было выявлено два мочевых пузыря и две матки. Почки и органы брюшной полости были нормальными.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Тератология человека: Руководство для врачей / Под ред. Лазюка Г.И. М.: Медицина, 1991. С. 303–304.
2. Kossow J.H., Morales P.A. Duplication of bladder and urethra and associated anomalies // *Urology.* 1973. № 1. P. 71.
3. O'Sullivan G.J., Hunter J., Dubbins P.A. Antenatal ultrasonic diagnosis of complete bladder duplication // *Clin. Radiol.* 1996. V. 51. P. 818–819.
4. Гусева О.И., Пигаева Т.Г., Чупрова П.А. и др. Пренатальная диагностика неполного удвоения мочевого пузыря и синдрома мегацистис-мегауретер в сочетании с кистозной дисплазией и гидронефрозом // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин.* 1999. № 2. С. 154–156.
5. Voopathy Vijayaraghavan S., Nirmala A.B. Complete duplication of urinary bladder and urethra: prenatal sonographic features // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 4. P. 464–466.

# Глава 19

## ПОЛОВАЯ СИСТЕМА

### ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОЛА ПЛОДА

Определение пола плода в пренатальном периоде не только интересует будущих родителей, но и имеет большое значение для дифференциальной диагностики ряда врожденных и наследственных заболеваний. Тем не менее оценка пола плода не включена к настоящему моменту в обязательную часть скрининговых ультразвуковых исследований в акушерстве в первую очередь по этическим соображениям.

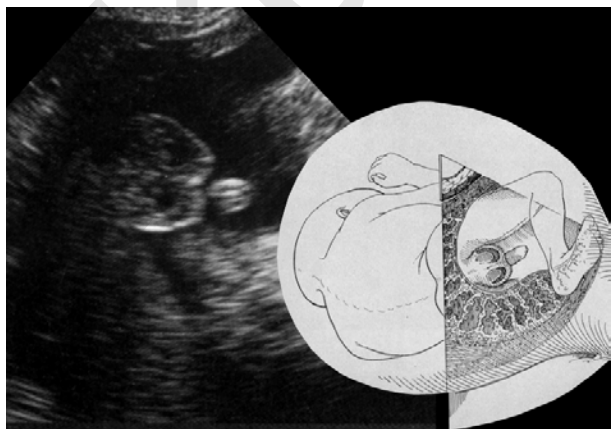
Определение пола плода при ультразвуковом исследовании во второй половине беременности обычно не вызывает затруднений. Мужской пол плода устанавливается при визуализации полового члена и мошонки, а женский – при визуализации половых губ. Для этого изучается область промежности в различных сечениях при двухмерной эхографии или используется режим поверхностной реконструкции при трехмерной эхографии (рис. 19.1–19.3).

Следует отметить, что в ряде случаев изображение петель пуповины, пальцев или отечных половых губ может имитировать изображение мужских половых признаков. Кроме этого, неудобное положение плода может препятствовать получению отчетливого изображения наружных половых органов. На сегодняшний день врач имеет право выбора: сообщать или не сообщать пациентке пол будущего ребенка.

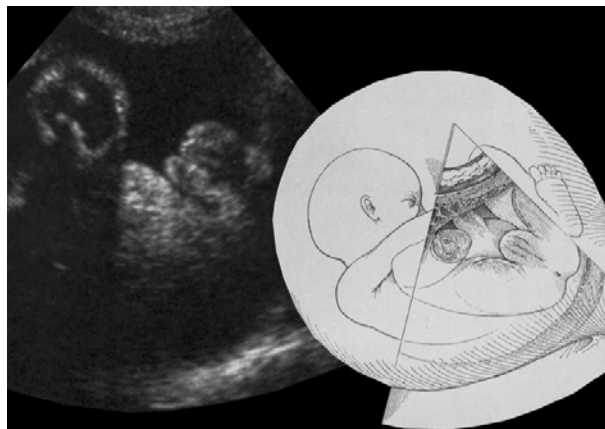
Если пол сообщается, то должна сообщаться и вероятность возможной ошибки.

В последние годы особое внимание исследователей было направлено на разработку диагностических критериев, позволяющих определять пол плода в ранние сроки беременности. Начало формирования гениталий происходит на 5–6 нед гестации. При разрастании мезенхимы формируются половой бугорок, содержащий зачатки пениса или клитора, и половые складки, позже формирующие мошонку или половые губы. Между бугорком и складками образуется первичное половое отверстие. На ранних этапах гестации гениталии не дифференцированы. Их дифференцировка происходит под влиянием гормонов и видимые различия в строении наружных гениталий начинают проявляться в конце I триместра беременности.

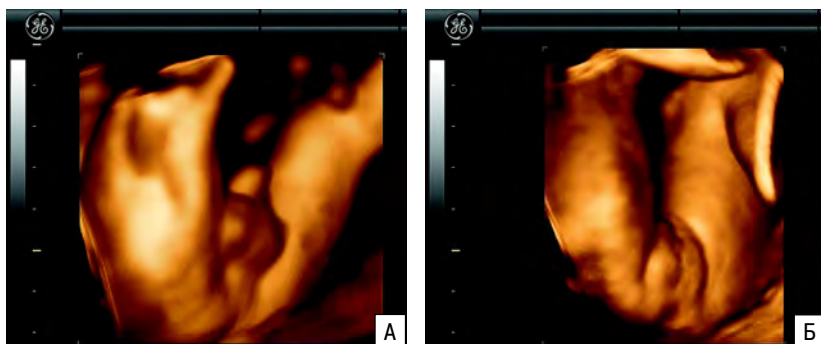
Поэтому с внедрением трансвагинальной эхографии в клиническую практику появилась реальная возможность определения пола плода уже при скрининговом ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности (табл. 19.1). Согласно результатам проведенных исследований, точность определения пола плода в 11 нед беременности составляет 46–91,7%, в 12 нед – 53,8–100%, в 13 нед – 57,8–100% и в 14 нед – 80–94%. Наиболее часто среди причин невозможности установления пола плода указывается его неудобное для исследования положение, а



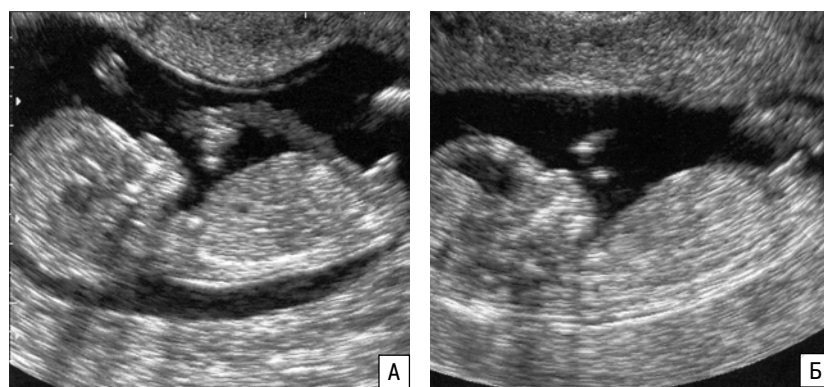
**Рис. 19.1.** Эхограмма и схематическое изображение определения мужского пола плода.



**Рис. 19.2.** Эхограмма и схематическое изображение определения женского пола плода.



**Рис. 19.3.** Режим поверхностной реконструкции плода мужского (А) и женского (Б) пола.



**Рис. 19.4.** Беременность 12 нед 5 дней. А – плод мужского пола (копчико-теменной размер – 66 мм, бипариетальный размер головы – 22 мм). Б – плод женского пола (копчико-теменной размер – 67 мм, бипариетальный размер головы – 23 мм). Отмечается идентичность эхографического изображения наружных половых органов [3].

**Таблица 19.1.** Возможности определения пола плода в ранние сроки беременности с помощью эхографии

Авторы	Срок беременности, нед			
	11	12	13	14
M. Bronshtein и соавт., 1990 [1]			80%	
S. Meagher, G. Davison, 1996 [2]			57,8%	82,3%
V. Benoit, 1999 [3]		53,8%	79,8%	
Z. Efrat и соавт., 1999 [4]	70,3%	98,7%	100%	
B. Whitlow и соавт., 1999 [5]	46%	75%	79%	90%
A. Lev-Toaff и соавт., 2000 [6]			100%	
M.A. Эсетов, 2002 [7]	74%	86%	97%	
M. Rajaei, 2003 [8]	82,7%	90,9%	94,7%	94,1%
D. Cafici и соавт., 2004 [9]		84,4%	87,4%	97,4%
M. Podobnik и соавт., 2004 [10]	91,7%	97,2%	100%	

среди причин ошибочного определения пола – схожее изображение наружных половых органов у плодов мужского и женского пола в ранние сроки. По данным В. Benoit [3], ошибки при определении пола плода из-за схожести изображения возможны не только в 11–12 нед, но и в 12–13 нед беременности (рис. 19.4).

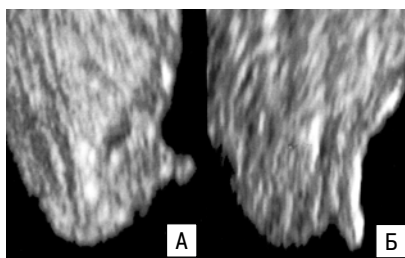
Схожесть изображения наружных половых органов у плодов мужского и женского пола в ранние сроки беременности обусловлена эмбриологическими

особенностями развития, которые объяснены в статье М.А. Эсетова [7]. Именно поэтому определение пола плода на основании визуальных признаков, используемых во второй половине беременности не столь эффективно в ранние сроки.

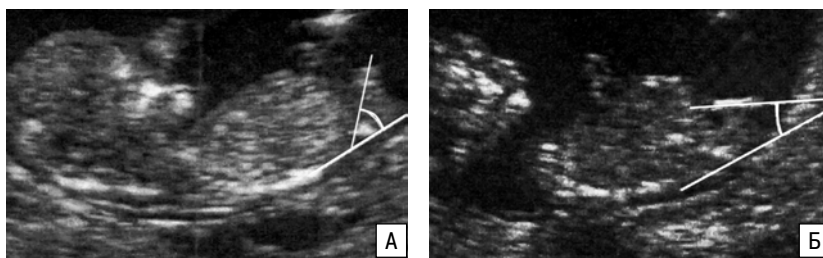
В связи с этим Z. Efrat и соавт. [4] для определения пола плода в 11–14 нед беременности предложили проводить оценку угла между половым бугорком и горизонтальной линией, проходящей через поверхность кожи пояснично-крестцового отдела позвоночника. При величине угла более 30° пол плода расценивался как мужской, а при величине угла менее 30° или при расположении полового бугорка параллельно горизонтальной линии – как женский (рис. 19.5, 19.6). Существенным преимуществом этого метода является отсутствие значительного влияния субъективного фактора. Согласно результатам авторов, точность определения пола плода составила 98,7% в 12 нед и 100% – в 13 нед беременности.

Высокая информативность этой методики послужила поводом для ее широкого применения, однако следует помнить и о морально-этических аспектах определения пола плода в ранние сроки беременности. В специальной книге, посвященной этике в акушерстве и гинекологии, справедливо отмечено: «Принятие решения определять или не определять пол плода при скрининговом ультразвуковом исследовании является только прерогативой исследователя» [11]. Именно специалист принимает решение отвечать или не отвечать на вопрос: «Доктор, а кто у меня будет – мальчик или девочка?!». При ответе на этот казался бы, простой вопрос необходимо помнить следующие аспекты.

Во-первых, исследование проводится в ранние сроки, когда ваш ответ может повлиять на принятие решения о прерывании беременности. В настоящее время основным методом определения пола плода в ранние сроки является аспирация ворсин хориона. Хотя он и обладает наиболее высокой точностью, но существует риск прерывания беременности. С появлением неинвазивного метода определения пола плода в ранние сроки большее количество семей захотят регулировать рождение ребенка конкретного пола. Это в первую очередь оказывает влияние на увеличение



**Рис. 19.5.** Эхограммы плодов мужского (А) и женского (Б) пола.



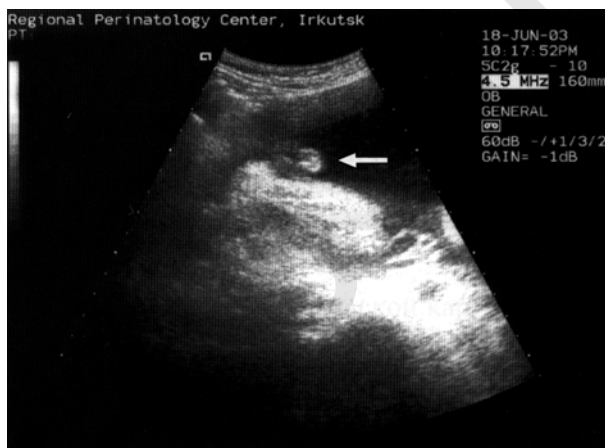
**Рис. 19.6.** Эхограммы плодов мужского (А) и женского (Б) пола с измерением угла положения полового бугорка [4].

рождения мальчиков и соответственно приводит к дискриминации плодов женского пола. Согласно данным одного из регионов Индии, на протяжении 10-летнего применения ультразвукового обследования во время беременности соотношение рождения мальчиков и девочек возросло с 107 : 100 до 132 : 100 за счет прерываний беременностей в случаях обнаружения плодов женского пола [12].

Во-вторых, процент ошибок при определении пола плода при ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности достаточно велик. Поэтому задающие вопрос пациентки должны быть информированы о реальных цифрах точности эхографии в руках конкретного специалиста, проводящего исследование. Это требует проведения специального детального анализа своей работы каждым врачом, который занимается оценкой пола плода в ранние сроки. Хочется надеяться, что отечественные специалисты будут взвешивать все «за» и «против» при определении пола плода при скрининговом ультразвуковом исследовании в ранние сроки беременности, руководствуясь главным принципом – «не навреди».

Одним из важных медицинских показаний для ультразвуковой оценки половых органов плода является установление **гермафродитизма**. Выделяют истинный гермафродитизм, мужской и женский псевдогермафродитизм.

Пренатальная диагностика этих состояний основана на сопоставлении данных кариотипа плода и визуальной картины половых органов [13–16]. Т.С. Грищенко и Т.В. Комова [16] приводят описание случая пренатальной диагностики гермафродитизма в 33–34 нед беременности. При ультразвуковом исследовании у плода в области клитора визуализировалось образование размером 12х9 мм, по форме на-



**Рис. 19.7.** Беременность 33–34 нед. Стрелкой указан гипертрофированный клитор у плода [16].

поминающее половой член (рис. 19.7). Провести дифференциацию между гипертрофией клитора и гермафродитизмом не удалось. Окончательный диагноз был сформулирован после рождения ребенка, при осмотре которого выявлены гипоспадия, недоразвитие мошонки, напоминающей половые губы, отсутствие яичек. По этим данным был установлен мужской пол, а по результатам кариотипирования – женский пол.

О случае наиболее ранней диагностики женского псевдогермафродитизма сообщили V. Mazza и соавт. [14]. Им удалось четко визуализировать мужские гениталии у плода в 13 нед беременности, а при кариотипировании был зарегистрирован женский кариотип.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Bronshtein M., Rottem Sh., Blumenfeld Z., Brandes J.M. Early determination of fetal sex using transvaginal sonography: technique and pitfalls // J. Clin. Ultrasound. 1990. V. 18. P. 302–306.
2. Meagher S., Davison G. Early second-trimester determination of fetal gender by ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V. 8. № 5. P. 322–324.
3. Benoit B. Early fetal gender determination // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 13. № 5. P. 299–300.
4. Efrat Z., Akinfenwa O.O., Nikolaidis K.H. First-trimester determination of fetal gender by ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 13. № 5. P. 305–307.
5. Whitlow B.J., Lazanakis M.S., Economides D.L. The sonographic identification of fetal gender from 11 to 14 weeks of gestation // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 13. № 5. P. 301–304.
6. Lev-Toaff A.S., Ozhan S., Pretorius D. et al. Three-dimensional multiplanar ultrasound for fetal gender assignment: value of the mid-sagittal plane // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. № 4. P. 345–350.
7. Эсетов М.А. Возможности трансвагинальной эхографии в диагностике пола плода в 11–13 недель беременности // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 47–52.
8. Rajaei M. Fetal gender determination by first trimester sonography // Ultrasound Obstet. Gynec. 2003. V. 22. Suppl. 1. P. 86.
9. Cafici D., Iglesias A.L., Pasqualini R.S., Sepulveda W. Ultrasound evaluation of fetal gender during the first trimester // Ultrasound Obstet. Gynec. 2004. V. 24. № 3. P. 348.
10. Podobnik M., Podgajski M., Podobnik P. First-trimester determination of fetal gender by ultrasound // Ultrasound Obstet. Gynec. 2004. V. 24. № 3. P. 361.

11. McCullough L.B., Chervenak F.A. Ethics in Obstetrics and Gynecology. N.Y.: Oxford University Press, 1994.
12. Booth B.E., Verma M., Beri R.S. Fetal sex determination in infants in Punjab, India correlations and implications // Br. Med. J. 1994. V. 309. P. 1259–1261.
13. Hadjiathanasiou C.G., Brauner R., Lortat-Jacob S. et al. True hermaphroditism: genetic variants and clinical management // J. Pediatr. 1994. V. 125. № 5. Pt. 1. P. 738–744.
14. Mazza V., Di Monte I., Ceccarelli P.L. et al. Prenatal diagnosis of female pseudohermaphroditism associated with bilateral luteoma of pregnancy: case report // Hum. Reprod. 2002. V. 17. P. 821–824.
15. L'Hermine A.C., Aboura A., Simon-Bouy B. et al. Female pseudohermaphroditism in a fetus with a deletion 9(q22.2q31.1) // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. № 8. P. 652–655.
16. Грищенко Т.С., Комова Т.В. Случай пренатальной диагностики гермафродитизма // Пренат. Диагн. 2004. Т. 3. № 1. С. 69–70.

## АНОМАЛИИ МУЖСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

**Гидроцеле** представляет собой скопление жидкости в мошонке между листками влагалищной оболочки яичка и возникает в результате незарастания влагалищного отростка брюшины (рис. 19.8) [1]. В ходе нормального развития влагалищный отросток входит в мошонку и следует за опускающимися придатками яичка и яичками [2].

В пренатальном периоде гидроцеле достаточно частая и обычно несообщаемая находка в заключении ультразвукового исследования. Эхографически гидроцеле проявляется визуализацией эхонегативного пространства в мошонке плода (рис. 19.9) [1–5] и может быть двусторонним или односторонним.

Различают 2 основных типа гидроцеле: сообщающийся с брюшной полостью и несообщающийся. При несообщающемся типе количество жидкости в мошонке приблизительно одинаковое, размеры и форма мошонки существенно не меняются. Этот тип гидроцеле обычно исчезает спонтанно и не требует лечения. При сообщающемся типе отмечается увеличение количества жидкости в мошонке при динамическом эхографическом наблюдении, что позволяет заподозрить **пахово-мошоночную грыжу**.

В отечественной периодике Д.В. Чайкиным и А.Ю. Блиновым [6] был опубликован случай пренатальной диагностики пахово-мошоночной грыжи. Эхографи-

ческим признаком в 31 нед беременности явилась визуализация перистальтирующих петель кишечника в мошонке плода (рис. 19.10). Размер грыжевой полости составил 2,5 см в диаметре. При динамическом исследовании в 34 нед отмечено увеличение грыжевого содержимого до 4 см с повышением его эхогенности (рис. 19.11). Обращали на себя внимание расширенный желудок и снижение перистальтики кишечника. На основании выявленных изменений было сделано заключение об ущемлении пахово-мошоночной грыжи и произведено досрочное родоразрешение. Диагноз полностью подтвердился и ребенок был переведен в хирургическое отделение. Другой редкой находкой является **гематома яичка**, при которой отмечается значительное увеличение и изменение его эхогенности (рис. 19.12).

Большинство случаев гидроцеле не требуют специального лечения и спонтанно разрешаются в течение первого года жизни. Выраженное гидроцеле может персистировать, в связи с чем требуется хирургическое лечение. Сообщающийся тип гидроцеле всегда нуждается в хирургической коррекции.

**Крипторхизм** представляет собой задержку яичка на его естественном пути при опускании в мошонку. Иногда яички опускаются, следуя по нормальному пути, но обнаруживаются в аномальном положении – эту патологию расценивают как **эктопию яичка**.

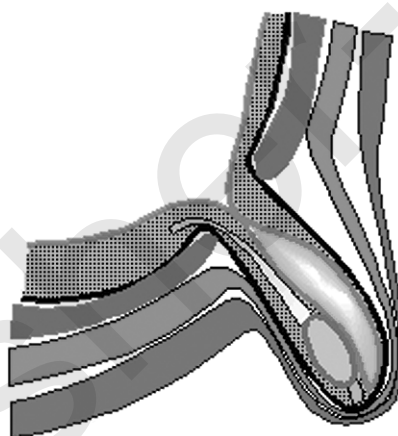


Рис. 19.8. Схематическое изображение гидроцеле [1].

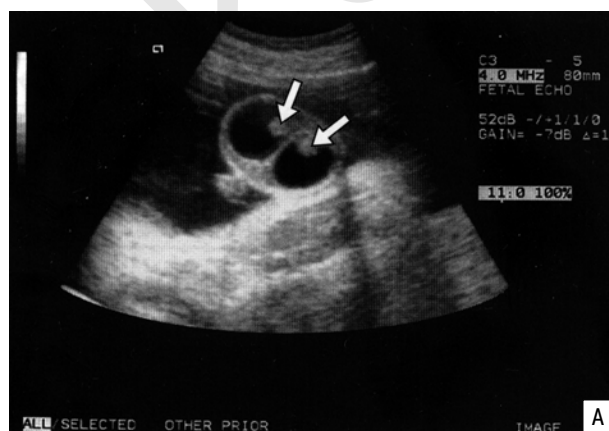


Рис. 19.9. Гидроцеле (А, Б) в III триместре беременности. Стрелками указаны яички.



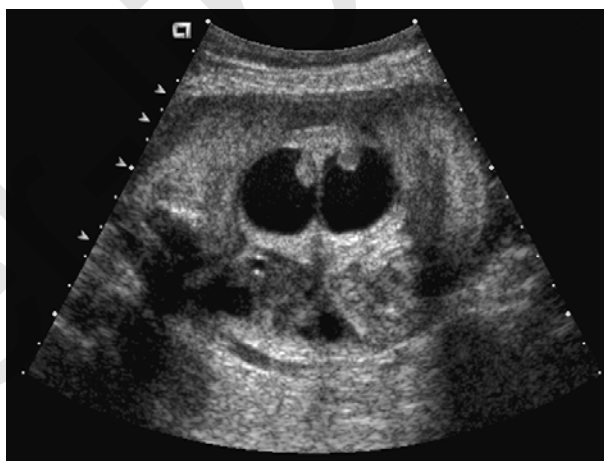
**Рис. 19.10.** Пахово-мошоночная грыжа в 31 нед беременности. В левой половине мошонки видны петли кишечника (стрелки) [6].



**Рис. 19.11.** Тоже наблюдение в 34 нед. Частичное ущемление грыжи, содержимое которого имеет гиперэхогенную структуру [6].



**Рис. 19.12.** Эхограмма мошонки плода при гематоме яичка.



**Рис. 19.13.** Поперечное сечение брюшной полости плода при двустороннем абдоминальном крипторхизме.



**Рис. 19.14.** Эхограмма мошонки плода при левостороннем крипторхизме. Правое яичко указано стрелкой.

При нормальном развитии плода опускание яичек в мошонку обычно завершается к 30–32 нед беременности. Причинами крипторхизма могут быть анатомо-механические, эндокринные и генитальные.

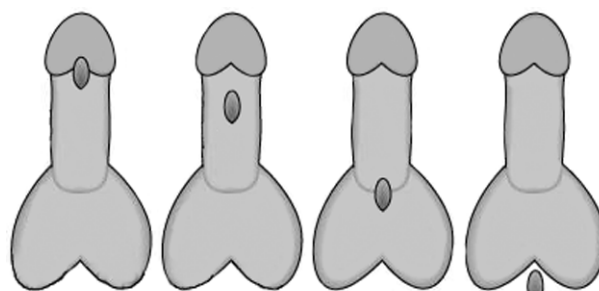
К анатомо-механическим причинам относят недоразвитие влагалищного отростка брюшины, сужение пахового канала, недостаточную длину семенного канатика, недоразвитие сосудов и мышц яичка и др., эндокринным – гормональную дисфункцию и дисгениезию гонад, а к генитальным – дисплазию и гипоплазию яичка. Задержка может произойти на разном уровне, в связи с чем различают паховый и абдоминальный крипторхизм. При абдоминальном крипторхизме яичко нередко гипоплазировано, диспластично. Процесс бывает одно- и двусторонним (рис. 19.13). В 50% случаев неопущенным бывает правое яичко, в 25% – левое и в 25% – оба яичка [7]. У недоношенных детей при рождении крипторхизм отмечается в 8 раз чаще, чем у доношенных. К году жизни это превышение становится десятикратным, и частота крипторхизма у детей, родившихся недоношенными, составляет 5,4%, а у родившихся доношенными – 0,5%.

Пrenатальная диагностика крипторхизма осуществляется достаточно легко и основана на отсутствии изображения яичка/яичек в мошонке (рис. 19.14).



**Таблица 19.2.** Процентильные значения длины полового члена плода (в мм) [19]

Срок беременности, нед	Процентиль		
	10-й	50-й	90-й
14	2,63	3,88	5,39
15	3,04	4,38	5,96
16	3,48	4,90	6,57
17	3,95	5,45	7,20
18	4,44	6,03	7,87
19	4,97	6,64	8,56
20	5,52	7,27	9,28
21	6,11	7,94	10,04
22	6,72	8,64	10,82
23	7,36	9,36	11,63
24	8,04	10,12	12,47
25	8,74	10,90	13,34
26	9,47	11,72	14,24
27	10,23	12,56	15,17
28	11,02	13,43	16,13
29	11,83	14,33	17,11
30	12,68	15,26	18,13
31	13,56	16,22	19,18
32	14,46	17,21	20,25
33	15,40	18,23	21,36
34	16,36	19,28	22,50
35	17,35	20,36	23,66
36	18,38	21,46	24,86
37	19,43	22,60	26,08
38	20,51	23,77	27,33



**Рис. 19.15.** Схематическое изображение основных форм гипоспадии (слева направо): головчатая, стволовая, мошоночная и промежностная [9].

Однако следует помнить, что диагноз крипторхизма правомочен только при ультразвуковом исследовании в III триместре беременности.

Последствия крипторхизма достаточно серьезные: высокий риск опухолей и перекрута неопущенных яичек, сочетанные грыжи, бесплодие и психологические нарушения. Истинному неопусканию яичек всегда сопутствуют косые паховые грыжи. Дифференциальную диагностику следует проводить с агенезией яичек.

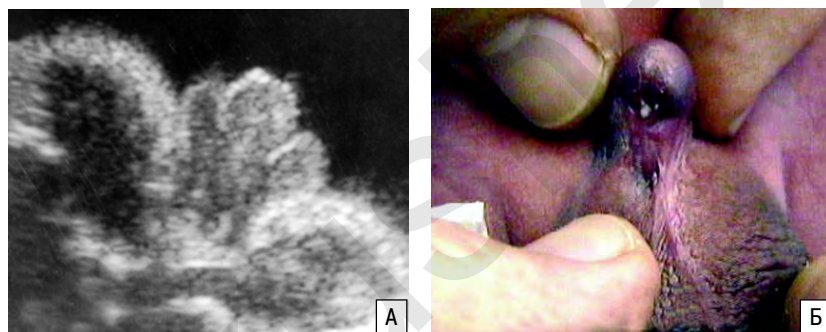
**Гипоспадия** – врожденный порок развития мочеиспускательного канала, проявляющийся вентральным и проксимальным смещением наружного отверстия канала. Сочетанным изменением является вентральная аномальная кривизна полового члена.

Частота гипоспадии составляет 0,2–4,1 случая на 1000 новорожденных [8]. Различают головчатую (60%), стволовую (15%), мошоночную (20%) и промежностную (3–5%) формы в зависимости от места аномального расположения наружного отверстия мочеиспускательного канала (рис. 19.15) [9].

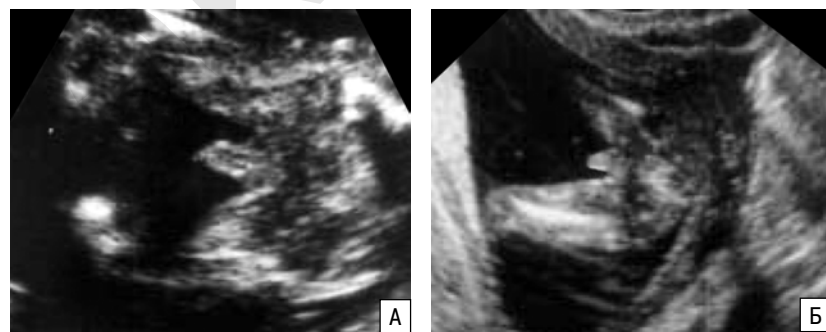
Гипоспадия может возникать спорадически, иметь аутосомно-рецессивное и аутосомно-доминантное наследование. Риск повторения для sibсов составляет 14% и у 8% детей с гипоспадией отмечено наличие ее у отца.

При гипоспадии нередко отмечаются сочетанные пороки, чаще всего мочевыделительной системы [10]. Кроме этого, гипоспадия отмечается при многих синдромах, включая хромосомные. Поэтому при обнаружении гипоспадии показано тщательное изучение всей ультразвуковой анатомии плода и определение его кариотипа.

Случаи пренатальной ультразвуковой диагностики гипоспадии регулярно публикуются в специализированных журналах в виде отдельных клинических наблюдений [11–16]. Наибольшую серию, со-



**Рис. 19.16.** Гипоспадия. А – эхограмма в 28 нед беременности. Диагностический критерий «тюльпан». Б – фотография половых органов новорожденного [17].



**Рис. 19.17.** Поперечное сканирование гениталий плода в 15 нед беременности. А – норма. Длина полового члена составляет 5 мм. Б – микрофаллос (1,9 мм) и гипоспадия [19].

стоящую из 7 наблюдений, представили I. Meizner и соавт. [17]. Ими пренатальная диагностика гипоспадии была осуществлена преимущественно во II триместре беременности благодаря разработанному критерию, получившему название «тюльпан» (рис. 19.16).

Гипоспадия часто сочетается с **микрофаллюсом** (гипоплазия полового члена), который у доношенных новорожденных устанавливается при длине полового члена менее 2 см. Микрофаллюс характеризуется маленькой головкой и короткими кавернозными телами, часто сочетается с гипоспадией,

крипторхизмом, гипоплазией внутренних половых органов.

Микрофаллюс входит в состав более 70 различных генетических/хромосомных заболеваний [18]. Поэтому для его пренатальной диагностики были разработаны процентильные значения длины полового члена плода в зависимости от срока беременности (табл. 19.2) [19]. Пренатальный диагноз микрофаллюса устанавливается при ультразвуковом исследовании в случаях, когда численные значения длины полового члена находятся ниже 10-го перцентиля нормативных показателей (рис. 19.17).

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Sleurs E., Jeanty Ph. Hydrocele // TheFetus.net, 2001.
2. Petrikovsky B.M., Shmoys S. Fetal hydrocele: a persistent finding? // *Pediatr. Radiol.* 1990. V. 20. P. 362–364.
3. Vanesian R. Antepartum ultrasound diagnosis of congenital hydrocele // *Radiology.* 1978. V. 126. P. 765–770.
4. Meizner I., Katz M., Zmora E., Insler V. In utero diagnosis of congenital hydrocele // *J. Clin. Ultrasound.* 1983. V. 11. P. 449–452.
5. Медведев М.В., Веропотвелян Н.П. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков мочеполовой системы // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике* / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 205–226.
6. Чайкин Д.В., Блинов А.Ю. Пренатальная ультразвуковая диагностика пахово-мошоночной грыжи // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 50–51.
7. Campbell J.R. Неопустившиеся яички // *Детская хирургия.* II том / Под ред. К.У. Ашкрафта, Т.М. Холдера. СПб.: Пит-Тал, 1997. С. 280–287.
8. Kallen B., Bertolini R., Castilla E. et al. A joint international study on the epidemiology of hypospadias // *Acta Paediatr. Scand.* 1996. Suppl. P. 324.
9. Thomas D., Brat M., Comacho E. Hypospadias // TheFetus.net, 1993.
10. Fallon B., Devine C.J., Harton C.E. Congenital anomalies associated with hypospadias // *J. Urol.* 1976. V. 116. P. 585–586.
11. Vinals F., Sepulveda W., Selman E. Prenatal detection of congenital hypospadias in the Wolf-Hirschhorn (4p-) syndrome // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. P. 1166–1169.
12. Mandell J., Bromley B., Peters C.A. Prenatal sonographic detection of genital malformations // *J. Urol.* 1995. V. 153. P. 1994–1996.
13. Bronshtein M., Riechler A., Zimmer E.Z. Prenatal sonographic signs of possible fetal genital anomalies // *Prenat. Diagn.* 1995. V. 15. P. 215–219.
14. Sides D., Goldstein R.B., Baskin L., Kleiner B.C. Prenatal diagnosis of hypospadias // *J. Ultrasound Med.* 1996. V. 15. P. 741–746.
15. Devesa R., Munoz A., Torrents M. et al. Prenatal diagnosis of isolated hypospadias // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. P. 779–788.
16. Lin S.K., Lee Y.H., Pong H.C., Ho E.S. Prenatal diagnosis of a rare variant of hypospadias and review of the literature // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. P. 678–680.
17. Meizner I., Mashiach R., Shalev J. et al. The «tulip sign»: a sonographic clue for in-utero diagnosis of severe hypospadias // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V. 19. P. 250–253.
18. Jones K. Ambiguous genitalia and micropenis // *Recognizable Patterns of Human Malformations* / Ed. Smith D.W. Philadelphia: W.B. Saunders, 1997. P. 835–836.
19. Zalel Y., Pinhas-Hamiel O., Lipitz S. et al. The development of the fetal penis – an in utero sonographic evaluation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 17. P. 129–131.

## АНОМАЛИИ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Кисты яичников у плода являются относительно частой патологией. Их частота составляет в среднем 1: 2500 новорожденных. Врожденные кисты яичников являются доброкачественными, чаще всего бывают односторонними и однокамерными. Обычно кисты яичников у плода представляют собой функ-

циональные кисты, вызываемые стимуляцией яичника плода гормонами матери. Величина кист колеблется в широких пределах – от 1 до 12 см [1].

В пренатальном периоде в зависимости от эхо-структуры кисты яичников подразделяют на следующие типы (рис. 19.18) [2].



Рис. 19.18. Эхограммы кист яичника типа А (А), В (Б) и С (В).

**Таблица 19.3.** Суммарные опубликованные результаты пренатальной аспирации кист яичника

Авторы	Средний диаметр кисты, см	Эхографическая структура кисты	Срок аспирации, нед	Хирургическое лечение в постнатальном периоде
C. Valenti и соавт., 1975 [9]	9	Анэхогенная	36	+
B. Landrum и соавт., 1986 [10]	11	Не указана	31	+
W. Holzgreve и соавт., 1989 [11]	7	Гиперэхогенная	Не указан	-
	5	Не указана	Не указан	-
	7	Не указана	Не указан	-
	5	Не указана	Не указан	-
	6	С эхогенными включениями	Не указан	-
E. Ostermayer и соавт., 1989 [12]	5,9	Анэхогенная	39	-
V. D'Addario и соавт., 1990 [2]	Не указан	Анэхогенная	Не указан	+
	Не указан	Анэхогенная	Не указан	+
S. Meagher и соавт., 1993 [13]	3,6	С перегородками и эхогенными включениями	33	-
	5,3	С гиперэхогенными стенками	38	-
C. Giorlandino и соавт., 1994 [14]	8,5	Анэхогенная	30	-
	5,4	Анэхогенная	Не указан	-
	5,3	Анэхогенная	Не указан	-
	5,2	Анэхогенная	Не указан	-
E. Sapin и соавт., 1994 [15]	5,0	Анэхогенная	Не указан	-
	6,0	Анэхогенная	Не указан	-
T. Cromblehome и соавт., 1997 [16]	6,1	Анэхогенная	Не указан	-
	4	Анэхогенная	Не указан	-
M.B. Медведев и соавт., 1998 [17]	9,3	Анэхогенная	36	+
F. Perrotin и соавт., 2000 [18]	4,5	Анэхогенная	37	-
	3,7	Анэхогенная	33	-
	3,9	Анэхогенная	30	-
S. Cha, D. Pares, 2001 [19]	5,7	Анэхогенная	32	-
G. Fait и соавт., 2001 [20]	6,5	Анэхогенная	33	-
	6,0	Анэхогенная	34	-
C. Mittermayer и соавт., 2001 [21]	5,5	Анэхогенная	35	-
	8,5	Анэхогенная	34	+
H.K. Никифоровский и соавт., 2002 [22]	10,4	Анэхогенная	37	-

*Тип А* – односторонние однокамерные полностью анэхогенные образования с четкими контурами.

*Тип В* – кистозные образования с внутренними отражениями или перегородками.

*Тип С* – кистозные образования, содержащие эхогенный компонент.

Проведенный нами анализ более 250 опубликованных клинических наблюдений показал, что наиболее часто регистрируются кисты яичников, имеющие эхоструктуру типа А (81,4%), реже типа С и В – соответственно 14,5 и 4,1% [1].

Отличительной особенностью кист яичника у плода является их появление после 26 нед беременности, что может использоваться в дифференциальной диагностике с другими врожденными пороками, имеющими аналогичную эхографическую картину.

Киста яичника обычно визуализируется в виде кистозного образования округлой формы, локализуемого в нижних отделах брюшной полости плода. Кисты яичника у плода чаще всего бывают односторонними, но сообщалось и о двусторонних кистах [3].

В некоторых случаях в кистах яичника удается выявить внутренние отражения или тонкие перегородки. При кровоизлияниях в полость кисты, чаще всего при перекруте [4], в ее содержимом визуализируется эхогенный компонент. При инфарктах кисты в ее стенке могут обнаруживаться внутренние кальцификаты.

При большом размере кисты яичника может отмечаться многоводие и асцит, возникающий при разрыве кисты. Следует отметить, что заключение о наличии кисты яичника может быть вынесено при установлении женского пола плода и отсутствии структурных и функциональных изменений органов мочевыделительной системы и желудочно-кишечного тракта.

Динамическое пренатальное ультразвуковое наблюдение за кистами яичников показало, что их размеры могут увеличиваться, оставаться без изменений или уменьшаться. Сообщалось также о случаях полного исчезновения кист яичника в антенатальном периоде. В постнатальном периоде большинство кист спонтанно исчезает в первые 6 месяцев жизни [5, 6]. В отдельных случаях описан разрыв кисты яич-

ника большого размера в неонатальном периоде с летальным исходом [7].

При обнаружении кисты яичника у плода показано динамическое эхографическое наблюдение для оценки размеров и структуры образования. При кровоизлияниях и перекруте кисты отмечается изменение эхоструктуры ее содержимого. Кисты диаметром более 5 см чаще подвержены перекруту, чем кисты маленьких размеров [8], а кисты диаметром более 10 см часто разрываются в интранатальном периоде. Поэтому некоторые исследователи рекомендуют при кистах яичников больших размеров проводить их пренатальную аспирацию.

К настоящему времени нам удалось найти описание 30 наблюдений пренатальной аспирации кист яичника (табл. 19.3). При анализе опубликованных случаев, во-первых, следует отметить, что ни в одном наблюдении не было зарегистрировано осложнений как во время, так и после аспирации. Не было также случаев перекрута и разрыва кист. Хирургическое лечение в постнатальном периоде потребовалось только в 6 из 30 наблюдений, но в 3 из 6 случаев размеры кист у плодов достигали 8,5–11 см. Во-вторых, далеко не все авторы проводили аспирацию больших кист. Некоторые исследователи считают, что аспирация может быть использована и в случаях, когда диаметр кисты составляет менее 5 см, аргументируя это тем, что размеры кисты не ока-

зывают достоверного влияния на частоту перекрута в неонатальном периоде. Согласно результатам исследований, проведенных F. Perrotin и соавт. [23], примерно в 50% случаев кист яичника у плода диаметром менее 5 см отмечены признаки перекрута сразу после родов. Поэтому в последние годы часть специалистов считает необходимым пересмотреть устоявшиеся показания к пренатальной аспирации кист яичников [18, 21].

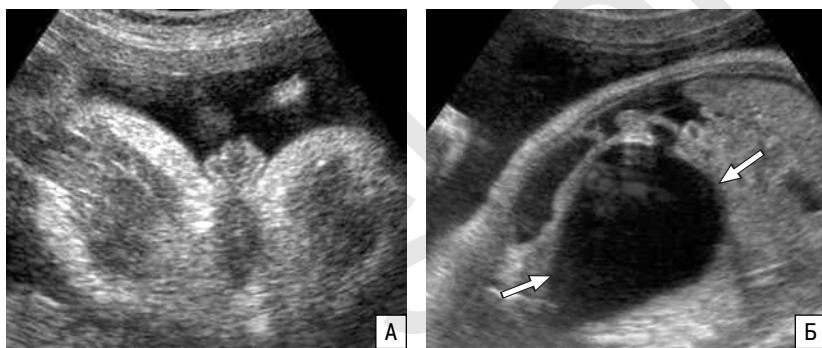
Дифференциальную диагностику проводят с обструктивными пороками мочевыводящей системы, с обструктивными пороками кишечного тракта, мезентериальными кистами и новообразованиями почек.

Следует помнить о том, что гистологический диагноз практически никогда невозможно поставить в пренатальном периоде, поэтому к данным образованиям следует относиться с должной осторожностью. Окончательный диагноз выставляется только после родов.

**Гидрометрокольпос** представляет собой расширение влагалища и полости матки, вызванное скоплением секрета вследствие обструкции. Частота порока составляет 1:16 000 новорожденных.

Гидрометрокольпос встречается в изолированном виде при неперфорированном гимене, но также может сопровождать атрезию влагалища, шейки матки, неперфорированный анус и другую урогенитальную патологию [24–27]. Случаи гидрометрокольпоса могут возникать спорадически или входить в состав синдромов McKusick – Kaufman и Bardet – Biedl [28–30].

При ультразвуковом исследовании плодов женского пола гидрометрокольпос характеризуется наличием чаще гипозоногенного образования в нижних отделах туловища плода между мочевым пузырем и позвоночником (рис. 19.19). Нередко может регистрироваться выбухание образования в область промежности (рис. 19.20). Дифференциальную диагностику следует проводить с кистами яичника и рас-



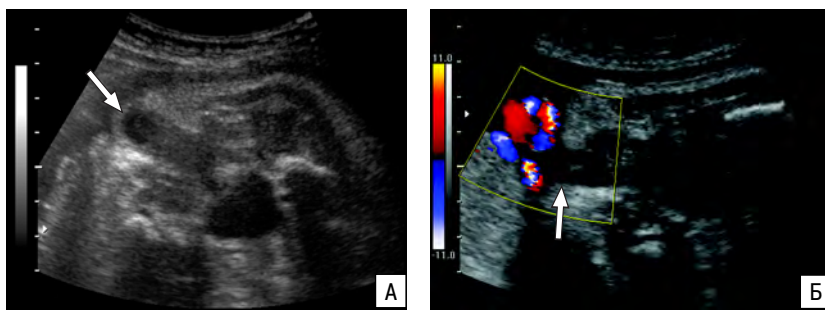
**Рис. 19.19.** Гидрометрокольпос (стрелки) у плода с персистирующим урогенитальным синусом. А – эхограмма плода женского пола. Б – косое сечение брюшной полости [31].



**Рис. 19.20.** Гидрометрокольпос (стрелка) у плода при сращении половых губ. А – поперечное сечение брюшной полости. Б – продольное сечение. В – фотография половых органов новорожденной [32].

ширением прямой кишки. Прогноз при гидрометроколье зависит от сочетанных аномалий.

Среди опухолей вульвы у плода пренатально была диагностирована только **лимфангиома** [33]. Эта опухоль имеет анэхогенное содержимое с перегородками и постепенно увеличивается при динамическом наблюдении, но обычно ее размер не превышает 2–3 см (рис. 19.21). Прогноз при лимфангиоме вульвы благоприятный.



**Рис. 19.21.** Лимфангиома вульвы (стрелка). А – поперечное сечение туловища на уровне пупка. Б – режим ЦДК. Отчетливо видно отсутствие сосудисто-генеза образования.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б. М., Медведева М. В., Юдиной Е. В. // М.: РАВУЗДПГ, Реальное Время, 1999. С. 178–181.
2. D'Addario V., Volpe G., Kurjak A. et al. Ultrasonic diagnosis and perinatal management of complicated and uncomplicated fetal ovarian cysts: a collaborative study // J. Perinat. Med. 1990. V. 8. P. 375–381.
3. Демидов В. Н. Эхография при кистах и опухолях яичников плода // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 104–107.
4. Katz V.L., McCoy M.C., Kuller J.A. et al. Fetal ovarian torsion appearing as a solid abdominal mass // J. Perinatol. 1996. V. 16. P. 302–304.
5. Suita S., Sakaguchi T., Ikeda K., Nakano H. Therapeutic dilemmas associated with antenatally detected ovarian cysts // Surg. Gynecol. Obstet. 1990. V. 171. P. 502–508.
6. Медведев М. В., Юдина Е. В., Скворцова М. Н. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика кист яичников // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр. 1995. № 1. С. 22–27.
7. Joupila P., Kirkinen P., Tuononen S. Ultrasonic detection of bilateral ovarian cysts in the fetus // Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. 1982. V. 131. P. 87–91.
8. Meizner I., Levy A., Katz M. et al. Fetal ovarian cysts: prenatal ultrasonographic detection and postnatal evaluation and treatment // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1991. V. 164. P. 874–878.
9. Valenti C., Kassner E.G., Yermakov V. Antenatal diagnosis of fetal ovarian cyst // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1975. V. 123. P. 216.
10. Landrum B., Ogburn P. Jr., Feinberg S. et al. Intrauterine aspiration of a large ovarian cyst // J. Obstet. Gynecol. 1986. V. 68. P. 118.
11. Holzgreve W., Edel G., Gerlach B., Miny P. Diagnose, differential diagnose und management fetaler ovarialcysten. Erfahrungen bei 9 fallen // Arch. Gynecol. Obstet. 1989. B. 245. S. 135–138.
12. Ostermayer E., Gloning K.P., Schramm T. et al. Präpartalepunktion fetaler ovarialzysten. Eine alternative zur ovariectomie bei neugeborenen? // Gynakol. Rundsch. 1989. B. 29. Suppl. 2. S. 265–267.
13. Meagher S.E., Fisk N.M., Boogert A., Russell P. Fetal ovarian cysts: diagnostic and therapeutic role for intrauterine aspiration // Fetal Diagn. Ther. 1993. V. 8. P. 195–199.
14. Giorlandino C., Bilancioni E., Bagolan P. et al. Antenatal ultrasonographic diagnosis and management of fetal ovarian cysts // Int. J. Gynecol. Obstet. 1994. V. 44. P. 27–31.
15. Sapin E., Bary F., Lewin F. et al. Management of ovarian cyst detected by prenatal ultrasound // Eur. J. Pediatr. Surg. 1994. V. 4. P. 137–140.
16. Cromblehome T.M., Craig S.D., Garmel S., D'Alton M.E. Fetal ovarian cyst decompression to prevent torsion // J. Pediatr. Surg. 1997. V. 32. P. 1447–1449.
17. Медведев М. В., Юдина Е. В., Стручкова Н. Ю. Пренатальное аспирационное дренирование кисты яичника // Ультразвук. Диагн. 1998. № 3. С. 44–48.
18. Perrotin F., Potin J., Haddad G. et al. Fetal ovarian cysts: a report of three cases managed by intrauterine aspiration // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V. 16. № 7. P. 655–659.
19. Cha S.C., Pares D. Prenatal diagnosis of ovarian cyst // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 18. Suppl. 1. P. 57–58.
20. Fait G., Har-Toov J., Gull I. et al. The importance of fluid in fetal intra-abdominal cyst aspiration // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 18. Suppl. 1. P. 60.
21. Mittermayer C., Ulm B., Dorfler-Grassauer D. et al. Fetal ovarian cysts: development and neonatal outcome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 18. Suppl. 1. P. 29.
22. Никифоровский Н. К., Авраменко А. А., Петрова В. Н., Молчанов В. В. Случай аспирационного дренирования кисты яичника у плода в III триместре беременности // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 72–75.
23. Perrotin F., Roy F., Potin J. et al. Diagnostic echographique et prise en charge prenatale des kystes ovariens du foetus // J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. 2000. V. 29. P. 161–169.
24. Ogunyemi D. Prenatal sonographic diagnosis of bladder outlet obstruction caused by a ureterocele associated with hydrocolpos and imperforate hymen // Am. J. Perinatol. 2001. V. 18. № 1. P. 15–21.
25. Dewan P.A., Brown N., Murthy D.P. et al. Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome // J. Paediatr. Child Health. 1995. V. 31. № 5. P. 479–482.
26. Amagai T., Ohkawa H., Kaneko M. Endoscopic septotomy: a new surgical approach to infantile hydrometrocolpos with imperforate hemivagina and ipsilateral renal agenesis // J. Pediatr. Surg. 1999. V. 34. № 4. P. 628–631.
27. Arena F., Racchiusa S., Proietto F. et al. Urinary hydrometrocolpos by persistent urogenital sinus; prenatal diagnosis and neonatal management // Pediatr. Med. Chir. 1998. V. 20. P. 75–79.
28. Geipel A., Berg C., Germer U. et al. Diagnostic and therapeutic problems in a case of prenatally detected fetal hydrocolpos // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2001. V. 18. № 2. P. 169–172.
29. Hsu Y.R., Chuang J.H., Huang C.B., Changchien C.C. The McKusick-Kaufman hydrometrocolpos-polydactyly syndrome – a case report // Changgeng Yi Xue Za Zhi. 1994. V. 17. № 2. P. 173–177.
30. David A., Bitoun P., Lacombe D. et al. Hydrometrocolpos and polydactyly: a common neonatal presentation of Bardet-Biedl and McKusick-Kaufman syndromes // J. Med. Genet. 1999. V. 36. № 8. P. 599–603.
31. Clavelli A., Ahielo H., Watman E., Otano L. Persistent urogenital sinus // TheFetus.net, 2004.
32. Shah C., Jeanty Ph., Bhanushali A. Labial fusion // TheFetus.net, 2005.
33. Ахмадшин А. Ю., Медведев М. В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденной опухоли вульвы // Ультразвук. Диагн. 1996. № 1. С. 47–48.

## Глава 20

# ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

### МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Врожденные пороки развития опорно-двигательной системы (ВПР ОДС) – это многочисленная группа пороков различных по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям. ВПР ОДС встречаются реже других пороков – в среднем в 2–3 случаях на 10 000 новорожденных [1]. Хорошо известна шутка знаменитого немецкого профессора М. Хансмана о том, что врачу ультразвуковой диагностики, который работает в учреждении I уровня, необходимо отработать не менее 300 лет для того, чтобы диагностировать некоторые формы скелетных дисплазий. Ниже приведены показатели частоты встречаемости наиболее распространенных ВПР ОДС (табл. 20.1). Эти данные лишней раз доказывают, что этот вид патологии плода является очень редким. Тем не менее изучение пренатальных проявлений ВПР ОДС играет важную роль в дородовой диагностике врожденных и наследственных заболеваний, поскольку многие из этих пороков имеют неблагоприятный прогноз для жизни и здоровья. Около 25% плодов с ВПР ОДС рождаются мертвыми, 30% детей с этой патологией умирают в неонатальном периоде [3].

Ультразвуковая оценка опорно-двигательной системы плода становится возможной с конца I триместра беременности. Отдельные элементы скелета начинают визуализироваться с самых ранних сроков беременности и к 12–14 нед все его основные структуры становятся доступными для оценки [4]. К настоящему времени в специализированных журналах уже опубликовано более трех десятков случаев ранней (11–14 нед) диагностики различных скелетных дисплазий, однако основную информацию о формировании скелета и темпах его роста дает ультразвуковое исследование во II триместре беременности [5]. Более того некоторые нозологические формы ВПР ОДС доступны ультразвуковой диагностике только к концу беременности или в постнатальном периоде [2].

Основу пренатальной диагностики ВПР ОДС составляет методически правильная фетометрия. В отечественной литературе хорошо изложены принципы проведения ультразвукового исследования плодов с подозрением на патологию скелета, поэтому мы позволим себе лишь напомнить ос-

новные положения [6–9]. Измеряя длину трубчатых костей (точнее, их диафизов) и сопоставляя результаты с нормативными значениями для данного срока беременности, можно с высокой вероятностью исключить множество скелетных дисплазий, поскольку выраженное (менее 5-го процента) укорочение трубчатых костей характерно для большинства ВПР ОДС.

Следует помнить, что при каждом ультразвуковом исследовании врач должен оценивать все трубчатые кости. Отсутствие или гипоплазия некоторых из них свидетельствует о наличии у плода серьезного заболевания. Например, изменения лучевой костей требуют исключения у плода ряда синдромов (Холта – Орама, Баллера – Герольда, Леви – Холистера, VACTERAL, анемии Фанкони, синдрома TAR и др.). Кроме того, тщательная фетометрия позволяет достаточно просто диагностировать редукционное поражение конечностей. Из 4 случаев этой патологии, зарегистрированных за последнее время в нашем центре, 2 были выявлены при рутинном исследовании, в 1 наблюдении был подтвержден диагноз другого учреждения и 1 случай был пропущен. Последняя клиническая ситуация явилась убедительным доказательством того, что каждое ультразвуковое исследование следует проводить тщательно. Этой пациентке эхография была показана только для оценки возможностей проведения инвазивной диагностики во II триместре по социальным показаниям (установление отцовства). Несоблюдение ультразвукового протокола, к сожалению, привело к пропуску порока.

**Таблица 20.1.** Частота встречаемости некоторых системных скелетных дисплазий [2]

Вид ВПР ОДС	Частота на 10 000 новорожденных
Танатофорная дисплазия	0,69
Ахондроплазия	0,37
Ахондрогенез	0,23
Несовершенный остеогенез II типа	0,18
Асфиксическая дистрофия грудной клетки	0,14
Кампомелическая дисплазия	0,06

Помимо длины трубчатых костей и их количества, врач ультразвуковой диагностики должен обращать внимание на форму костей, их экзогенность, оценивать структуру позвоночника, а также состояние мягких тканей конечностей и подвижность крупных суставов. Дополнительно необходимо изучать строение кистей и стоп, поскольку при ВПР ОДС нередко регистрируются их аномалии (деформация, фиксированное положение, аномальное количество пальцев, изменение их формы и позиции).

Следует уделять внимание форме, размерам и экзогенности черепа, грудной клетки и ребер, а также наличию лицевых аномалий и изменений в других органах и системах.

Многие авторы рекомендуют использовать различные алгоритмы изучения скелета плода при возникновении подозрения на ВПР ОДС. Один из наиболее удачных алгоритмов, по нашему мнению, это алгоритм, предложенный L. Goncalves и соавт. [10]. Авторы считают необходимым после измерения длины трубчатых костей (первый этап) определить тип их укорочения (второй этап). Возможно укорочение бедра и/или плеча (*ризомелия*), укорочение предплечья и/или голени (*мезомелия*), укорочение стоп и/или кистей (*акромелия*) и укорочение всех отделов конечностей (*микромелия*). Затем – на третьем этапе – следует определить вид изменения костей (искривление, снижение экзогенности, наличие переломов, расширение метафизов и т.д.). После оценки трубчатых костей необходимо перейти к изучению и измерению грудной клетки (четвертый этап). Следующий пятый этап – это исследование пальцев, т.е. их количества и формы (*полидактилия* – увеличение количества пальцев, *олигодактилия* – уменьшение количества пальцев, *адактилия* – отсутствие пальцев, *брахидактилия* – укорочение пальцев, *клинодактилия* – искривление пальцев, *синдактилия* – сращение пальцев), а также изучение структуры кистей и стоп (шестой этап). На седьмом этапе необходимо оценить череп по форме и экзогенности. Основные термины, описывающие его экзографические характеристики, – это *макрокрания* (увеличение головы), выступающий лоб, череп в форме трилистника или башенный череп. Кроме того, этот алгоритм включает исследование лица (восьмой этап), поскольку лицевой череп может меняться при ВПР ОДС (расщелины, гипер- или гипотелоризм). Девятую позицию занимает исследование позвоночника, т.е. оценка его формы, длины и экзогенности. Изучение двигательной активности плода и подвижности суставов также входят в описываемый алгоритм. На последнем этапе следует оценить количество вод и состояние других органов и систем плода.

Отечественные исследователи также предлагают различные алгоритмы проведения пренатальной эхографии с целью улучшения диагностики ВПР ОДС. Н.П. Веропотвелян [11] описал модифицированные кластерные системы, ориентированные на ультразвуковые проявления скелетных дисплазий. В их основе лежит алгоритм комплексной оценки головы, лица, грудной клетки, конечностей, пальцев, стоп, по-

звоночника, костей таза и внутренних органов. Автор определяет этот алгоритм как «разветвленное логическое дерево, основные ветви которого составляют 9 блоков; внутри каждого из них происходит ступенчатое расщепление признаков по подгруппам». По мнению Н.П. Веропотвеляна [11], в результате постепенного отбора и идентификации признаков удается дифференцировать 95 нозологических форм наследственных и врожденных скелетных аномалий, включая некоторые нехромосомные наследственные синдромы множественных врожденных пороков развития с изолированными аномалиями кистей и стоп. В систему не включены хромосомные синдромы, болезни метаболизма и заболевания скелета с поздней манифестацией. К сожалению, использование предлагаемого алгоритма не позволяет однозначно диагностировать тот или иной ВПР ОДС. С его помощью можно только выделить определенную группу заболеваний со схожими пренатальными проявлениями и с определенной долей вероятности предположить нозологическую форму.

Таким образом, ни один алгоритм не позволяет достоверно диагностировать отдельные нозологические формы ВПР ОДС и оказать реальную помощь врачу, проводящему ультразвуковое исследование в дородовом периоде. Тем не менее именно определение нозологической формы заболевания является самым важным этапом в пренатальной диагностике, поскольку именно от вида патологии зависит прогноз для жизни и здоровья ребенка.

Точная пренатальная диагностика ВПР ОДС очень сложна. Определенную помощь оказывают данные семейного анамнеза и подробное описание предыдущих случаев ВПР ОДС, поскольку многие заболевания скелета наследуются по аутосомно-доминантному или рецессивному признакам [12]. Однако большинство случаев возникают спорадически, что затрудняет пренатальную интерпретацию диагноза. В настоящее время ограниченное число ВПР ОДС подлежат выявлению в ранние сроки беременности путем анализа ДНК, но на большинство заболеваний пренатальная инвазивная диагностика пока не распространяется. Однако это направление в медицине развивается очень бурно, и количество нозологических форм ВПР ОДС, доступных лабораторной генетической диагностике, постоянно увеличивается [13, 14].

Серьезным препятствием в дородовой диагностике отдельных форм скелетных дисплазий играет низкая частота их встречаемости и, следовательно, недостаток опыта у большинства врачей в выявлении ВПР ОДС. В основном знания врачей ультразвуковой диагностики о пренатальных проявлениях различных ВПР ОДС базируются только на разрозненных описаниях различных нозологических форм, что, несомненно, влияет на качество пренатальной диагностики. Обычно диагноз сводится к описанию выявленных у плода изменений скелета, что не позволяет точно определить нозологическую форму. Примером может служить публикация отечественных авторов, посвященная дородовой диагностике синдрома гипоплазии бедра – ли-

цевых аномалий, который доктора не смогли точно классифицировать [15]. У плода в сроке 22 нед беременности было обнаружено короткое правое бедро в сочетании с изменением тазобедренного сустава. После прерывания беременности по медицинским показаниям у плода дополнительно была обнаружена срединная фронтоназальная дисплазия, что только ретроспективно позволило отнести описанный случай к синдрому гипоплазии бедра – лицевых аномалий. В данном случае своевременно поставленный диагноз не повлиял бы на тактику ведения беременности в связи с тяжестью обнаруженных изменений, однако научный подход, к сожалению, пострадал.

Важную роль в точности пренатальной диагностики скелетных дисплазий играют особенности их дородового проявления. Первые фенотипические признаки многих нозологических форм ВПР ОДС появляются внутриутробно уже во II или III триместрах беременности, но полная клиническая картина нередко формируется через несколько месяцев и даже лет после рождения, что, несомненно, снижает качество дородовой диагностики ВПР ОДС [16, 17]. По данным нашего центра, за последние 5 лет в общей структуре пренатально диагностированных врожденных и наследственных заболеваний плода доля ВПР ОДС не превышает 4–5%, а среди выявленных пороков они стабильно занимают только 7–8 место.

Еще одним фактором, затрудняющим пренатальную диагностику ВПР ОДС, является несовершенство классификации. Все классификации ВПР ОДС основаны не столько на данных дородового ультразвукового обследования, сколько на клинических, радиологических, патоморфологических данных, а также на результатах молекулярных исследований для тех нозологических форм, для которых доказаны генетические изменения [18, 19]. Одна из последних Международных классификаций, опубликованная в 2002 г., включила в себя около 300 нозологических форм ВПР ОДС, из которых, по мнению исследователей, не более 50 теоретически могут быть диагностированы до рождения по данным эхографии. Все остальные требуют верификации после родоразрешения [20]. Некоторые диагнозы окончательно могут быть поставлены только при постнатальной рентгенографии, которая дает информацию о состоянии скелета в целом. В ряде случаев требуются генетические исследования. Следовательно, пренатальный диагноз чаще носит лишь предварительный характер [2]. Необходимо учитывать и тот факт, что при прерывании беременности по медицинским показаниям верификация пренатального диагноза ВПР ОДС часто становится невозможной, поскольку рентгенологические исследования при патологоанатомических исследованиях в России практически никогда не проводятся.

В структуре ВПР ОДС выделяют несколько групп заболеваний, главными из которых являются: 1) генерализованные системные врожденные заболевания скелета (остеохондродисплазии или аномалии роста и развития костной и хрящевой ткани и

дизостозы; 2) локальные изолированные пороки опорно-двигательного аппарата; 3) первичные метаболические дефекты, приводящие к скелетным нарушениям, 4) пороки опорно-двигательной системы, входящие в комплекс хромосомных аномалий и нехромосомных синдромов множественных пороков развития.

В каждую из этих групп входит огромное число нозологических форм ВПР ОДС, что создает еще одну трудность в своевременной пренатальной диагностике этой патологии. До сих пор в практическом здравоохранении отсутствует единая система описания скелетных дисплазий. Большое количество заболеваний названы по имени авторов, впервые описавших тот или иной синдром, и такие названия не указывают на этиологию или клинические проявления порока. Многочисленная группа системных заболеваний скелета описывается по наиболее характерному признаку (например, кампомелия – искривление конечностей). Есть патология, в названии которой фигурирует предполагаемый ведущий механизм развития (гипофосфатазия, несовершенный остеогенез и т.д.). Очевидно, что при наличии такой систематизации даже очень квалифицированный специалист не во всех случаях может разобраться в конкретной клинической ситуации и правильно классифицировать выявленные изменения. Таким образом, невольно создается замкнутый круг ошибок и неточностей, в котором гибнет качественное пренатальное выявление скелетных дисплазий.

Серьезные сложности в пренатальной диагностике ВПР ОДС создает схожесть ультразвуковых признаков различных нозологических форм скелетных дисплазий у плода, а также разнообразие и многочисленность комбинаций их эхографических проявлений. Например, выраженное укорочение конечностей (микромелия) встречается при ахондрогенезе, при синдроме коротких ребер-полидактилии, диастрофической дисплазии, несовершенном остеогенезе II типа и многих других заболеваниях. Выраженное искривление костей может быть проявлением кампомелической дисплазии, танатофорной дисплазии, несовершенного остеогенеза, ахондрогенеза, гипофосфатазии и др. Отсутствие конечности может быть результатом синдрома амниотических тяжей, талидомидного отравления, синдрома каудальной регрессии. Гипоплазия грудной клетки и изменение ее формы описано при синдроме асфиксической грудной клетки, хондроэктодермальной дисплазии, кампомелической дисплазии, ахондрогенезе, гипофосфатазии, несовершенном остеогенезе, метатрофической дисплазии и при многих других ВПР ОДС [2].

В последние годы в клиническую практику активно внедряются новые методы диагностики ВПР ОДС, которые позволяют улучшить пренатальную ультразвуковую диагностику ВПР ОДС. Точность традиционной двухмерной эхографии в дородовом выявлении ВПР ОДС варьирует от 31 до 65%, при этом, как уже упоминалось выше, в большинстве случаев диагноз ставится в конце II и в III триместрах [10, 21].



Современные технологии построения трехмерного изображения (3D) позволяют существенно улучшить этот показатель. По данным R. Ruano и соавт. [22], точность диагностики некоторых форм скелетных дисплазий при традиционном ультразвуковом исследовании составила 51,4%, при трехмерной эхографии – 77,1%, при изучении скелета плода с помощью 3D компьютерной эхографии – 94,3%. Похожие результаты были получены D. Krakow и соавт. [23], которым при использовании трехмерных технологий удалось поставить точный пренатальный ультразвуковой диагноз ахондрогенеза II типа, ахондроплазии, точечной хондродисплазии (ризомелический тип), синдрома Аперта.

Тем не менее в широкой клинической практике ВПР ОДС по-прежнему являются камнем преткновения, поскольку слишком много факторов снижают качество их дородовой диагностики.

Есть ли выход из создавшейся ситуации? Нам кажется, что пренатальная диагностика ВПР ОДС в повседневной практике должна быть максимально упрощена. Мы убеждены в том, что первоочередной задачей врача ультразвуковой диагностики является установление факта системного поражения скелета у плода. Только во вторую очередь клиницист должен предпринять попытку установления конкретной фор-

мы ВПР ОДС, для чего необходимо использовать все доступные методы, включая применение современных ультразвуковых технологий, а также консультацию генетика для решения вопроса о возможности пренатальной лабораторной диагностики.

В тех случаях, когда дородовая верификация диагноза возможна, врач и пациент получают важную информацию, позволяющую не только своевременно и обоснованно решить вопрос о пролонгировании или прерывании беременности, но и планировать последующие беременности, поскольку многие формы скелетных дисплазий имеют высокий риск повторения. При отсутствии реальных возможностей верифицировать нозологическую форму ВПР ОДС у плода, следует направить усилия на определение прогноза для жизни на основании степени поражения не только скелета, но и других жизненно важных органов (например, легких).

Несмотря на трудности постановки точного пренатального диагноза ВПР ОДС, в этой главе мы считаем необходимым описать наиболее часто встречающиеся в дородовом периоде формы скелетных дисплазий, большинство из которых являются летальными и поэтому образуют важную составную часть врожденных и наследственных заболеваний.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Dugoff I., Thieme G., Hobbins J. Skeletal anomalies // Clin. Perinatal. 2000. V. 27. P. 979–1005.
- Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.
- Romero R., Athanassiadis A.P., Jeanty P. Fetal skeletal anomalies // Rad. Clin. N. A. 1990. V. 28. P. 75–99.
- Dugoff L. Ultrasound diagnosis of structural abnormalities in the first trimester // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. P. 316–320.
- Медведев М.В. Что влияет на раннюю пренатальную диагностику скелетных дисплазий? // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 3. С. 236–239.
- Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. Т. 2. С. 227–255.
- Стыгар А.М. Эхографическая оценка опорно-двигательного аппарата плода // Клинич. Визуал. Диагн. 2003. № 4. С. 33–54.
- Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 216–254.
- Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 145–158.
- Goncalves L., Espinoza J., Mazor M., Romero R. Newer imaging modalities in the prenatal diagnosis of skeletal dysplasias // Ultrasound Obstet. Gynec. 2004. V. 24. P. 115–120.
- Веропотвелян Н.П. Пренатальная кластерная дифференциально-диагностическая оценка эхографических признаков синдромов диспропорциональных системных скелетных дисплазий у плода // Эхография в перинатологии и гинекологии. I Ежегодный сборник научных трудов Украинской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии. Кривой Рог, 1993. С. 273–280.
- McKusick V.A. Mendelian Inheritance in Man. Catalogs of autosomal dominant, autosomal recessive and X-linked phenotypes // Principles and Practice of Medical Genetics. 9<sup>th</sup> ed. / Eds. Emez, Rimoin. Baltimore: Johns Hopkins Univ. Press, 1990.
- Lachman R.S., Tiller G.E., Graham J.M. et al. Collagen, genes and the skeletal dysplasias on the edge of a new era: a review and update // Eur. J. Radiol. 1992. V. 14. P. 1–10.
- Taybi H., Lachman R. Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders and Skeletal Dysplasias. 3rd ed. Chicago: Yearbook Med. Publ., 1990.
- Николаев Л.Т., Рябов И.И., Алексеева Т.Л. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики правосторонней ризомелической микромалии нижней конечности с контрактурами коленного и тазобедренного суставов // Ультразвук. Диагн. 1998. № 3. С. 81–82.
- Maroteaux P., Spranger J. The spondylometaphysial dysplasias. a tentative classification // Pediat. Radiol. 1991. V. 21. P. 293–297.
- Pretorius D.H., Rumack C.M., Manco-Johnson M.L. et al. Specific skeletal dysplasias in utero sonographic diagnosis // Radiology. 1986. V. 159. P. 237–242.
- Superti-Furga A., Bonafe I., Rimoin D. Molecular-pathogenetic classification of genetic disorders of the skeleton // Am. J. Med. Genet. 2001. V. 106. P. 282–293.
- Superti-Furga A., Bonafe I., Rimoin D. Molecular-pathogenetic classification of genetic disorders of the skeleton // Am. J. Med. Genet. 2001. V. 106. P. 282–289.
- Hall S. International nosology and classification of constitutional disorders of bone (2001) // Am. J. Med. Genet. 2002. V. 113. P. 65–77.
- Parilla B., Leeth E., Kambich M. et al. Antenatal detection of skeletal dysplasias // J. Ultrasound Med. 2003. V. 22. P. 255–258.
- Ruano R., Molho M., Roume J., Ville Y. Prenatal diagnosis of skeletal dysplasias by combining two-dimensional and three-dimensional ultrasound and intrauterine three-dimensional helical computer tomography // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2004. V. 24. P. 134–140.
- Krakow D., Williams J., Poehl M. et al. Use of three-dimensional ultrasound imaging in the diagnosis of prenatal-onset skeletal dysplasias // Ultrasound Obstet. Gynec. 2004. V. 21. P. 467–472.

## АХОНДРОПЛАЗИЯ

Ахондроплазия – это скелетная дисплазия встречающаяся с частотой 1:26 000 среди новорожденных. Некоторые исследователи считают, что эта патология регистрируется чаще – 1:10 000 [1, 2].

Характерными признаками гетерозиготной ахондроплазии являются укорочение конечностей (рис. 20.1), поясничный лордоз, короткие пальцы, макроцефалия с выступающим лбом и запавшей переносицей. Трубочатые кости, как правило, сохраняют правильную форму. Их деформация встречается не более чем в 25–30% наблюдений. Грудная клетка и живот не отстают от нормативных для срока значений.

Пренатальное выявление ахондроплазии возможно не ранее 22 нед, хотя в большинстве случаев диагноз удается поставить только к концу беременности.

Ахондроплазия может быть аутосомно-доминантным заболеванием или возникать в результате новых мутаций. Так же, как и при танатофорной дисплазии, при ахондроплазии регистрируются мутации гена *FGFR3* (fibroblast growth factor receptor 3). Пренатальная лабораторная диагностика становится возможной в тех семьях, где родители являются носителями верифицированных мутаций [3]. При больных родителях риск заболевания плода летальной ахондроплазией составляет 25%, что требует анализа ДНК в I триместре.

Ахондроплазия – одна из немногих скелетных дисплазий, совместимая с жизнью и практически не требующая социальной адаптации. Прогноз для интеллектуального развития детей хороший. Однако в тех случаях, когда это заболевание возникает как гомозиготная форма, оно становится летальным и проявляет себя выраженным укорочением конечностей и узкой грудной клеткой. У таких пациентов плохой постнатальный прогноз связан с гипоплазией легких,

которая развивается вторично в связи с нарушением развития грудной клетки.

В настоящее время в мировой литературе ведется дискуссия по поводу правомочности проведения ранней генетической диагностики этого заболевания. Ее противники считают недопустимым диагностировать заболевание, совместимое с жизнью и нормальным интеллектуальным развитием, до периода жизнеспособности плода. Странники считают, что родителям необходимо предоставлять максимально полную информацию о плоде и, соответственно, возможность выбирать тактику ведения беременности даже при выявлении заболевания, совместимого с жизнью [4].



**Рис. 20.1.** Ахондроплазия. Отчетливо видно укорочение левой руки плода. Длина плечевой кости в 26 нед беременности составляет 24,8 мм.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.
2. Стыгар А.М. Эхографическая оценка опорно-двигательного аппарата плода // Клинич. Визуализ. Диагн. 2003. № 4. С. 33–54.
3. Shiang R., Thompson L., Zhu Y. et al. Mutations in the transmembrane domain of *FGFR3* cause in the most common genetic form of dwarfism, achondroplasia // Cell. 1994. V. 78. P. 335–342.
4. Goldstein G. Living with achondroplasia: attitudes toward population screening and correlation with quality of life // Prenat. Diagn. 2003. V. 23. P. 1003–1008.

## ТАНАТОФОРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Танатофорная дисплазия (ТД) – это поражение опорно-двигательной системы, которое по Международной классификации скелетных дисплазий относится к летальным остеохондродисплазиям [1]. В морфологической основе этого заболевания лежит нарушение процесса эндохондрального окостенения.

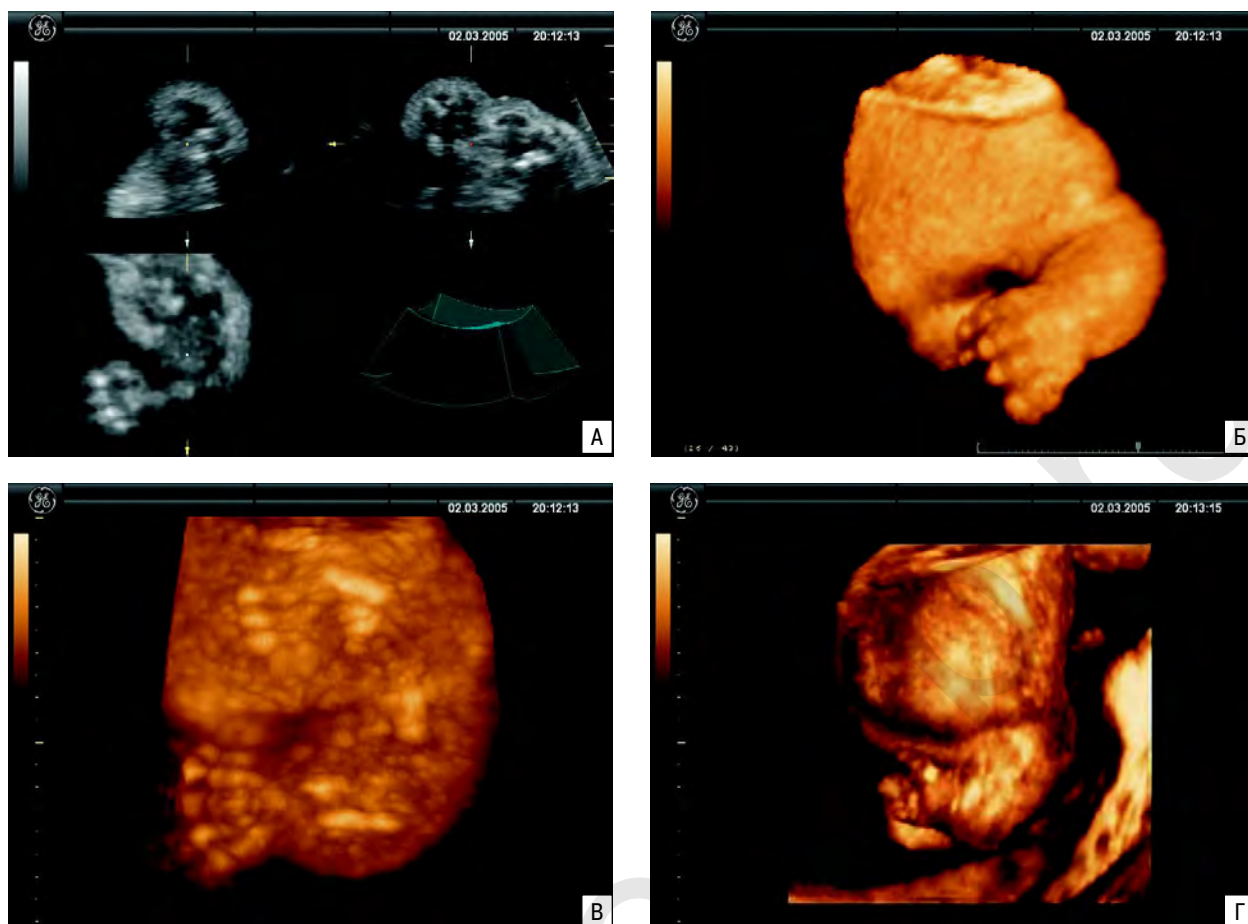
ТД является одной из наиболее распространенных скелетных дисплазий, частота которой составляет 0,2–0,7 на 10 000 родившихся [2].

В настоящее время установлено, что причиной ТД являются определенные мутации гена *FGFR3* (fibroblast growth factor receptor 3), поэтому в некото-

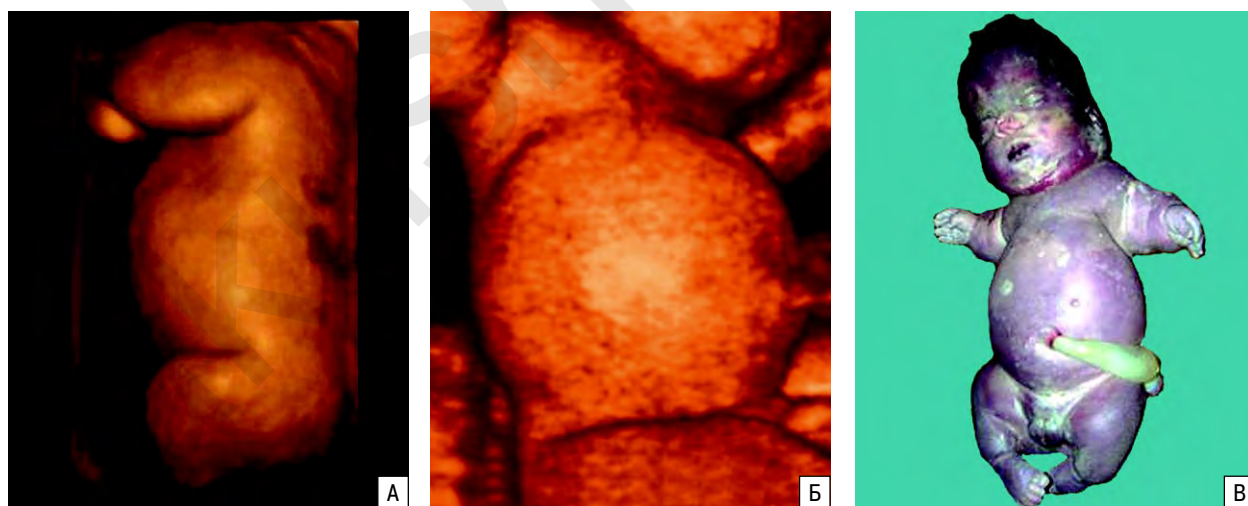
рых случаях возможно уточнять клинический диагноз с помощью молекулярных методов [3]. В 1999 г. группа авторов под руководством Н. Sawai сообщила о первом случае пренатальной диагностики ТД [4].

Основными признаками ТД являются выраженное укорочение трубчатых костей, часто по типу ризомелии, и узкая грудная клетка при нормальной длине туловища (рис. 20.2, 20.3). При ТД экзогенность костей не изменена.

Нередко ТД сочетается с макроцефалией и выступающим лбом, а также с измененной формой черепа в виде трилистника. Форма трилистника встре-



**Рис. 20.2.** Танатофорная дисплазия. А – трехмерная реконструкция. Б – поверхностная реконструкция укороченной левой руки плода. В – режим максимальной интенсивности. Видно укорочение трубчатых костей руки плода. Г – режим поверхностной реконструкции лица плода. Видна макроцефалия с выступающим лбом и западением корня носа.

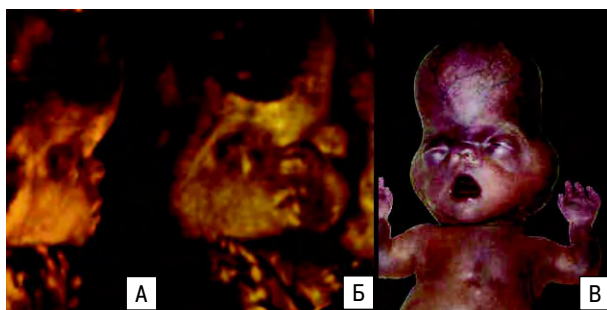


**Рис. 20.3.** Танатофорная дисплазия. А и Б – поверхностная реконструкция. Видны укороченные конечности и узкая грудная клетка. В – фенотип абортуса.

чается в 14% случаев ТД и обусловлена преждевременным закрытием венечного и ламбдовидного швов, в результате чего образуются дополнительные выпячивания в височных областях, которые иногда

могут быть ошибочно приняты за энцефалоцеле (рис. 20.4) [5, 6].

Из сочетанных аномалий развития наиболее часто отмечают наличие гидроцефалии, пороков сер-



**Рис. 20.4.** Танатофорная дисплазия. А, Б – поверхностная реконструкция структур лица. В – фенотип абортуса [6].

дца и мочевыделительной системы. В большинстве случаев в пренатальном периоде ТД сопровождается многоводием.

Выделяют два типа ТД. *Первый тип* характеризуется укорочением костей, узкой грудной клеткой и искривлением бедренной кости (форма «телефонной трубки») в сочетании или без сочетания с черепом в форме трилистника. *Второй тип* – это сочетание выраженного укорочения костей при прямом бедре с узкой грудной клеткой и черепом в форме трилистника. Первый тип является спорадическим, второй тип – аутосомно-рецессивным.

Все основные признаки ТД могут быть выявлены с помощью эхографии уже в середине II триместра беременности [7]. Определенную помощь может оказать исследование в трехмерном режиме, особенно когда речь идет о лицевых дизморфиях, которые час-

то сопровождают ТД. Однако необходимо помнить, что в сроке до 20 нед некоторые основные признаки ТД (например, искривление бедренной кости или узкая грудная клетка) могут быть не очень выраженными. Кроме того, в 1998 г. в работе W. Wilcox и соавт. [8] было показано, что при наличии одной и той же мутации гена FGFR3 фенотипические проявления ТД очень разнообразны, что крайне затрудняет постановку точного диагноза в повседневной практике.

Великолепный пример комплексной пренатальной диагностики ТД недавно представили специалисты из Тайваня, которым, несмотря на низкую встречаемость этой патологии, удалось представить серию из 4 случаев этого заболевания. Наиболее ранний срок диагностики ТД составил 18 нед [9].

При подозрении на ТД дифференциальный диагноз следует проводить со всеми заболеваниями скелета, которые сопровождаются укорочением конечностей, т.е. по крайней мере с двумя десятками нозологических форм ВПР ОДС [5]. Наиболее известными заболеваниями являются хондрэктодермальная дисплазия (синдром Эллиса – Ван-Кревельда), асфиксическая дисплазия грудной клетки и синдром хондродисплазии с полидактилией [1].

Очевидно, что точная пренатальная диагностика ТД крайне затруднена. Окончательный диагноз может быть поставлен только в ходе комплексного обследования, которое помимо эхографии должно включать постнатальную рентгенографию, пре- или постнатальную молекулярную диагностику и гистологическое исследование костей для оценки характера и степени изменений в эпифизарной зоне роста.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.
2. Orili I.M., Csattilla E.E., Barbosa-Neto J.G. The birth prevalence rates for the skeletal dysplasias // J. Med. Genet. 1986. V. 23. P. 328–332.
3. Tavormina P.L., Shiang R., Thompson L.M. et al. Thanatophoric dysplasia (types I and II) caused by distinct mutations in fibroblast growth factor receptor 3 // Nat. Genet. 1995. V. 9. P. 321–328.
4. Sawai H., Komori S., Ida A. et al. Prenatal diagnosis of thanatophoric dysplasia by mutational analysis of the fibroblast growth factor receptor 3 gene and a proposed correction of previously published PCR results // Prenat. Diagn. 1999. V. 19. P. 21–24.
5. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 145–158.
6. Bircher A.M., Heredia F., Jeanty Ph. Thanatophoric dysplasia // TheFetus.net, 2002.
7. Стыгар А.М. Эхографическая оценка опорно-двигательного аппарата плода // Клинич. Визуал. Диагн. 2003. № 4. С. 33–54.
8. Wilcox W. R., Tavormina P.L., Krakow D. et al. Molecular, radiologic and histopathologic correlations in thanatophoric dysplasia // Am. J. Med. Genet. 1998. V. 78. P. 274–281.
9. Chen C.-P., Chern S.-R., Shih J.-C. et al. Prenatal diagnosis and genetic analysis of type I and II thanatophoric dysplasia // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. P. 89–95.

## НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Несовершенный остеогенез (НО) является одной из форм летальных скелетных дисплазий, занимает третье место в структуре ВПР ОДС и встречается с частотой 0,18:10 000 [1]. По Международной классификации НО, так же, как танатофорная дисплазия и ахондрогенез, относится к остеохондродисплазиям, но в отличие от них принадлежит к группе патологии плотности кортикальной диафизарной структуры и/или формирования метафизов. В основе заболевания лежит нарушение продукции и функции коллагена [2, 3].

Выделяют несколько типов НО, но пренатальной диагностике преимущественно доступен только II тип, который характеризуется изменением структуры длинных трубчатых костей и относится к летальным формам с аутосомно-рецессивным типом наследования. При НО II типа трубчатые кости широкие, изогнутые, нередко имеют многочисленные переломы. При наличии переломов длина костей уменьшается, а толщина окружающих тканей – увеличивается. Грудная клетка может быть укороченной, но не суженной. Отмечаются переломы ребер. Кости черепа нередко истончаются и могут де-

формироваться при надавливании ультразвуковым датчиком в связи с нарушением минерализации.

При наличии семейного анамнеза можно предположить наследование НО по аутосомно-рецессивному признаку. Кроме того, в клинической практике были описаны случаи новых аутосомно-доминантных мутаций в генах COL1A1 и COL1A2, картированных на хромосомах 17 и 7. В результате мутаций нарушается синтез коллагена I типа, образуется патологическое количество коллагена или меняется его качество [4].

В зависимости от клинико-рентгенологических признаков выделяют четыре типа НО [5].

Тип I – аутосомно-доминантное состояние; частота 1:30 000 новорожденных. У родившихся детей отмечаются множественные переломы костей, голубые склеры и прогрессирующая глухота. Пренатальная диагностика НО I типа возможна только с помощью анализа ДНК, хотя в некоторых случаях во II и III триместрах беременности можно диагностировать переломы костей.

Тип II – летальная аномалия с частотой 1:60 000. В большинстве случаев возникает в результате новых доминантных мутаций. Тип II характеризуется ранними пренатальными проявлениями в виде выраженного укорочения конечностей, множественных переломов трубчатых костей и ребер, сниженной минерализацией черепа.

Тип III возникает в результате доминантных и рецессивных мутаций, характеризуется множественными переломами, обычно появляющимися у новорожденных. Пренатально эта форма может проявлять себя только незначительным искривлением бедра.

Тип IV – аутосомно-доминантное состояние с вариабельной экспрессией. Пренатальная диагностика возможна путем анализа ДНК или путем исследования аномального коллагена в культуре фибробластов.

Пренатальная диагностика НО значительно затруднена в связи со схожестью многих ультразвуковых симптомов с другими нозологическими формами ВПР ОДС (ахондрогенез, кампомелическая дис-

плазия, гипофосфатазия) и трудностью в выявлении деминерализации костей конечностей, позвоночного столба и черепа [6]. В публикации М.В. Медведева и соавт. [7] было сообщено о случае пренатальной диагностики ахондрогенеза II типа в 16 нед на основании выявления значительного укорочения трубчатых костей, макроцефалии и нарушения оссификации позвоночного столба (рис. 20.5). Диагноз НО II типа удалось поставить только после рентгенологического исследования абортуса и консультации синдромолога; лабораторное генетическое исследование не проведено.

А.Е. Волков [8] у плода с НО II типа обнаружил выраженное укорочение конечностей микромелического типа с признаками кампомелии в сочетании с макроцефалией на фоне значительной деминерализации костей свода черепа; пониженную экзогенность поясничного отдела позвоночника и ребер, эквиноварусное расположение стоп. Кости черепа также имели сниженную экзогенность и деформировались при надавливании на голову плода ультразвуковым трансдюсером (мембранозный череп) (рис. 20.6).

В связи с тем что при НО II типа нарушение минерализации костей развивается в ранние сроки, возможна диагностика этого синдрома уже в конце I триместра беременности. Н.А. Венчикова и соавт. [9] при ультразвуковых исследованиях плода в сроке 11 нед 3 дня и 12 нед 3 дня выявили необычный лицевой череп с нечеткой визуализацией глазниц, а также снижение экзогенности костей свода черепа, колоколообразную грудную клетку и множественные переломы ребер. Конечности были согнуты и ограничено подвижны. Трубочатые кости укорочены. При морфологическом и гистологическом исследовании abortного материала диагноз НО был подтвержден.

НО редко сопровождается пороками развития других органов и систем, хотя были описаны сочетания с анэнцефалией, микроцефалией и пороками сердца [10].

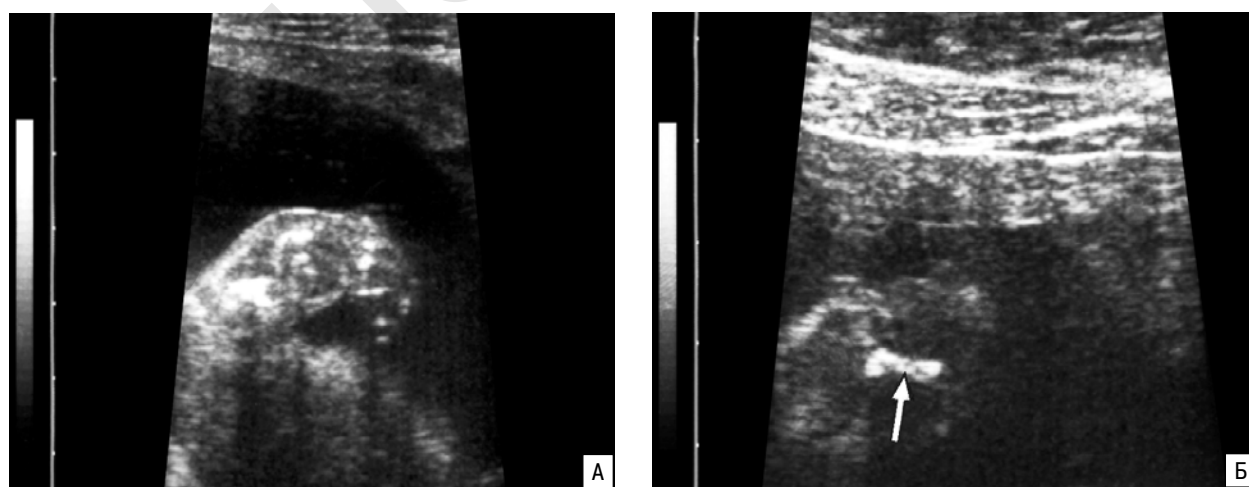


Рис. 20.5. Беременность 16 нед. Несовершенный остеогенез II типа. А – эхограмма руки плода. Б – эхограмма плечевой кости плода (стрелка) [7].



**Рис. 20.6.** Несовершенный остеогенез II типа. А, Б – эхограммы плечевой и бедренной кости. Обращает на себя внимание укорочение костей с признаками кампомелии (внутриутробные переломы с деформацией). В – эхограмма поперечного сечения головы плода. Видна деформация костей свода черепа под воздействием ультразвукового датчика [8].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.
2. McKusick V.A. Mendelian Inheritance in Man. Catalogs of autosomal dominant, autosomal recessive and X-linked phenotypes. 9th ed. Baltimore: Johns Hopkins Univ. Press, 1990.
3. Spranger J.W., Langer L.O., Wiedemann H.R. Bone dysplasias. An atlas of constitutional disorders of skeletal development. Philadelphia: WB Saunders, 1974.
4. The metabolic and molecular bases of inherited diseases. V. 1–4 / Eds. Scriver Ch., Beaudet A., Sly W. et al. 8th ed. NY: McGraw-Hill, 2001.
5. Sillence D., Senn A., Danks D. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta // J. Med. Genet. 1979. V. 16. P. 101–116.
6. Sanders R., Greyson-Fleg R., Hogge W. et al. Osteogenesis imperfecta and campomelic dysplasia: difficulties in prenatal diagnosis // J. Ultrasound Med. 1994. V. 13. № 9. P. 691–700.
7. Медведев М.В., Хохолин В.Л., Мальмберг О.Л. и др. Пренатальная диагностика несовершенного остеогенеза II типа в начале II триместра беременности // Ультразвук. Диагн. 1996. № 4. С. 58–61.
8. Волков А.Е. Ультразвуковая диагностика несовершенного остеогенеза II типа // Пренат. Диагн. 2005. Т. 4. № 1. С. 64–68.
9. Венчикова Н.А., Новикова И.В., Соловьева И.В. и др. Пренатальная диагностика несовершенного остеогенеза II типа в I триместре беременности: ультразвуковые и морфологические параллели // Пренат. Диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 35–39.
10. Ruano R., Picone O., Benachi A. et al. First-trimester diagnosis of osteogenesis imperfecta associated with encephalocele by conventional and three-dimensional ultrasound // Prenat. Diagn. 2003. V. 23. P. 539–542.

## АХОНДРОГЕНЕЗ

Ахондрогенез так же, как и танатофорная дисплазия, является заболеванием скелета, которое по Международной классификации скелетных дисплазий относится к летальным остеохондродисплазиям [1]. В морфологической основе этого заболевания лежит нарушение продукции хряща хондроцитами, что приводит к нарушению оксификации [2, 3].

По встречаемости среди всех ВПР ОДС ахондрогенез стоит на II месте после танатофорной дисплазии (0,23:10 000) [1].

Основными признаками ахондрогенеза являются выраженное укорочение трубчатых костей по типу микромелии, их утолщение, макроцефалия и укорочение туловища. Главное отличие ахондрогенеза от рассмотренной выше танатофорной дисплазии состоит в нарушении оксификации позвоночника.

Известно, что ядра окостенения тел позвонков появляются сначала в поясничном и грудном отделах, затем оксификация быстро распространяется вверх по позвоночнику и несколько медленнее – вниз к крестцу и копчику. К середине II триместра (но не ранее 16 нед) во всем позвоночнике должны сформироваться центры оксификации [4]. При ахондрогенезе оксификация нарушается преимущественно в позвоночнике.

По клиническим, радиологическим и гистологическим особенностям выделяют два типа ахондрогенеза. Первый тип характеризуется отсутствием центров оксификации позвоночника, нарушением

оксификации костей свода черепа и наличием множественных переломов ребер. Грудная клетка в большинстве случаев уменьшена в размерах. При втором типе нарушение окостенения костей свода черепа и позвоночника, как правило, менее выражено, переломы ребер отсутствуют. Грудная клетка может быть уменьшена в размерах.

Международная рабочая группа по врожденным заболеваниям скелета, исходя из рентгенологических и гистопатологических изменений, дополнительно разделила I тип ахондрогенеза на формы IA и IB, отнеся первую к перинатальным спондилодисплазиям, а вторую – к диастрофическим дисплазиям. Ахондрогенез II типа, согласно этой классификации, был отнесен к коллагенопатиям II типа [5].

В настоящее время установлено, что причиной ахондрогенеза являются генетические изменения. Ахондрогенез I типа – это аутосомно-рецессивное заболевание, возникающее в результате мутации гена DTDST (diastrophic dysplasia), расположенного на длинном плече хромосомы 5. Тип II возникает в результате спорадических доминантных мутаций гена COL2A1 тип II (type II procollagen gene) в хромосоме 12 [6, 7]. Мутация становится причиной возникновения метаболического дефекта, приводящего к нарушению образования коллагена II типа хондроцитами [8, 9].

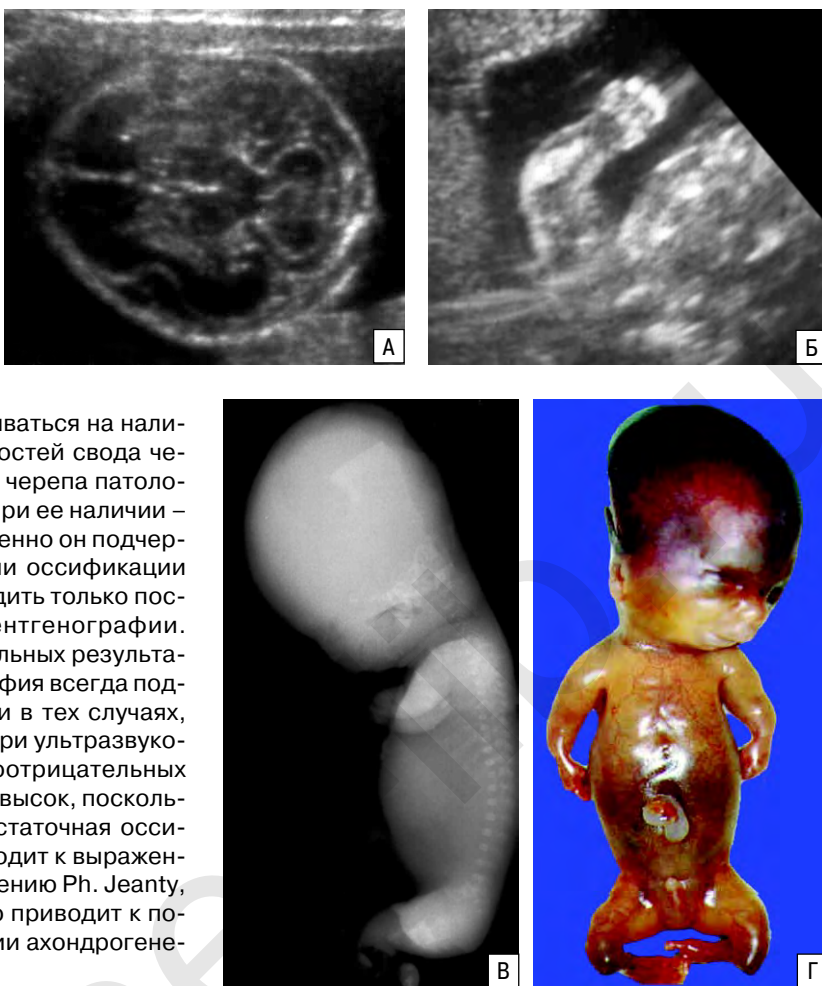
Все главные признаки ахондрогенеза могут быть выявлены с помощью эхографии во II тримес-

тре беременности [10]. Подозрение на эту патологию должно возникать у врача при обнаружении макроцефалии в сочетании с микромелией и нарушением оссификации позвоночника и черепа, однако выраженность основных изменений может быть различной, что затрудняет постановку ультразвукового диагноза.

Профессор Ph. Jeanty – один из мэтров пренатальной диагностики – считает, что пренатальная диагностика ахондрогенеза и определение его типа должны основываться на наличии или отсутствии оссификации костей свода черепа. При отсутствии оссификации черепа патология должна быть отнесена к I типу, при ее наличии – ко II типу ахондрогенеза. Одновременно он подчеркивает, что окончательно о наличии оссификации костей или ее отсутствии можно судить только после проведения постнатальной рентгенографии. Эхография не дает ложноположительных результатов, т.е. постнатальная рентгенография всегда подтверждает отсутствие оссификации в тех случаях, когда этот диагноз был поставлен при ультразвуковом исследовании. Уровень ложноотрицательных результатов эхографии достаточно высок, поскольку далеко не во всех случаях недостаточная оссификация костей свода черепа приводит к выраженному снижению эхогенности. По мнению Ph. Jeanty, это свойство эхографии неизбежно приводит к повышению пренатальной регистрации ахондрогенеза II типа.

В качестве примера пренатальной диагностики ахондрогенеза Ph. Jeanty и S. Silva [11] приводят описание двух типов этой патологии скелета. В первом наблюдении при ультразвуковом исследовании плода в 21 нед были обнаружены отсутствие оссификации костей черепа, выраженное укорочение трубчатых костей по типу микромелии (длина бедренной кости – 13 мм), гипоплазия грудной клетки с компрессией легких (рис. 20.7). На основании полученных данных был установлен диагноз ахондрогенеза I типа. Беременность прервана по медицинским показаниям. При рентгеновском исследовании абортуса была подтверждена сниженная минерализация позвоночника и костей черепа. При патологоанатомическом исследовании выявлены характерные изменения костей конечностей. Во втором наблюдении был диагностирован ахондрогенез II типа. При ультразвуковом исследовании плода в 21 нед были обнаружены сниженная оссификация позвоночника, нормальная оссификация костей черепа, выраженное укорочение костей конечностей (длина бедренных и плечевых костей – 10 мм), гипоплазия грудной клетки и легких (рис. 20.8). Беременность прервана по медицинским показаниям. При рентгеновском исследовании абортуса и гистологическом изучении ткани бедренных костей подтвержден диагноз ахондрогенеза II типа.

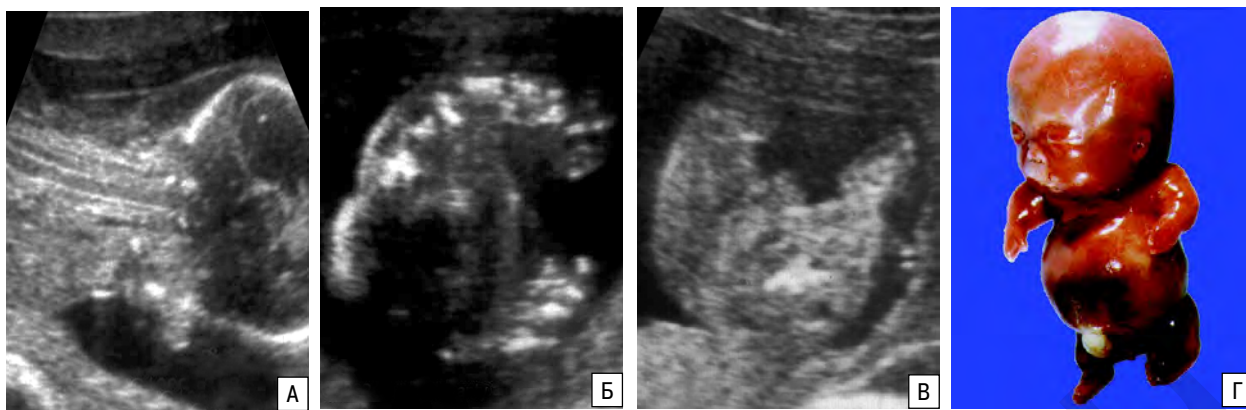
Ахондрогенез нередко сопровождается патологией других органов и систем. Описаны его сочета-



**Рис. 20.7.** Ахондрогенез I типа. А – эхограмма поперечного сечения головы плода. Видно нарушение оссификации костей черепа. Б – эхограмма руки плода. Видно выраженное укорочение трубчатых костей по типу микромелии. В – рентгенограмма абортуса. Отмечается сниженная минерализация позвоночника и костей черепа. Г – фенотип абортуса [11].

ния с гидроцефалией, синдромом Денди – Уокера, кистозной гигромой, расщелиной лица, пороками сердца, атрезией ануса, аномалиями мочевыделительной системы [12].

Так же, как и при танатофорной дисплазии, при подозрении на ахондрогенез дифференциальный диагноз следует проводить со всеми скелетными дисплазиями, сопровождающимися укорочением конечностей, однако ведущим ультразвуковым симптомом остается изменение эхогенности костей. Кроме того, необходимо помнить, что ахондрогенез – это патология, при которой укорочение трубчатых костей достигает максимальной выраженности. Тем не менее Е. Косакос и А. Кирис [13] описали случай диагностики ахондрогенеза II типа в сроке 29 нед беременности при нормальной длине трубчатых костей. Подозрение на патологию у плода возникло при изучении позвоночника, когда не были найдены типичные центры оссификации. Диагноз был подтвержден при рентгенологическом исследовании после прерывания беременности по медицинским показаниям [12].



**Рис. 20.8.** Ахондрогенез II типа. А – эхограмма позвоночника и головы плода. Видно нарушение оссификации позвоночника при нормальной минерализации костей черепа. Б, В – эхограммы рук и ног плода. Видно выраженное укорочение трубчатых костей по типу микромелии. Г – фенотип абортуса [11].

Окончательный диагноз ахондрогенеза может быть поставлен только в ходе комплексного обследования, которое, как и при танатофорной дисплазии, помимо эхографии должно включать постна-

тальную рентгенографию, пре- или постнатальную молекулярную диагностику и гистологическое исследование костей для оценки характера и степени изменений в эпифизарной зоне роста.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.
2. Vissing H., Alessio M., Lee B. et al: Glycine to serine substitution in the triple helical domain of pro 1 (II) collagen results in a lethal perinatal form of short-limbed dwarfism // J. Biol. Chem. 1989. P. 264.
3. Tiller G.E., Rimoin D.L., Murray L.W., Cohn D.H. Tandem Duplication within a type II collagen gene (col 2A1) exon in an individual with spondyloepiphyseal dysplasia // Proc. Natl. Acad. Sci. USA. 1990. V. 87. P. 3889–3893.
4. De Biasio P., Ginicchio G., Aicardi G. et al. Ossification timing of sacral vertebrae by ultrasound in the mid-second trimester of pregnancy // Prenat. Diagn. 2003. V. 23. P. 1056–1059.
5. International Working Group on Constitutional Diseases of Bone. International nomenclature and classification of the osteochondrodysplasias // Am. J. Med. Genet. 1998. V. 79. P. 376–382.
6. Cai G., Nakayama M., Hiraky Y., Ozono K. Mutational analysis of the DTDST gene in a fetus with achondrogenesis type IB // Am. J. Med. Genet. 1998. V. 78. P. 58–60.
7. Ritter M., Oriolin I.M. Achondrogenesis type II with polydactyly // Am. J. Med. Genet. 1995. V. 75. P. 157–160.
8. Godfrey M., Keene D.R., Blank E. et al: Type II achondrogenesis-hypochondrogenesis: morphologic and immunohistopathologic studies // Am. J. Hum. Genet. 1988. V. 43. P. 894–903.
9. Godfrey M., Hollister D.W. Type II achondrogenesis—hypochondrogenesis: identification of abnormal type II collagen // Am. J. Hum. Genet. 1988. V. 43. P. 904–913.
10. Стыгар А.М. Эхографическая оценка опорно-двигательного аппарата плода // Клинич. Визуал. Диагн. 2003. № 4. С. 33–54.
11. Jeanty Ph., Silva S. Achondrogenesis // TheFetus.net, 1999.
12. Moerman P., Vandenberghe K., Fryns J.P. et al. A new lethal chondrodysplasia with spondylocostal dysostosis, multiple internal anomalies and Dandy-Walker cysts // Clin. Genet. 1985. V. 27. P. 160–164.
13. Косакос Е., Kiris A. Achondrogenesis type II with normally developed extremities: a case report // Prenat. Diagn. 2002. V. 22. P. 594–597.

## КАМПОМЕЛИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ

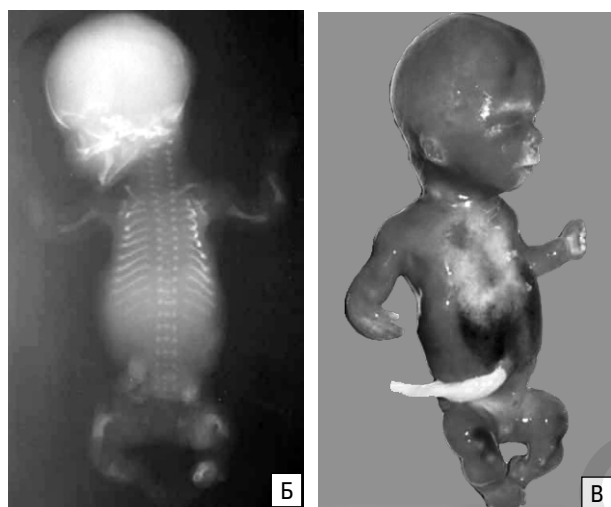
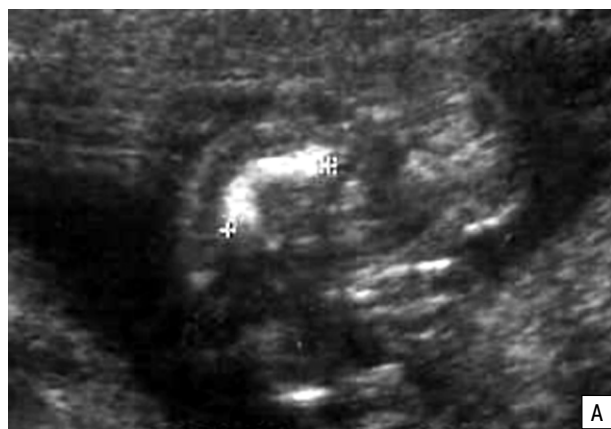
Кампомелическая дисплазия (КД) – летальный аутосомно-рецессивный синдром с частотой при рождении 1:200 000 [1]. При КД имеют место нарушения образования хрящевой ткани и деминерализация костей. Несмотря на низкую встречаемость, в отечественной литературе уже описано четыре случая пренатальной диагностики КД [2–4].

КД характеризуется укорочением и искривлением трубчатых костей (преимущественно ног), узкой (кололаткообразной) грудной клеткой, гипопластичными лопатками и большим черепом с диспропорционально маленьким лицом и лицевыми дизморфиями. Возможно сочетание с пороками сердца и центральной нервной системы. S. Planas и соавт. [5] и M. Guschmann и соавт. [6] описали редкое сочетание КД с синдромом Денди – Уокера и полидактилией.

Следует помнить, что при КД некоторые мужские плоды демонстрируют женский фенотип, поэтому при подозрении на эту патологию пациенткам следует предлагать пренатальное кариотипирование. До сих пор связь детерминации пола и КД остается неясной. Основная причина гибели новорожденных при КД, как и при большинстве других скелетных дисплазий, – гипоплазия легких.

КД может быть самостоятельным заболеванием, но может входить в структуру различных скелетных дисплазий [7]. Пренатальная диагностика КД возможна со II триместра беременности (рис. 20.9). Точный диагноз КД может быть установлен только с помощью комплексного обследования, включающего ультразвуковое исследование, пренатальное кариотипирование, патологоанатомическое исследова-





**Рис. 20.10.** Кампомелическая дисплазия. Стрелкой указаны укороченные и искривленные кости голени [2].



**Рис. 20.9.** Кампомелическая дисплазия. А – эхограмма бедренной кости. Видно характерное укорочение и искривление кости. Б, В – рентгенограмма и фенотип абортуса.

**Рис. 20.11.** Беременность 17 нед. Кампомелическая дисплазия. Стрелкой показана укороченная и искривленная бедренная кость [4].

ние, рентгенографию. При несовпадении кариотипа и фенотипа может потребоваться ДНК-диагностика. Именно такой комплекс был использован в исследовании отечественных авторов, которые одними из первых опубликовали описание случая пренатальной диагностики КД (рис. 20.10) [2].

Наиболее ранняя пренатальная диагностика КД в наших исследованиях была осуществлена в 17 нед беременности [4]. При ультразвуковом исследовании обнаружены характерные признаки КД: микромелия всех конечностей, кампомелия бедренных костей (рис. 20.11), узкая гипоплазированная грудная

клетка с горизонтальным расположением ребер. Беременность была прервана, пренатальный диагноз полностью подтвержден.

Дифференциальный диагноз при КД следует проводить практически со всеми скелетными дисплазиями, описанными выше. Кроме того, сходные с КД ультразвуковые изменения встречаются при кифомелической дисплазии (укорочение конечностей, преимущественно бедра, деформация и искривление бедра, узкая грудная клетка), однако эта нозологическая форма ВПР ОДС встречается крайне редко [8].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.
2. Золотухина Т. В., Хачатрян Л. Г., Юдина Е. В. и др. Пренатальная эхографическая диагностика кампомелической дисплазии // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гинекоп. Педиатр. 1993. № 2. С. 95–100.
3. Бондаренко Н. Н., Комова Т. В. Пренатальная диагностика двух случаев кампомелической дисплазии // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1. № 3. С. 218–219.
4. Медведев М. В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития в 10–16 недель беременности // Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М. В. М.: Перальное Время, 2000. С. 33–72.
5. Planas S., Peiro R., Rubio R., et al. A new report of mesomelic campomelia, polydactyly and Dandy-Walker complex in siblings // Prenat. Diagn. 2003. V. 23. P. 372–374.
6. Guschmann M., Horn D., Entezami M., et al. Mesomelic campomelia, polydactyly and Dandy-Walker cyst in siblings // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. P. 378–382.
7. Spranger J., Janger L., Maroteaux P. Increasing frequency of a syndrome of multiple osseous defects // Lancet. 1970. V. 2. P. 716.
8. Guala A., Birolì E., Bassini P., et al. Prenatal diagnosis of kyphomelic dysplasia // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. P. 1146–1149.

## ДИАСТРОФИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Диастрофическая дисплазия (ДТД) является системной скелетной дисплазией, которая характеризуется укорочением конечностей, косолапостью, деформацией кистей и стоп, множественными сгибаемыми контрактурами и сколиозом [1]. Патогномичным признаком заболевания является характерное отведение большого пальца кистей и стоп.

ДТД наследуется аутосомно-рецессивно и обусловлена различными мутациями гена *DTDST*, картированного на длинном плече 5-й хромосомы (5q32-q33), который кодирует трансмембранный протеин, осуществляющий транспорт сульфатов в хондроциты. Нарушение функции белка-транспортера приводит к недостаточному сульфатированию протеогликанов хряща и возникновению различных клинических фенотипов. В зависимости от остаточной активности этого белка различают летальные (ахондрогенез IB типа, ателостеогенез) и нелетальные (ДТД, множественная эпифизарная дисплазия) остеохондродисплазии [2]. Высокий риск повторения этих заболеваний, в частности ДТД, обуславливает необходимость установления нозологического диагноза, однако многие случаи оказываются помешенными в «мусорную корзину» врожденного артрогрипоза [1].

В англоязычной литературе описано более 10 случаев пренатальной диагностики ДТД [3–7]. Наличие большого числа мутаций в гене *DTDST* и низкая частота мажорных мутаций в европейских популяциях (за исключением Финляндии) не позволяют проводить пренатальную ДНК-диагностику спорадических случаев [8]. Для семей с установленными мутациями предымплантационная или пренатальная ДНК-диагностика в 11–12 нед беременности безусловно являются методами выбора.

ДТД преимущественно обнаруживается при ультразвуковом исследовании плода во второй половине беременности. К настоящему времени в ходе пренатальной эхографии во II триместре были выявлены как семейные, так и спорадические случаи ДТД. Так, С. Jung и соавт. [6] обнаружили спорадический случай ДТД в 21 нед. При этом диагностическими крите-

риями послужили пропорциональное укорочение всех трубчатых костей на 50% от нормальной длины, варусное положение стоп и кистей, а также специфическая установка больших пальцев, лицевой дизморфизм и расщелина неба при отсутствии дисплазии грудной клетки и нормальной окружности головы.

В наблюдении U. Gembruch и соавт. [7] несемейный случай ДТД у плода был диагностирован в 31 нед беременности на основании выраженного укорочения всех трубчатых костей и других скелетных аномалий, типичных для ДТД: микрогнатии, сколиоза шейного отдела позвоночника, контрактур коленных и локтевых суставов, варусной деформации стоп, ульнарной девиации кистей, укорочения фаланг и отведения больших пальцев кистей и стоп.

В ранние сроки беременности ДТД была диагностирована только в двух случаях. F. Severi и соавт. [9] сообщили о выявлении этого заболевания при ультразвуковом исследовании в конце I триместра (13 нед 3 дня) в семье, где уже имелся ребенок с этой патологией. Поэтому второе наблюдение можно считать высшим пилотажем пренатальной диагностики, так как О.В. Прибушена и соавт. [10] обнаружили ДТД при безвыборочном ультразвуковом обследовании в 11 нед 3 дня. В этом сроке были выявлены общие признаки скелетной дисплазии у плода, а нозологический диагноз ДТД установлен в 18 нед. ДТД в 18 нед характеризовалась отставанием роста конечностей от роста головы и грудной клетки на четыре недели (рис. 20.12). Конечности находились во флексорном положении. При осмотре кистей и стоп обнаружена специфическая установка больших пальцев. Беременность прервана в 19 нед. При патоморфологическом исследовании абортуса отмечено диспропорциональное телосложение вследствие тяжелой микромелии (рис. 20.13). Голова нормальной конфигурации, переносье широкое, отмечена расщелина мягкого неба. Обращало на себя внимание резко выраженное отведение больших пальцев кистей и стоп. Нижние конечности находились в вынужденном положении из-за



**Рис. 20.12.** Беременность 18 нед. Диастрофическая дисплазия. Бедренные и плечевые кости резко укорочены, форма и эхогенность не изменены (А, Б). Отчетливо видно специфическое латеральное отведение большого пальца кисти (В) [10].



**Рис. 20. 13.** То же наблюдение. Фенотип абортуса. А – внешний вид плода. Б, В – характерное лучевое отведение больших пальцев рук. Г, Д – косолапость и латеральная девиация первых пальцев стоп. Е – рентгенограмма абортуса [10].

контрактур тазобедренных и коленных суставов, вальгусной установки стоп. Укорочение трубчатых костей при отсутствии платиспондии и нормальной конфигурации подвздошных костей определялись на рент-

генограмме плода. Гистологическое исследование эпифизов бедренной кости позволило выявить дегенеративные изменения в зоне неорганизованного хряща в виде кистозных участков неправильной формы.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. OMIM 222600. Diastrophic dysplasia. John Hopkins University. Updated: 7/10/2004.
2. Karniski L. Mutations in the diastrophic dysplasia sulfate transporter (DTDST) gene: correlation between sulfate transport activity and chondrodysplasia phenotype // *Hum. Mol. Genet.* 2001. V. 10. № 14. P. 1485–1490.
3. Sepulveda W., Sepulveda-Swatson E., Sanchez J. Diastrophic dysplasia: prenatal three-dimensional ultrasound findings // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 23. P. 312–314.
4. Gollop T.R., Eigier A. Prenatal ultrasound diagnosis of diastrophic dysplasia at 16 weeks // *Am. J. Med. Genet.* 1987. V. 27. № 2. P. 321–324.
5. Kaitila I., Ammala P., Karjalainen O. et al. Early prenatal detection of diastrophic dysplasia // *Prenat. Diagn.* 1983. V. 3. № 3. P. 237–244.
6. Jung C., Sohn C., Sergi C. Case report: prenatal diagnosis of diastrophic dysplasia by ultrasound at 21 weeks of gestation in a mother with massive obesity // *Prenat. Diagn.* 1998. V. 18. № 4. P. 378–381.
7. Gembruch U., Neisen M., Kehrberg H., Hansmann M. Diastrophic dysplasia: a specific prenatal diagnosis by ultrasound // *Prenat. Diagn.* 1988. V. 8. P. 539–548.
8. Rossi A., Superti-Furga A. Mutations in the diastrophic dysplasia sulfate transporter (DTDST) gene (SLC26A2): 22 novel mutations, mutation review, associated skeletal phenotypes, and diagnostic relevance // *Hum. Mutat.* 2001. V. 17. № 3. P. 159–171.
9. Severi F.M., Bocci C., Sanseverino F. et al. Prenatal ultrasonographic diagnosis of diastrophic dysplasia at 13 weeks of gestation // *J. Maternal-Fetal Neonat. Med.* 2003. V. 13. P. 282–284.
10. Прибушена О.В., Новикова И.В., Ковалев С.И. и др. Возможность пренатальной диагностики диастрофической дисплазии в первом триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2005. Т. 4. № 1. С. 56–60.

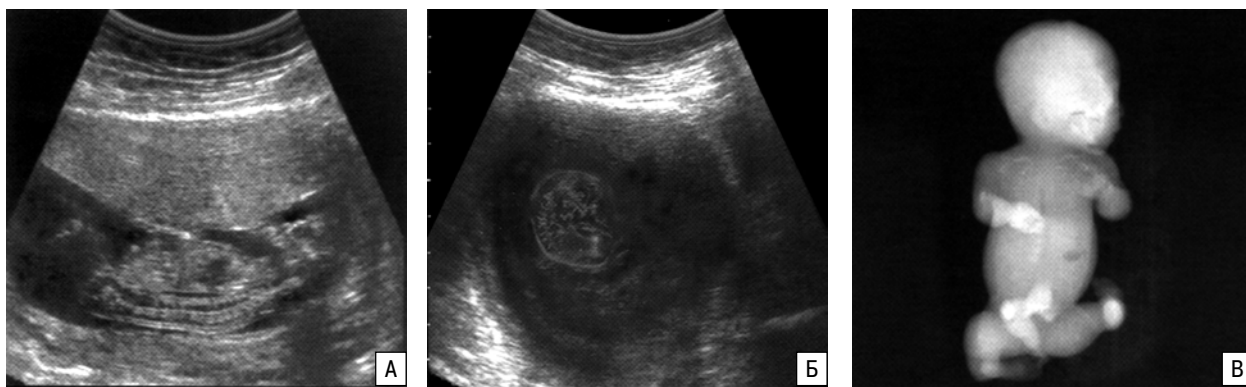
## ГИПОФОСФАТАЗИЯ

Гипофосфатазия – это летальная скелетная дисплазия с аутосомно-рецессивным типом наследования (частота повторения 25%) встречающаяся с частотой 1:100 000 [1]. В основе клинической картины лежит деминерализация костей. Основные проявления – укорочение трубчатых костей, маленькая грудная клетка, снижение экзогенности черепа и трубчатых костей, однако встречаются случаи с нормальными пропорциями тела [2]. Заболевание связано с патологией определенных ферментов (щелочная фосфатаза), поэтому возможна его диагностика в I триместре путем биохимического анализа количества фермента в хорионе или во II триместре – в крови плода. Кроме того, в настоящее время раз-

работан метод диагностики ДНК этого заболевания [3]. К сегодняшнему дню описано 128 мутаций в гене, расположенном в коротком плече хромосомы 1 (p34–36.1). Дополнительную информацию может дать исследование уровня щелочной фосфатазы в околоплодных водах, однако эти данные несут только дополнительную информацию.

Механизм развития этого заболевания до конца не ясен. Известно лишь, что щелочная фосфатаза играет роль в накоплении неорганических фосфатов, которые способствуют формированию костной решетки.

В дородовом периоде наиболее характерным ультразвуковым признаком при гипофосфатазии



**Рис. 20.14.** Беременность 14 нед. Гипофосфатазия. А – сагитальное сканирование плода. Б – поперечное сечение головы плода. Б' – рентгенограмма абортуса [5]. Отмечается выраженное снижение оссификации всего скелета и укорочение трубчатых костей.

является повышенная эхогенность серпа мозга в связи с выраженной деминерализацией костей черепа, однако достоверных эхографических отличий от других скелетных дисплазий при этой патологии нет [4].

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с несовершенным остеогенезом (тип II) и ахондрогенезом. В отличие от гипофосфатазии при ахондрогенезе нарушена оссификация части скелета (позвонки, крестец), тогда как структура костей черепа не изменена; трубчатые кости утолщены. При гипофосфатазии кости истончены или их эхографическое изображение отсутствует. Основное отличие гипофосфатазии от несовершенного остеогенеза – отсутствие переломов.

Диагностика гипофосфатазии возможна уже с конца I триместра. В наблюдении T. Tongsong и S. Pongsatha [5] в 14 нед беременности у плода была выявлена сниженная оссификация всего скелета и укорочение трубчатых костей (рис. 20.14). В 15 нед произведен кордоцентез. Щелочная фосфатаза в крови плода не определялась (нормальный уровень  $51 \pm 24$  IU/l). Был поставлен пренатальный диагноз гипофосфатазии и беременность прервана. Авторы подчеркивают, что некоторое снижение эхогенности костей в I триместре является нормой для ранних сроков беременности, поэтому подозрение на системное заболевание скелета должно высказываться с большой осторожно-

стью. Особого внимания заслуживают пациентки с отягощенным анамнезом.

Однако далеко не во всех случаях гипофосфатазии у плода ультразвуковое исследование скелета демонстрирует снижение эхогенности костей. J. Witts и соавт. [6] описывают клиническое наблюдение, при котором в 17 нед беременности у плода отмечался незначительный подкожный отек и небольшое укорочение конечностей при их нормальной оссификации. Кариотип плода был нормальным, и беременность пролонгировали. В 31 нед укорочение костей стало выраженным, присоединилось многоводие. Для исключения ахондроплазии был сделан анализ на мутацию, характерную для этого заболевания. Ребенок родился в 35 нед и погиб сразу после родов. Только при рентгенологическом исследовании была выявлена сниженная минерализация черепа, платиспондиллия позвоночника и истончение ребер, после чего было произведено гистологическое исследование костей и молекулярная диагностика, направленная на выявление мутаций, характерных для гипофосфатазии.

Таким образом, гипофосфатазия – это еще один пример того, что ультразвуковое исследование является лишь малой толикой комплексного перинатального обследования плода при подозрении на наличие у него системной скелетной дисплазии.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Fraser D. Hypophosphatasia // *Am. J. Med.* 1957. V. 22. P. 730.
2. Стыгар А.М. Эхографическая оценка опорно-двигательного аппарата плода // *Клинич. Визуал. Диагн.* 2003. № 4. С. 33–54.
3. Orimo H., Nakajima E., Hayashi Z. et al. First-trimester prenatal molecular diagnosis of infantile hypophosphatasia in a Japanese family // *Prenatal Diagnosis.* 1996. V. 16. № 6. P. 559–563.
4. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994.
5. Tongsong T., Pongsatha S. Early prenatal sonographic diagnosis of congenital hypophosphatasia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. P. 252–255.
6. Witts J.-P., Moerman Ph., Mornet E., Fryns J.-P. Positive maternal serum triple test screening in severe early onset hypophosphatasia // *Prenat. Diagn.* 2004. V. 24. P. 494–497.

## СКЕЛЕТНЫЕ ДИСПЛАЗИИ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ ИЗМЕНЕНИЯМИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

Многие скелетные дисплазии сопровождаются различными аномалиями ребер, что приводит к уменьшению размеров грудной клетки, изменению ее формы, и, следовательно, – к вторичной гипоплазии легких. Изменения грудной клетки встречаются при танатофорной дисплазии, ахондрогенезе, несовершенном остеогенезе, кампомелической дисплазии, гипофосфатазии, которые были описаны выше, а также при асфиксической дисплазии грудной клетки (синдром Жене), синдроме коротких ребер – полидактилии, хондрэктодермальной дисплазии (синдром Эллиса – Ван-Кревельда), спондилоторакальной дисплазии (синдром Ярхо – Левина) и некоторых других заболеваниях [1–4].

Поскольку форма и размеры грудной клетки принципиально влияют на состояние легких и, естественно, на перинатальные исходы, считаем необходимым представить описание наиболее часто встречающихся скелетных дисплазий, ведущими симптомами которых являются изменения грудной клетки.

**Синдром Жене** является крайне редким ауто-сомно-рецессивным состоянием встречающимся у 1:100 000–130 000 новорожденных [5–7].

Это заболевание характеризуется узкой колоколообразной грудной клеткой с короткими, толстыми, горизонтально расположенными ребрами, что приводит к возникновению гипоплазии легких и легочной недостаточности после рождения. Трубочатые кости могут быть слегка укорочены (по типу ризомелии) или не изменены вовсе. Укорочение конечностей, как правило, не определяется до 24 нед. Других изменений скелета в пренатальном периоде при этом синдроме нет.

Синдром Жене может сопровождаться дисплазией почек, печени, поджелудочной железы, однако эти нарушения носят в основном морфологический характер и далеко не всегда подлежат пренатальной ультразвуковой диагностике [8].

Основным пренатальным диагностическим критерием является выраженное уменьшение размеров

грудной клетки и изменение ее формы (рис. 20.15) [9]. В связи с редкостью этого заболевания и немногочисленностью эхографических пренатальных признаков в отечественной литературе нет описаний его родовой диагностики.

Прогноз при синдроме Жене крайне вариабелен и зависит от степени поражения грудной клетки. Следует отметить, что строение легких при этом заболевании практически не изменено. Отмечается лишь уменьшение альвеолярного деления. Нарушение функции дыхания связано с резким ограничением дыхательных движений. Хирургическая коррекция этого порока не имеет хороших результатов [3, 4, 10].

При подозрении на синдром Жене необходимо очень тщательно изучить анамнез. Особого внимания заслуживают семьи с рождением ранее детей с ВПР ОДС, поскольку вероятность повторения этого заболевания составляет 25%.

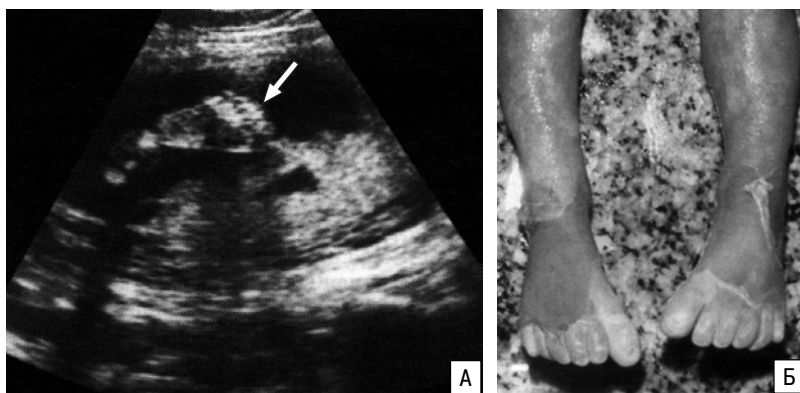
**Синдром коротких ребер – полидактилии (тип I, II, III)** – летальная дисплазия с ауто-сомно-рецессивным типом наследования, характеризующаяся короткими ребрами, узкой грудной клеткой и постаксиальной полидактилией. По мнению исследователей, эта хондродистрофия возникает в результате нарушения клеточной дифференцировки на самых ранних этапах эмбриогенеза, поэтому она сопровождается аномалиями развития других органов и систем (лица, сердца, почек, желудочно-кишечного тракта) [2, 8].

Одним из ведущих симптомов этой хондродистрофии является резкое укорочение ребер, что приводит к нарушению формирования грудной клетки и вторичной легочной недостаточности. Полидактилия также характерна для этого синдрома, однако есть постнатальные описания клинических случаев, полностью соответствующих этому заболеванию, но не сопровождающихся увеличением количества пальцев [11].

Выделяют несколько типов этого заболевания. Тип I (Салдино – Нунан) помимо перечисленных признаков характеризуется узкими метафизами, тип II



**Рис. 20.15.** Асфиксическая дисплазия грудной клетки. А, Б – эхограммы продольного сканирования грудной клетки плода в разных плоскостях. В – рентгенограмма. Отмечается выраженное уменьшение размеров грудной клетки и изменение ее формы [9].



**Рис. 20.16.** Синдром коротких ребер – полидактилии. А – эхограмма стопы (стрелка). Б – стопы плода.

(Маевский) – наличием расщелин лица и диспропорционально укороченными большими берцовыми костями, тип III (Наумофф) – широкими метафизами, тип IV (Бимер – Лангер) – максимально укороченными ребрами, срединными расщелинами, а также наличием пупочной грыжи.

В целом ультразвуковая картина при этом синдроме достаточно богата. Помимо нарушения формирования ребер и соответственно измененных размеров и формы грудной клетки у плода обычно отмечаются множественные пороки развития. Нередко заболевание сопровождается изменением количества околоплодных вод и неиммунной водянкой. В связи с многочисленностью эхографических изменений в большинстве случа-

ев в пренатальном периоде эта патология интерпретируется как множественные пороки развития плода.

В отечественной литературе опубликован единственный случай пренатальной диагностики синдрома коротких ребер – полидактилии [12]. Клинический диагноз был основан на отягощенном анамнезе (прерывание беременности по медицинским показаниям по поводу наличия у плода хондродистрофии с полидактилией) и характерной ультразвуковой картине (рис. 20.16). Основную роль в постанове дородового ди-

агноза сыграло обнаружение у плода постаксиальной полидактилии.

**Спондилоторакальная дисплазия (синдром Ярхо – Левина)** характеризуется аномалиями развития позвонков и ребер. Рентгенологи описывают форму грудной клетки при этом синдроме как «крабообразную». Она возникает за счет слияния ребер и позвонков и приводит к ограничению движений грудной клетки.

Аутосомно-доминантный тип в дородовом периоде не диагностируется. Прогноз для жизни нормальный, но у большинства детей отмечается небольшая задержка физического развития. Дородовая диагностика возможна в основном при аутосомно-рецессивной форме [2, 3]. При грубых деформациях скелета и

**Таблица 20.2.** Сравнительные характеристики скелетных дисплазий

Скелетная дисплазия	Череп	Грудная клетка	Конечности	Позвоночник
Танатофорная дисплазия	Выступающий лоб, череп в форме трилистника	Узкая, грушевидная	Короткие с дугообразным искривлением	Нормальная оссификация
Ахондрогенез, тип IA	Оссификация снижена, макроцефалия	Короткая, округлая с множественными переломами ребер	Очень короткие, широкие	Отсутствие оссификации тел позвонков
Ахондрогенез, тип IB	Оссификация снижена или отсутствует	Короткая; ребра тонкие, переломы отсутствуют	Очень короткие	Отсутствие оссификации тел позвонков
Ахондрогенез, тип II	Большой с нормальной оссификацией	Бочкообразная с короткими ребрами	Очень короткие	Частично оссифицирован
Несовершенный остеогенез, тип II	Мягкий с пониженной экзогенностью	Колоколообразная вследствие переломов ребер	Короткие с наличием переломов	Возможны переломы
Ахондроплазия	Макроцефалия, западая переносица	Незначительное изменение ребер	Ризомелическое укорочение, возможны деформации	Торакোলумбальный кифоз, лордоз
Асфиксическая грудная клетка	Норма	Узкая длинная грудная клетка	Возможны укорочение и постаксиальная полидактилия	Норма
Гипофосфатазия	Истончение костей черепа, сниженная экзогенность	Укороченная со сниженной экзогенностью	Короткие, искривленные	Снижение оссификации с гипоплазией позвоночника

наличии пороков развития других органов и систем прогноз при этом заболевании крайне неблагоприятный. Наиболее часто при спондилоторакальной дисплазии отмечается сочетание с врожденными пороками почек и сердца.

**Хондроектодермальная дисплазия (синдром Эллиса – Ван-Кревельда)** – редкий аутосомно-рецессивный синдром, характеризующийся акромелией и мезомелией, постаксиальной полидактилией и маленькой грудной клеткой. В 50% случаев это заболева-

ние сочетается с пороками сердца [2]. Прогноз для жизни зависит от степени поражения грудной клетки. В тех случаях, когда вторичная гипоплазия легких носит невыраженный характер прогноз благоприятный. Интеллектуальное развитие детей не страдает.

В заключение этого раздела приводим основные сравнительные характеристики скелетных дисплазий, которые могут быть использованы при проведении пренатальной дифференциальной диагностики (табл. 20.2).

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. Т. 2. С. 227–255.
2. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.
3. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: Хардфорд, 1996. 168–212.
4. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 216–254.
5. Rasidaki M., Papadakis J., Papageorgious A. et al. Recurrence of Jeune syndrome: prenatal diagnosis and management // *Ultrasound Obstet. Gynec.* 2004. V. 24. № 3. P. 332.
6. Romero R., Athanassiadis A.P., Jeanty P. Fetal skeletal anomalies // *Rad. Clin. N. A.* 1990. V. 28. P. 759.
7. Vissing H., D'Alessio M., Lee B. et al. Glycine to serine substitution in the triple helical domain of pro1 (II) collagen results in a lethal perinatal form of short-limbed dwarfism // *J. Biol. Chem.* 1989. P. 264.
8. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 216–254.
9. Sleurs E., Clavelli W.A. Asphyxiating thoracic dystrophy // *TheFetus.net*, 2001.
10. Williams A., Vawter G., Reid L. Lung structure in asphyxiating thoracic dystrophy // *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1984. V. 108. P. 658–661.
11. Lachman R.S., Tiller G.E., Graham J.M. et al. Collagen, genes and the skeletal dysplasias on the edge of a new era: a review and update // *Eur. J. Radiol.* 1992. V. 14. P. 1–10.
12. Мальмберг О.Л., Доронин Г.Л., Склянкина И.В. и др. Пренатальная диагностика синдрома коротких ребер – полидактилии II типа (Majewski) // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 1. С. 63–67.

## ДРУГИЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Своевременное выявление аномалий скелета требует внимательного отношения врача к изучению кистей, стоп и пальцев плода при ультразвуковом исследовании. Несмотря на то, что именно эти отделы скелета не входят в обязательный скрининговый протокол в связи с трудностью их полноценной оценки, многочисленные ВПР ОДС связаны с изменением дистальных отделов конечностей.

### Врожденные ампутации конечностей

Одной из важных составляющих пренатальной оценки скелета плода является изучение анатомии всех конечностей. Большой срок беременности, неудобное положение плода, маловодие и другие факторы затрудняют визуализацию, поэтому врожден-

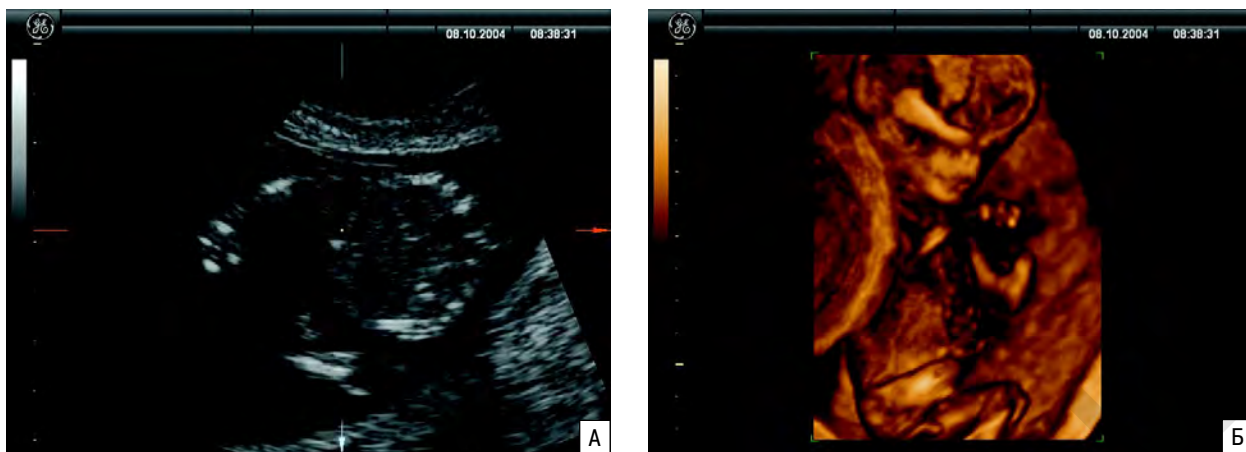
ные ампутации нередко ускользают от внимания врача, проводящего ультразвуковое исследование.

Врожденные ампутации встречаются с частотой 0,54–0,59:1000 рождений [1]. По другим данным, полученным исследователями из Израиля [2], частота этой аномалии среди живорожденных составляет 0,31:1000. При включении в расчет мертворожденных и беременностей, прерванных по медицинским показаниям, показатель возрастает до 0,69:1000.

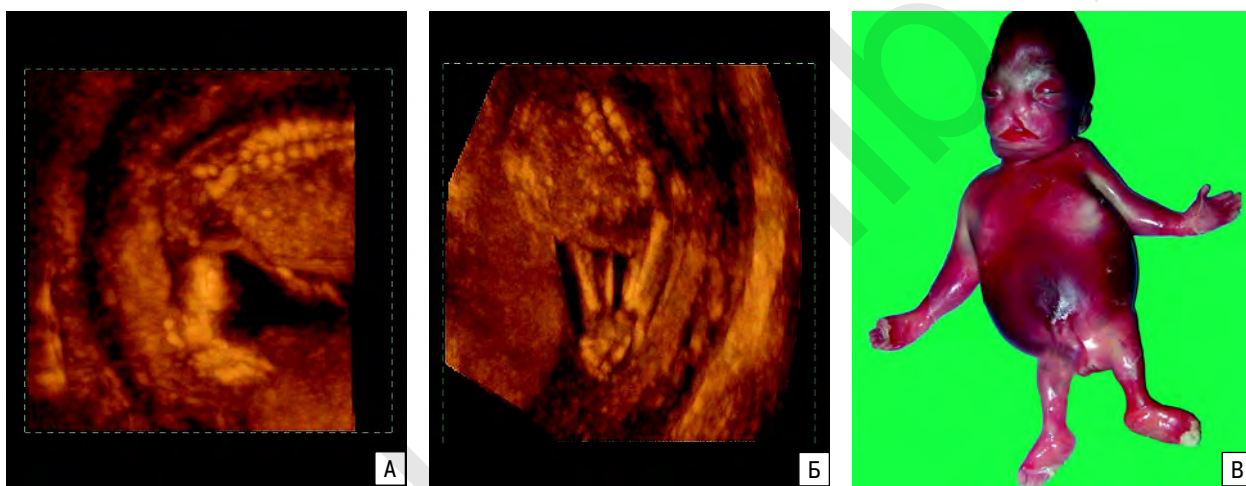
До 50% случаев врожденных ампутаций – это изолированное поражение одной конечности [2]. Остальные 50% представлены множественными редукционными поражениями, при этом в половине наблюдений регистрируются аномалии развития



**Рис. 20.17.** Редукционное поражение левого предплечья (А – В-режим, Б – поверхностная реконструкция) и правого бедра (В).



**Рис. 20.18.** Беременность 12–13 нед. Редукционное поражение левого предплечья и кисти. А – В-режим. Б – поверхностная реконструкция.



**Рис. 20.19.** Редукционное поражение правого и левого бедра. А, Б – поверхностная реконструкция. В – фенотип абортуса.



**Рис. 20.20.** Редукционное поражение правого бедра. А – поверхностная реконструкция. Б – В-режим. В – режим максимальной интенсивности. Видно укорочение и искривление бедренной кости.

других органов. Наиболее часто редукционные поражения сочетаются с патологией почек и сердца [3]. Частота сочетанной патологии в группе детей, родившихся живыми, существенно меньше, чем среди мертворожденных (соответственно 48 и 77%) [2]. Существует еще одна закономерность: отсутствие верхних конечностей, как правило, является изолирован-

ым поражением, тогда как редукция ног или одновременное поражение всех конечностей обычно свидетельствует о наличии у плода какого-либо генетического синдрома.

По данным I. Makhouf и соавт. [2], которые представили анализ работы клиники в Хайфе за 17 лет, поражение верхних и нижних конечностей было за-



**Таблица 20.3.** Частота редукционного поражения конечностей плода в зависимости от срока проведения аспираций ворсин хориона

Срок беременности, нед	Количество аспираций ворсин хориона	Количество случаев редукционного поражения конечностей	Частота редукционного поражения конечностей
8	3415	4	11,7/1000
9	18 442	9	4,9/1000
10	39 028	15	3,8/1000
11	32 528	11	3,4/1000
> 12	13 170	3	2,3/1000

регистровано с одинаковой частотой (45,8%), тогда как одновременные поражения рук и ног только в 8,4% случаев.

Причины врожденных ампутаций очень разнообразны. По данным С. McGuirk и соавт. [4], значительная часть редукционных поражений конечностей (24%) приходится на новые мутации изолированных генов, семейные случаи и генетические синдромы; в 6% случаев у плодов обнаруживается патология хромосом; в 4% наблюдений причиной аномалий является тератогенное воздействие. Необходимо подчеркнуть, что самую большую группу редукционных поражений конечностей (до 35%) составляют случаи ятрогенного действия на плод, т.е. пороки, возникающие вследствие васкулярных нарушений, развивающихся в результате ранней аспирации ворсин хориона, травмы плаценты или попытки аборта. В 32% случаев причины остаются неизвестными.

Проблема возникновения ампутаций конечностей после аспирации ворсин хориона долгое время будоражила медицинские круги всего мира. В начале 90-х гг. стали появляться сообщения о повышении частоты редукционного поражения конечностей после инвазивных вмешательств, проведенных в ранние сроки беременности [5]. В исследуемой группе этот показатель составил 1,8:1000, тогда как в популяции – 1:1000. Авторами было высказано предположение о том, что в основе ампутации лежат несколько причин: нарушение кровообращения в хорионе вследствие инструментального вмешательства в его структуру, выброс вазоконстрикторных веществ, появление зон эмболии в хорионе.

После этой публикации была создана Европейская рабочая группа, которая проводила исследования на огромном материале в течение нескольких лет и доказала, что такая закономерность справедлива только для самых ранних сроков беременности (табл. 20.3).

Представленные данные свидетельствуют о том, что реальная опасность возникновения редукционных поражений конечностей существует только при проведении инвазивных вмешательств в сроке до 10 нед беременности. Более поздние процедуры не влияют на частоту этого показателя, поэтому инвазивную диагностику следует рекомендовать не ранее 9 нед беременности.

Таким образом, врожденные ампутации конечностей являются патологией, совместимой с жизнью, но приводящей к тяжелой инвалидности. Эхография является самым эффективным методом диагности-

ки этого порока (рис. 20.17–20.20), при этом в основе его своевременного выявления лежит строгое соблюдение стандартной методики ультразвукового обследования плода. В эру до стандартизированных протоколов скрининговых ультразвуковых исследований во время беременности точность пренатальной ультразвуковой диагностики редукционных поражений конечностей была невысокой. Так, согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 17 европейских странах в 1995–1999 гг., было установлено, что точность пренатальной ультразвуковой диагностики редукционных поражений конечностей составила только 36,5% (251 из 688) [6]. При этом беременности были прерваны в 168 (66,9%) из 251 случая.

### Косолапость

Косолапость является одним из видов поражения опорно-двигательной системы. В пренатальном периоде она встречается с частотой 1 случай на 250 беременностей, в постнатальном периоде – 1–3:1000, при этом 1/3 составляют изолированные случаи [7, 8]. Причиной косолапости может быть неудобное внутриутробное положение стопы, а также наличие структурных изменений в голеностопном суставе. Последний вид косолапости, как правило, требует хирургического лечения. Постнатальные исследования показали, что из всех живорожденных с изолированной косолапостью 90% приходится на структурные аномалии суставов и лишь 10% – на функциональные.

Косолапость легко диагностируется при рутинном ультразвуковом исследовании. Ее основным ультразвуковым признаком является одновременная визуализация в одной плоскости костей голени, пятки и костей передней части стопы (рис. 20.21, 20.22).

Косолапость может быть изолированной, а также составной частью более 300 генетических синдромов, сочетаться с аномалиями других органов и систем и быть проявлением хромосомных аномалий. Аномалии других органов, по данным литературы, встречается почти в 70% наблюдений косолапости, выявленной в пренатальном периоде [8]. Хромосомные аномалии в среднем диагностируются у 15% плодов с косолапостью, при этом в большинстве случаев обнаруживаются сочетанные пороки развития [9].

Изолированная косолапость редко сочетается с аномалиями хромосом. По данным Т. Shipp и В. Benacerraf [10], этот показатель не превышает 5,9%. Большинство авторов отмечают, что хромо-

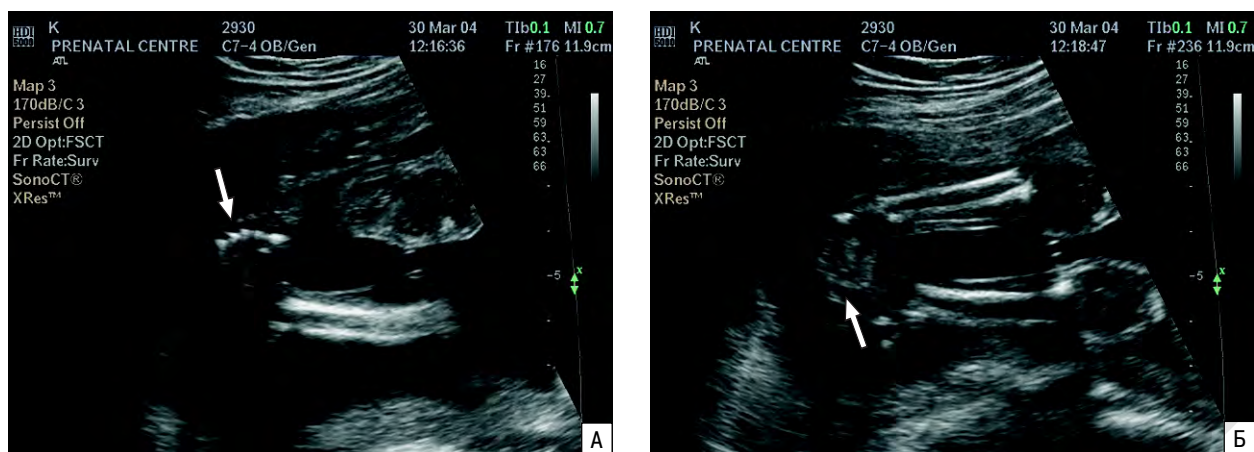


Рис. 20.21. Аномальная установка (стрелка) левой (А) и правой (Б) стопы.

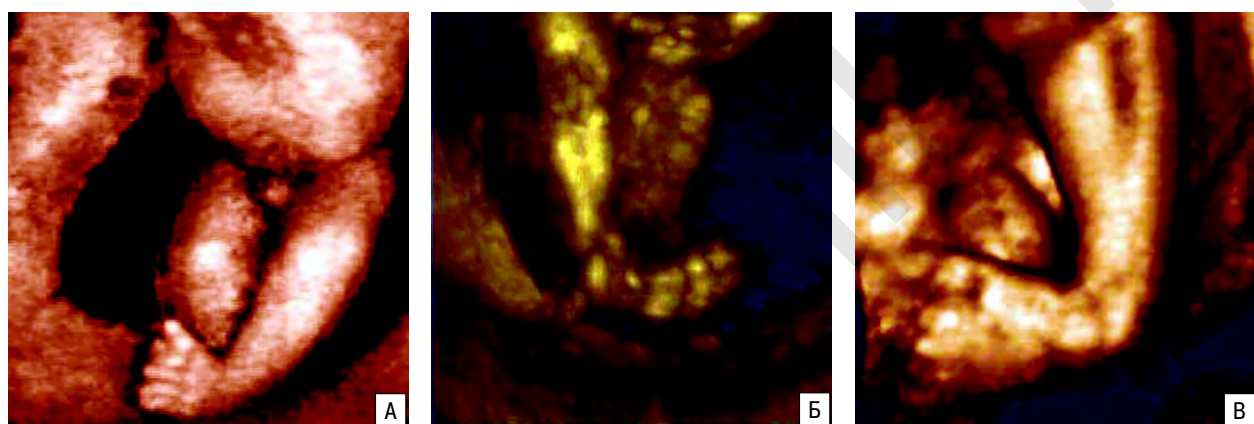


Рис. 20.22. Аномальная установка стоп. А, В – поверхностная реконструкция. Б – режим максимальной интенсивности.

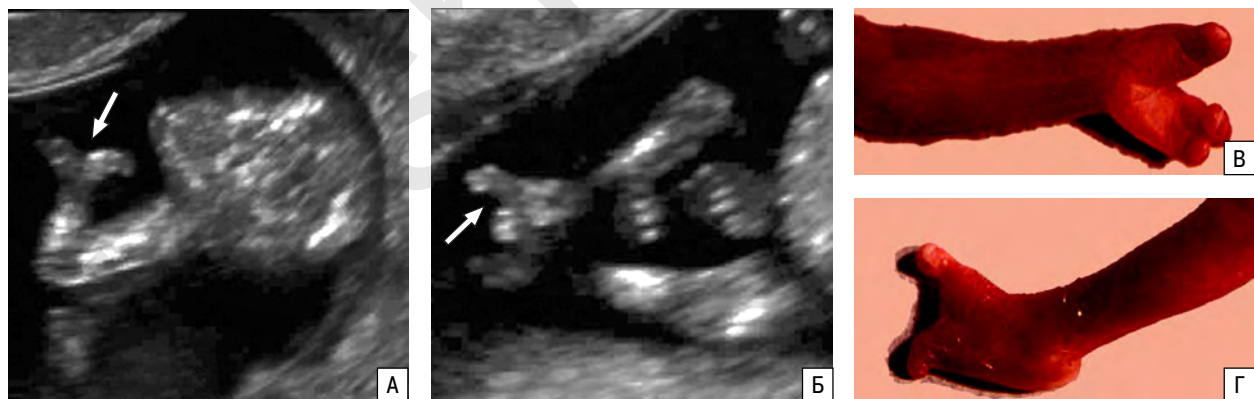


Рис. 20.23. Беременность 14 нед. Синдром расщепления кистей и стоп. А, Б – эхограммы расщепленной кисти и стопы (стрелка). В, Г – макропрепараты кисти и стопы абортуса.

сомные нарушения встречаются только при сочетанной косолапости с частотой от 11,8 до 22,2% [11, 12]. В структуре хромосомных синдромов до 30% приходится на трисомию 18, около 11% – на трисомию 13, 8% – на триплоидию и около 3% – на синдром Дауна [12].

Косолапость имеет относительно хороший прогноз в тех случаях, когда удастся исключить сочетанные аномалии и хромосомную патологию. При отсутствии органических поражений сустава ортопедичес-

кой операции не требуется. В тех случаях, когда сустав изменен необходимо хирургическое лечение. По данным литературы, операции по коррекции положения сустава в среднем проводятся у 75% новорожденных с изолированной косолапостью.

### Синдром расщепления кистей и стоп

Синдром расщепления кистей и стоп – это ауто-сомно-доминантный порок, при котором кисть и сто-

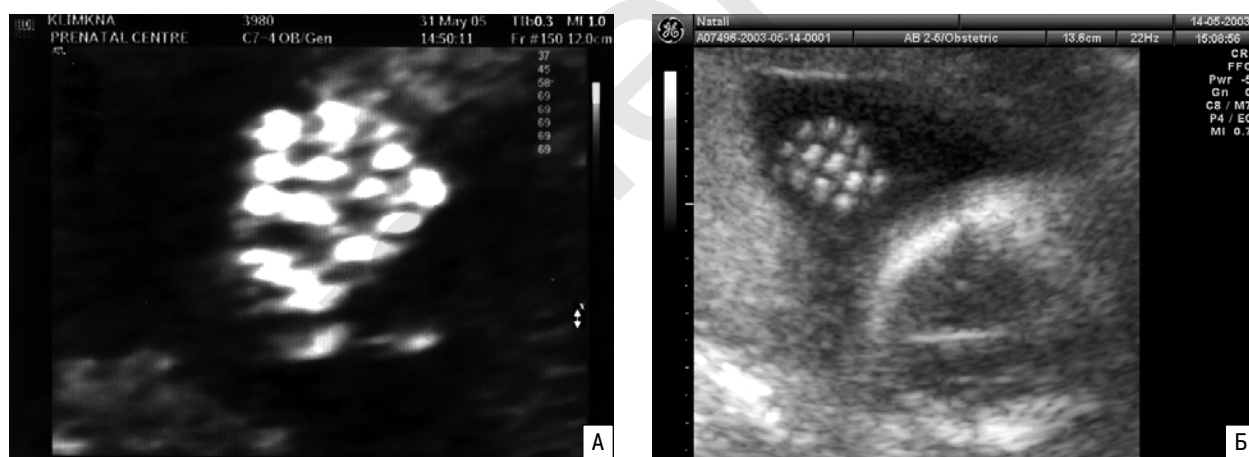
па в виде клешни формируются за счет отсутствия средних пальцев и костей запястья (рис. 20.23). Частота синдрома у новорожденных очень низкая – 1:90 000–150 000.

Расщепленные кисти и стопы могут встречаться как изолированные аномалии, но могут входить в состав синдромов. Например эктродактилия-эктодермальная дисплазия – расщелина губы и неба (аутосомно-доминантное состояние; обычно поражаются четыре конечности, но изменения верхних конечностей более выражены; эктодермальные дефекты представлены сухой кожей, дефектами зу-

бов, аномалиями слезных мешков); синдром Карша – Неугебауера (расщепление верхних и нижних конечностей в сочетании с врожденным нистагмом) и т.д. В нашем центре была описана ранняя (12 нед 6 дней) диагностика изолированной эктродактилии. У плода было обнаружено фиксированное положение локтевых суставов, выраженное укорочение костей предплечья и аномальное строение пальцев кистей. Следует отметить, что окончательный диагноз двусторонней эктродактилии был поставлен только в 20–21 нед. Диагноз был подтвержден при патологоанатомическом исследовании [13].



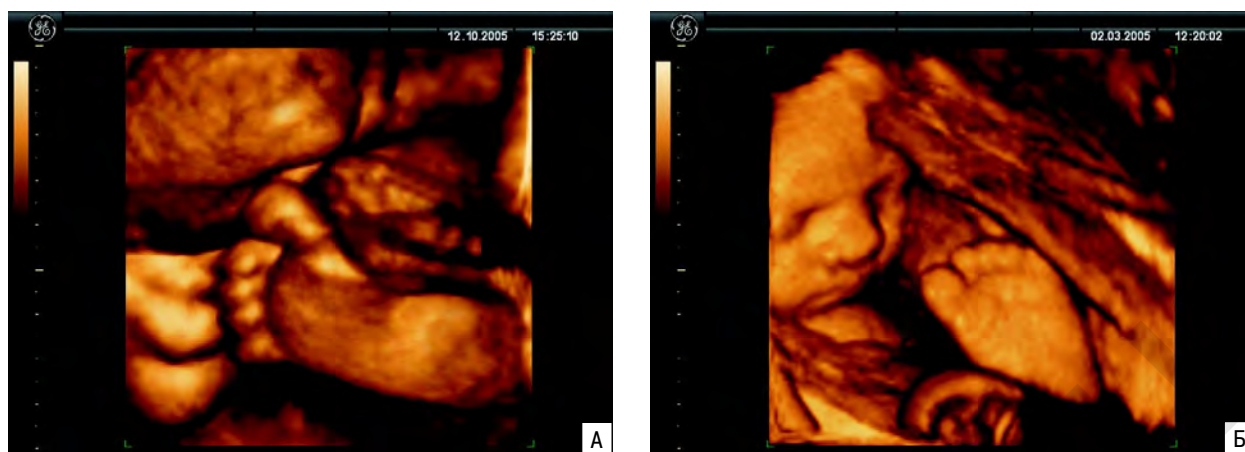
**Рис. 20.24.** Синдром Холта – Орама. А – дефект межжелудочковой перегородки 1,3 мм. Б, В – эхограммы кисти плода в разных проекциях. Видно только четыре пальца (первый палец и лучевая кость отсутствуют) [15].



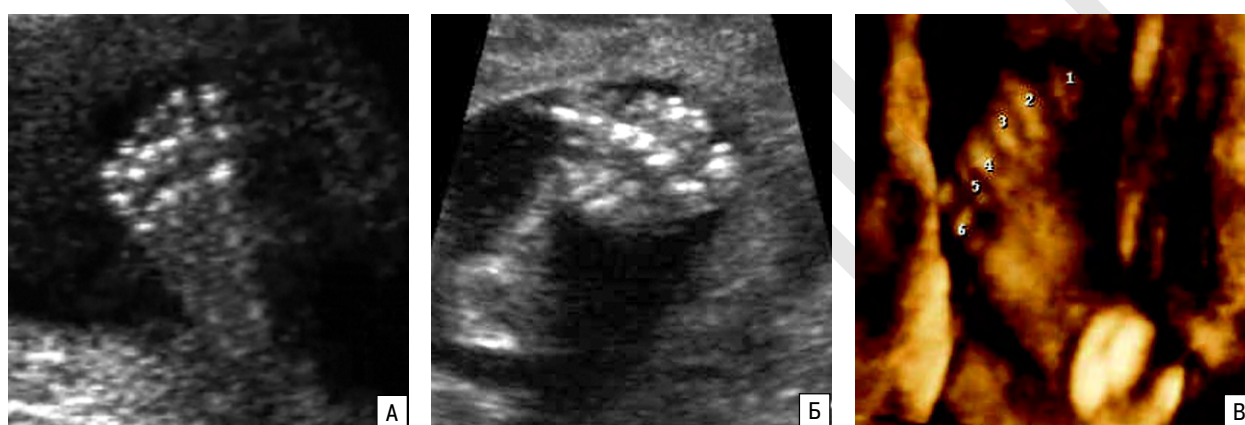
**Рис. 20.25.** Эхограммы кисти плода в 14 (А) и 18 (Б) нед беременности. Трансабдоминальное сканирование.



**Рис. 20.26.** Поверхностная реконструкция пальцев рук и структур лица с помощью трехмерной эхографии (А–В).



**Рис. 20.27.** Поверхностная реконструкция пальцев стоп с помощью трехмерной эхографии (А, Б).



**Рис. 20.28.** Полидактилия стоп. А, Б – В-режим. В – режим поверхностной реконструкции.

### Деформация кистей (косорукость)

Деформация кистей разделяется на лучевую и локтевую. При лучевой косорукости большой палец гипоплазирован или отсутствует, лучевая кость отсутствует. Лучевая косорукость часто входит в состав различных синдромов. Локтевая косорукость – более редкое состояние, характеризующееся деформацией локтевой кости вплоть до ее отсутствия. Эта патология чаще всего встречается в изолированном виде.

Патология лучевых и локтевых костей доступна ультразвуковой диагностике, начиная с ранних сроков. В отечественной литературе описан случай ранней (11 нед 6 дней) диагностики дефекта лучевой кости с олигодактилией и лучевой деформацией кисти [14].

Деформация кистей нередко связана с хромосомными аномалиями (синдром Эдвардса), гематологическими заболеваниями (панцитопения Фанкони, TAR-синдром) или генетическими синдромами (синдром Холта – Орама) (рис. 20.24) [15].

### Полидактилия

Оценка количества, положения и формы пальцев у плода является обязательным компонентом

комплексного пренатального ультразвукового изучения ОДС. Однако нередко выполнение этого компонента вызывает трудности во второй половине беременности. Значительно проще осуществлять оценку кистей плода и диагностировать большинство выраженных изменений кистей и стоп, включая полидактилию, при проведении первого скринингового исследования в ранние сроки беременности или до 20 нед (рис. 20.25). Кроме этого, пальцы плода легче оценить в ранние сроки, так как обычно они не собраны в кулак, что часто отмечается при ультразвуковом исследовании во II и III триместрах. Новые перспективы в оценке пальцев плода открывает трехмерная эхография, которая позволяет получить изображение кистей и стоп в любой плоскости сканирования (рис. 20.26, 20.27).

Различают постаксиальную полидактилию (дополнительный палец на стороне локтевой или большой берцовой кости) и преаксиальную полидактилию (дополнительный палец на стороне луча или малой берцовой кости) (рис. 20.28, 20.29). Большинство случаев полидактилии являются изолированными с аутосомно-доминантным типом наследования. Нередко полидактилия входит в состав генетических синдромов, наиболее



**Рис. 20.29.** Полидактилия кисти. А – В-режим. Б – режим поверхностной реконструкции. В – фотография кисти ребенка.

частыми из которых являются синдромы Эллиса–Ван-Кревельда, Меккеля – Грубера, Смита –

Опица, коротких ребер – полидактилии и некоторые другие [16].

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Froster U, Baird P. Congenital defects of the limbs in stillbirths: data from a population-based study // *Am. J. Med. Gen.* 1993. V. 46. P. 479–482.
2. Makhoul I., Goldstein I., Smolkin T. et al. Congenital limb deficiencies in newborn infants: prevalence, characteristics and prenatal diagnosis // *Prenat. Diagn.* 2003. V. 23. P. 198–200.
3. Carroli S., Lockyer H., Andrews H. et al. Outcome of fetal talipes following in utero sonographic diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V. 18. P. 437–440.
4. McGuirk C., Westgate M., Holmes L. Limb deficiencies in newborn infants // *Pediatrics.* 2001. V. 108. P. 64.
5. Основы пренатальной диагностики / Под ред. Юдиной Е.В., Медведева М.В. М.: Реальное Время, 2004. С. 145–158.
6. Garne E., Loane M., Dolk H. et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25. № 1. P. 6–11.
7. Rijbsinghani A., Yankowitz J., Kanis A. et al. Antenatal sonographic diagnosis of club foot with particular attention to the implications and outcomes of isolated club foot // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. P. 103–106.
8. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное Время, 1999. С. 145–158.
9. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2003.
10. Shipp T., Benacerraf B. The significance of prenatally identified isolated clubfoot: is amniocentesis indicated? // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1998. V. 178. P. 600–602.
11. Rizzo N., Pittalis M.C., Pilu G. et al. Prenatal karyotyping in malformed fetuses // *Prenat. Diagn.* 1990. V. 10. P. 17–23.
12. Snijders R.J.N., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y., L.: Parthenon Publ. Gr., 1996.
13. Медведев М.В. Что влияет на раннюю пренатальную диагностику скелетных дисплазий? // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 3. С. 236–239.
14. Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика дефекта лучевой кости с олигодактилией в I триместре беременности // *Пренат. Диагн.* 2003. Т. 2. № 3. С. 223–224.
15. Jeanty Ph., Silva R. Holt-Oram syndrome // *TheFetus.net*, 1999.
16. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.

## АНОМАЛИИ ХРОМОСОМ ПРИ ПОРОКАХ РАЗВИТИЯ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Системные заболевания скелета редко бывают проявлением грубых хромосомных аномалий (ХА), особенно часто встречающихся хромосомных синдромов (Дауна, Эдвардса, Патау, Тернера). Для этой генетической патологии более характерны изолированные изменения строения кистей, стоп и/или пальцев (клинодактилия, или искривление пальцев, синдактилия, или сращение пальцев, стопа-«качалка», полидактилия и т.д.) [1]. Кроме того, определенные ХА могут проявлять себя некоторым укорочением длины трубчатых костей. Учитывая, что проблема своевременной диагностики ХА у плода является составной частью пренатальной диагностики, считаем необходимым уделить внима-

ние особенностям строения скелета при патологии хромосом.

### Аномалии кистей и стоп

В отличие от системных заболеваний скелета различные изменения кистей и стоп нередко являются фенотипическими проявлениями ХА. У плодов с синдромом Эдвардса аномалии кистей и стоп в среднем встречаются в 72% случаев, с синдромом Патау – в 52%, с синдромом Дауна – в 25%, при триплоидии – в 76% наблюдений [2, 3]. Эти данные демонстрируют несомненную связь ХА и аномалий развития кистей и стоп и позволяют рассматривать эту патологию как эхографический маркер хромосомных синдромов.

**Таблица 20.4.** Частота ХА в зависимости от вида аномалии конечностей

Вид аномалии конечностей	Количество аномалий (случаи с известным кариотипом)	ХА	
		n	%
Аномалия кистей	34	22	64,7
Аномалия стоп	46	13	28,3
Всего	80	35	43,8

В связи с тем что оценка кистей и стоп не входит в обязательный протокол скринингового ультразвукового исследования, эта патология конечностей, как правило, диагностируется после обнаружения у плода грубых пороков развития или других эхографических маркеров ХА.

За 7 лет работы нами было выявлено 108 различных аномалий развития кистей и стоп (деформация, флексорное положение, косолапость, полидактилия, синдактилия и т.д.), что составило 0,34% в общей группе обследованных пациенток. Средний срок диагностики аномалий кистей и стоп не превышал 24,4 нед. В 10,2% случаях аномалии были изолированными и представлены косолапостью. В 89,8% наблюдений аномалии развития кистей и/или стоп сочетались с изменениями в других органах и системах.

Наиболее часто аномалии кистей и стоп сочетались с аномалиями развития центральной нервной системы (52,6%), лица и шеи (40,2%), а также с пороками сердца (40,2%). В 33% случаев была диагностирована задержка внутриутробного развития плода. Частота ХА при патологии кистей и стоп составила 43,8% (табл. 20.4).

Ни в одном случае изолированных аномалий конечностей патология хромосом не была обнаружена, таким образом у плодов с сочетанными аномалиями и известными исходами беременности частота ХА составила 43,8%. Были зарегистрированы 17 случаев трисомии 18, 3 – триплоидии, 3 – трисомии 21, 3 – трисомии 13, 1 – синдрома Тернера, 8 – других ХА.

В группе плодов с ХА, выявленными в ходе пренатального обследования, аномалии кистей и стоп были зарегистрированы в 36 (26,7%) из 135 случаев. При синдроме Дауна были выявлены 3 случая косолапости (5,7% или 3/53). У плодов с синдромом Эдвардса были зарегистрированы 19 случаев этих аномалий (55,9% или 19/34), при этом у 10 плодов были найдены изменения как стоп, так и кистей, у 8 – косолапость, у 1 – деформация пальцев ног. При синдроме Патау аномалии развития кистей и стоп были диагностированы у 6 из 12 плодов, т.е. в 50% (5 случаев косолапости, 1 – деформация кистей и стоп), а при синдроме Тернера – только у 1 (7,7%) плода. При триплоидии в 3 (75%) случаях из 4 была диагностирована патология стоп.

Таким образом, в тех случаях, когда патология скелета затрагивает только дистальные отделы конечностей, не следует забывать о возможном сочетании этих изменений с ХА и, следовательно, вове-

рмя решать вопрос о проведении пренатального кариотипирования.

### Укорочение трубчатых костей

Измерение длины всех трубчатых костей входит в обязательный скрининговый протокол и осуществляется путем оценки максимального расстояния между оссифицированными эпифизами.

Укорочение бедренной кости (БК) как эхографический маркер ХА был предложен в 1985 г. В. Venaseraff и соавт. [4]. Наличие этого признака в интервале от 15 до 21 нед позволило авторам обнаружить синдром Дауна с чувствительностью 68% и специфичностью 98%.

К настоящему времени предложены четыре диагностических критерия укорочения БК плода:

- 1) отношение измеренной длины БК к ожидаемой  $< 0,91$ ;
- 2) отношение бипариетального размера (БПР) к длине БК более 1,5 стандартных отклонений или более 95-го перцентиля;
- 3) длина БК менее 5-го перцентиля нормативных значений;
- 4) отношение окружности головы к длине БК более 97,5-го перцентиля.

Частота укорочения БК у плодов с трисомией 21, рассчитанная по первой формуле, в среднем составляет 28,6% при высоком среднем уровне ложноположительных результатов (10,7%). Следует отметить, что показатель чувствительности варьирует от 12,5 до 67,9%, а ложноположительные результаты – от 2,1 до 22,7% (табл. 20.5).

В некоторых исследованиях достоверных различий в длине БК у здоровых плодов и у плодов с синдромом Дауна не было выявлено [9, 10].

Второй метод оценки укорочения БК (значение отношения БПР к длине БК, превышающее 1,5 стандартных отклонения или 95-й перцентиль нормативных показателей) обладает не высокой чувствительностью – 31,2% при ложноположительных результатах 7,1%. Анализ литературы показал не менее выраженную разницу в результатах разных авторов. Показатели чувствительности варьировали от 10,7 до 58,2%, тогда как ложноположительные результаты – в пределах 5–11%.

G. Marquette и соавт. [25] и R. Snijders и соавт. [22] не обнаружили достоверных различий в контрольной группе и группе плодов с синдромом Дауна в 15–17 нед. В 18–20 нед эти различия были достоверными, что позволило авторам рекомендовать использовать оценку укорочения БК для пренатально-

**Таблица 20.5.** Отношение измеренной длины БК к должной менее 0,91 у плодов с нормальным кариотипом и при синдроме Дауна

Авторы	Срок, нед	Нормальный кариотип		Трисомия 21			
		Общее количество	Укорочение БК	Общее количество	Укорочение БК		
			n	%	n	%	
V. Benacerraf и соавт., 1987 [5]	15–21	192	4	2,1	28	19	67,9
R. Perella и соавт., 1988 [6]	15–22	128	29	22,7	19	5	26,3
V. Benacerraf и соавт., 1989 [7]	15–20	709	28	3,9	20	7	35,0
H. Cuckle и соавт., 1989 [8]	13–39	1340	84	6,3	83	20	24,1
J. Dicke и соавт., 1989 [9]	14–21	177	17	10,0	33	5	15,2
L. Hill и соавт., 1989 [10]	15–23	286	43	15,0	22	11	50,0
L. LaFollette и соавт., 1989 [11]	15–21	229	27	11,7	30	4	13,3
M. Peters и соавт., 1989 [12]	15–22	194	14	7,2	16	2	12,5
T. Grist и соавт., 1990 [13]	15–24	428	28	6,5	6	3	50,0
D. Nyberg и соавт., 1990 [14]	15–20	572	35	6,1	49	7	14,3
S. Rotmensch и соавт., 1992 [15]	15–21	204	18	8,8	43	8	18,6
Н.П. Веропотвелян и соавт., 1993 [16] II триместр					23	10	43,5
R. Biagotti и соавт., 1994 [17]	15–19	500	38	7,6	27	12	44,4
H. Grandjean и соавт., 1995 [18]	14–24	2763	495	17,9	34	15	44,1
M. Johnson и соавт., 1995 [19]	14–22	794	127	16,0	36	15	41,7
A. Vintzeleous и соавт., 1996 [20]	14–23	493	50	10,1	22	5	22,7
D. Nyberg и соавт., 1998 [21]	14–21	930	43	4,6	142	30	21,1
R. Snijders и соавт., 2000 [22]	15–17				28	8	28,6
	18–20				21	8	38,1
E. Viora и соавт., 2001 [23]	15–19	2069	213	10,3	33	10	30,3
V. Souter и соавт., 2002 [24]	14–22				72	21	29,2
Всего		12 008	1293	10,7	787	225	28,6

го выделения группы высокого риска по синдрому Дауна только после 18 нед беременности.

Оценка укорочения длины БК плода по 5-му процентилю нормативных значений в качестве диагностического критерия синдрома Дауна не нашла широкого распространения в клинической практике, так как оказалась не достаточно эффективным методом. По данным R. Snijders и соавт. [22], длина БК плода была менее 5-го перцентиля нормативных показателей только у 7 (14,3%) из 49 плодов с трисомией 21.

Вычисление отношения окружности головы к длине БК проводится достаточно редко, так как во многих центрах пренатальной диагностики окружность головы плода не оценивается при скрининговом ультразвуковом исследовании. По данным литературы, чувствительность этого метода не превышает 28% случаев [3, 14].

Большинство исследователей отмечает, что изолированное укорочение длины БК при ХА встречается достаточно редко (8,7–18%) [14, 16], поэтому при измерении длины БК помимо срока беременности следует обращать внимание на наличие других эхографических отклонений и факторов риска. R. Snijders и K. Nicolaidis [3] установили достоверную зависимость между риском синдрома Дауна и укорочением БК плода в зависимости от возраста матери.

Укорочение плечевой кости, так же, как и укорочение БК, многие авторы рассматривают как эхографический маркер ХА, в частности синдрома Дауна.

По данным литературы, чувствительность этого признака колеблется в пределах 28–64% при ложноположительных результатах – 6–12%. Формула подсчета аналогична формуле для оценки длины БК: длина плечевой кости менее 5-го перцентиля или отношение измеренной длины плечевой кости к ожидаемой менее 0,90.

Помимо синдрома Дауна укорочение трубчатых костей может встречаться и при других ХА. Среди плодов с диагностированными трисомиями синдром Дауна преобладает и составляет в среднем 28%, на синдром Эдвардса приходится 25%, на синдром Патау – только 9% [3].

Таким образом, ультразвуковая оценка длины бедренной и плечевой костей плода дает дополнительную информацию при решении вопроса о пренатальном кариотипировании. Однако выраженные отличия в результатах исследований и высокие показатели ложноположительных результатов требуют продолжения изучения этого признака.

Нам за несколько лет работы пренатального центра удалось проанализировать 52 случая укорочения БК, 13 случаев укорочения плечевой кости и 54 случая одновременного уменьшения длины обеих костей (всего 119 наблюдений).

Общая частота этого признака среди всех беременных, обследованных в центре, составила 0,4%. У пациенток, относящихся к группе риска по ХА и имеющих другие эхографические маркеры, этот показатель был выше – 7,3%. В 65 (54,6%) на-

блюдениях укорочение костей было изолированным, в 54 (45,4%) – сочеталось с другими эхографическими изменениями.

У плодов с укороченной бедренной и/или плечевой костями данные о кариотипе удалось получить в 105 случаях. Было диагностировано 17 грубых ХА, что составило 16,2%. В 1 случае при изолированном укорочении БК и в 1 случае при одновременном укорочении БК и плечевой кости был выявлен синдром Дауна. Таким образом, частота хромосомных синдромов при изолированном укорочении трубчатых костей составила 3,6% (2/56). В группе с сочетанными изменениями этот показатель был значительно выше – 30,6% (15/49).

Из 17 диагностированных ХА 13 (76,5%) случаев пришлось на синдром Дауна, 1 – на синдром Эдвардса, 1 – на синдром Тернера, 1 – на триплоидию, 1 – на другие ХА.

Достоверных различий в частоте ХА при укорочении БК и одновременном укорочении БК и плечевой кости не было выявлено (соответственно

17,8 и 18,4%). При изолированном укорочении плечевой кости ХА не зарегистрировано.

В группе плодов с пренатально диагностированными ХА укорочение длины трубчатых костей было зарегистрировано в 23 случаях из 135, что составило 17%. При синдроме Дауна этот маркер был отмечен в 19 (35,8%) из 53 наблюдений, при этом у 13 плодов одновременно была изменена длина БК и плечевой кости, у 6 – только БК. При синдроме Эдвардса этот признак был диагностирован в 2 (5,9%) случаях из 34, при синдроме Тернера также в 2 случаях (15,4% или 2/13). При других ХА этот маркер, по данным нашего центра, не был зарегистрирован.

Подводя итог сказанному можно сделать вывод о том, что определенные изменения скелета имеют связь с частотой ХА у плода, поэтому знания фенотипических проявлений этой патологии помогают врачу правильно сформировать тактику пренатального обследования и дальнейшего ведения беременности.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Wenstrom K.D., Williamson R.A., Hoover W.W. et al. Achondrogenesis type II (Langer-Saldino) in association with jugular lymphatic obstruction sequence // *Prenat. Diagn.* 1989. V. 9. P. 527–532.
- Rijbsinghani A., Yankowitz J., Kanis A. et al. Antenatal sonographic diagnosis of club foot with particular attention to the implications and outcomes of isolated club foot // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 11. P. 103–106.
- Snijders R.J.N., Nicolaidis K.H. *Ultrasound markers for fetal chromosomal defects.* N.Y., L.: Parthenon Publ. Gr., 1996.
- Benacerraf B.R., Barss V.A., Laboda L.A. A sonographic sign for the detection in the second trimester of the fetus with Down's syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1985. V. 151. P. 1078–1079.
- Benacerraf B.R., Gelman R., Frigoletto F.D. Sonographic identification of second-trimester fetuses with Down's syndrome // *N. Eng. J. Med.* 1987. V. 317. P. 1371–1376.
- Perella R., Duerinckx A., Grant E. et al. Second trimester sonographic diagnosis of Down's syndrome: role of femur length shortening and nuchal fold thickening // *Am. J. Radiol.* 1988. V. 151. P. 981–985.
- Benacerraf B.R., Cnann A., Gelman R. et al. Can sonographers reliably identify anatomic features associated with Down syndrome in fetuses? // *Radiology.* 1989. V. 173. P. 377–380.
- Cuckle H., Wald N., Quinn J. et al. Ultrasound fetal femur length measurement in the screening for Down's syndrome // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1989. V. 96. P. 1373–1378.
- Dicke J.M., Gray D.L., Songster G.S., Crane J.P. Fetal biometry as a screening tool for the detection of chromosomal abnormal pregnancies // *Obstet. Gynecol.* 1989. V. 74. № 10. P. 726–729.
- Hill L.M., Guzick D., Belfar H.L. et al. The current role of sonography in the detection of Down's syndrome // *Obstet. Gynecol.* 1989. V. 74. P. 620–623.
- LaFollette L., Filly R., Anderson R., Golbus M. Fetal femur length to detect trisomy 21. A reappraisal // *J. Ultrasound Med.* 1989. V. 8. P. 657–660.
- Peters M.T., Lockwood C.J., Miller W.A. The efficacy of fetal sonographic biometry in Down syndrome screening // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V. 161. P. 297–300.
- Grist T., Fuller R., Albiez K. et al. Femur length in the US prediction of trisomy 21 and other chromosomal abnormalities // *Radiology.* 1990. V. 174. P. 837–839.
- Nyberg D.A., Resta R.G., Hickok D.E. et al. Femur length shortening in the detection of Down syndrome: is prenatal screening feasible? // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 162. P. 1247–1252.
- Rotmensch S., Liberati M., Bromshtein M. et al. Prenatal sonographic findings in 187 fetuses with Down syndrome // *Prenat. Diagn.* 1992. V. 12. P. 1001–1009.
- Веропотвелян Н.П., Кодунов Л.А., Веропотвелян П.Н. и др. Современные пути профилактики синдрома Дауна: значение эхографии как самостоятельного подхода в пренатальной диагностике трисомии 21 хромосомы у плода // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1993. № 3. С. 19–32.
- Biagiotti R., Periti E., Cariati E. Humerus and femur length in fetuses with Down syndrome // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. P. 429–434.
- Grandjean H., Sarramon M.F. Femur/foot length ratio for detection of Down syndrome: results of a multicenter prospective study // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 173. P. 16–19.
- Johnson M.P., Michaelson J.E., Barr M. et al. Combining humerus and femur length for improved ultrasonographic identification of pregnancies at increased risk for trisomy 21 // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1995. V. 172. P. 1229–1235.
- Vintzeleous A., Campbell W., Rodis J. et al. The use of second trimester genetic sonogram in guiding clinical management of patients at increased risk for fetal trisomy 21 // *Obstet. Gynecol.* 1996. V. 87. P. 948–952.
- Nyberg D., Luthy D., Resta R. et al. Age-adjusted ultrasound risk assessment for fetal Down's syndrome during the second trimester: description of the method and analysis of 142 cases // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V. 12. P. 8–14.
- Snijders R.J.M., Platt L.D., Greene N. et al. Femur length and trisomy 21: impact of gestation age on screening efficiency // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 16. № 2. P. 142–145.
- Viora E., Errante G., Bastonero A. et al. Minor sonographic signs of trisomy 21 at 15–20 weeks' gestation in fetuses born without malformations: a prospective study // *Prenat. Diagn.* 2001. V. 21. P. 1163–1166.
- Souter V., Nyberg D., El-Bastawissi A. et al. Correlation of ultrasound findings and biochemical markers in the second trimester of pregnancy in fetuses with trisomy 21 // *Prenat. Diagn.* 2002. V. 22. P. 175–182.
- Marquette G.P., Boucher M., Desrochers M., Delleire L. Screening for trisomy 21 with ultrasonographic determination of biparietal diameter/femur length ratio // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 163. P. 1604–1605.