

Ультразвуковая диагностика

в акушерстве
и гинекологии



Под редакцией
А. Е. Волкова



МЕДИЦИНА ДЛЯ ВАС

**УЛЬТРАЗВУКОВАЯ
ДИАГНОСТИКА В АКУШЕРСТВЕ
И ГИНЕКОЛОГИИ**

Практическое руководство

Под редакцией А.Е. Волкова

Издание второе

ФЕНИКС
Ростов-на-Дону
2007

УДК 618:534.292
ББК 57.1
КТК 358
У 51

У 51 Ультразвуковая диагностика в акушерстве и гинекологии : практическое руководство / Под ред. А.Е. Волкова.-Изд. 2-е. — Ростов н/Д: Феникс, 2007. — 477 с : ил. — (Медицина для Вас).

ISBN 978-5-222-12185-6

Настоящее издание является практическим руководством для врачей акушеров-гинекологов, перинатологов, специалистов ультразвуковой диагностики. Книга состоит из трех частей.

В первой и второй частях руководства представлены главы, посвященные ультразвуковой диагностике в акушерстве, подробно излагаются вопросы ультразвуковой диагностики врожденных пороков развития плода, аномалий экстраэмбриональных структур. Приведены подробные данные о пренатальных ультразвуковых маркерах хромосомных аномалий, особенностях эхографии при многоплодной беременности и резус-конфликте.

Третья часть руководства посвящена ультразвуковой диагностике заболеваний матки, эндометрия, маточных труб, яичников.

В книге представлены современные данные о применении трехмерной эхографии и магнитно-резонансной томографии в акушерско-гинекологической практике.

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.

УДК 618:534.292
ББК 57.1

ISBN 978-5-222-12185-6

© А.Е. Волков, 2007
© Оформление: Феникс, 2007

Светлой Памяти Учителя
Николая Владимировича Рымашевского
посвящается

Ученик не бывает выше своего учителя,
но, и усовершенствовавшись,
будет всякий как учитель его.

Лука VI : 40

ПРЕДИСЛОВИЕ

Уважаемые коллеги, вашему вниманию предлагается практическое руководство по эхографии в акушерско-гинекологической практике. В книге представлен богатый личный опыт авторов, а также обобщенные литературные данные отечественных и зарубежных специалистов, посвященные возможностям современных методов визуализации (эхографии (В-метода), метода получения трехмерного изображения (3-D реконструкция) в реальном масштабе времени (4-D реконструкция) и магнитно-резонансной томографии) в пренатальной диагностике врожденных и наследственных заболеваний, диагностике ряда гинекологических заболеваний.

Авторы выражают надежду, что издание окажет реальную помощь в работе акушеров-гинекологов, перинатологов, врачей ультразвуковой диагностики и специалистов репродуктивной медицины, и заранее выражают признательность за пожелания, которые будут учтены в дальнейшей работе. Для удобства пользования все иллюстрации руководства сосредоточены в приложении.

Мы надеемся, что наш скромный опыт и труд, отраженные в настоящем руководстве, помогут в освоении столь необходимого в акушерско-гинекологической практике метода — ЭХОГРАФИИ — и будем признательны за любые конструктивные замечания по существу обсуждаемых проблем.

Для удобства пользования, весь иллюстративный материал помещен в конец книги.

Коллектив авторов

THE FOREWORD

Dear colleagues, practical guidance on ultrasound in obstetric-gynecologic practice is offered to your attention. Vast personal experience of authors, and also the generalized literary data of domestic and foreign experts devoted to opportunities of modern methods of visualization (ultrasound (B-method), a method of reception of the three-dimensional image (3-D reconstruction) in real time (4-D reconstruction) and magnetic-resonant tomography) in prenatal diagnostics of congenital and hereditary diseases, diagnostics of some gynecologic diseases are submitted in this book.

Authors express hope, that the edition will render the real help in the work of obstetric-gynecologists, perinatologists, doctors of ultrasonic diagnostics and experts of reproductive medicine, and beforehand express gratitude for recommendations which will be taken into account in the further work. For convenience of using all illustrations of a manual are concentrated in the appendix.

We hope, that our modest experience and work reflected in this manual will help in development of so necessary method in obstetrics-gynecologic practice — ULTRASOUND — and we shall be grateful for any constructive remarks on discussed problems.

Collective of authors

БЛАГОДАРНОСТИ

При написании отдельных глав по ультразвуковой диагностике ряда патологических состояний плода возникли определенные трудности, связанные с подбором иллюстративного материала. Возникшие затруднения объясняются чрезвычайно редкой встречаемостью отдельных аномалий и, как следствие, отсутствием их «фотосессии» в моем собственном архиве эхограмм. Некоторые иллюстрации, использованные в книге, заимствованы из личных архивов отечественных и зарубежных специалистов.

Выражаю глубокую благодарность за предоставленное мне эксклюзивное право пользования материалами интернет-сайта www.theFetus.net мэтру мировой пренатальной диагностики, директору отдела пренатальной ультразвуковой диагностики Women's Health Alliance, профессору Philippe Jeanty (Нешвилл, штат Теннесси, США).

Слова персональной благодарности адресую профессору Israel Meizner (медицинский центр им. Рабина, Петах-Тиква, Израиль); Anthony E. Swartz (университет Северной Каролины, США); Claudia Elena Teodorescu (госпиталь Calea Floreasca, Бухарест, Румыния); Raül Martínez (Монтеррей, Мексика) за предоставленное мне эксклюзивное право пользования их авторскими материалами.

Своеобразным поворотным моментом во взглядах на многие нюансы нашей специальности (перинатальной медицины) для меня явилось участие во втором Российском курсе «Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и неонатологии: от основ до последних достижений», проводимого в рамках Международной межуниверситетской школы им. Яна Дональда (Санкт-Петербург, 2005). Громадный творческий и научный потенциал лекций в исполнении ведущих мировых специалистов по ультразвуковой диагностике, прослушанных в Школе, лег в основу отдельных глав книги. Персональные слова сердечной благодарности хочу высказать Другу и соавтору - профессору Антону Михайлову, директору Российского отделения Школы им. Яна Дональда — за поддержку и участие в настоящем проекте.

Считаю своим долгом высказать слова искренней благодарности за предоставленное мне право пользования материалами, опубликованными на страницах отечественных журналов «Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии», «Эхография» и «Пренатальная диагностика», а также практического руководства «Пренатальная эхография» (2005), автору многих начинаний, главному редактору перечисленных изданий, президенту Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии, моему другу и уважаемому соавтору — профессору Михаилу Медведеву.

Искреннюю благодарность за плодотворную работу, выполненную в рамках настоящего издания, выражаю всем своим уважаемым соавторам – ведущим отечественным специалистам, любезно предоставившим результаты своих работ.

Отдельные слова сердечной благодарности адресую всем своим друзьям, коллегам и единомышленникам по Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии, членом которой с момента создания в 1991 г. имею честь быть и я сам, за реальную помощь при написании настоящего руководства. На многочисленных школах-семинарах, конференциях и съездах Ассоциации, в научных спорах и диспутах пополнялся теоретический и практический багаж участников, среди которых был и ваш покорный слуга.

Я выражаю сердечную благодарность за помощь в работе всем сотрудникам родной кафедры акушерства и гинекологии № 1 Ростовского государственного медицинского университета, коллегам из Городского перинатального центра на базе родильного отделения городской больницы № 20 г. Ростова-на-Дону, в котором под руководством Учителя — профессора Николая Владимировича Рымашевского в 1984 г. начиналось мое становление как специалиста и закладывались основы настоящей книги.

А. Волков

GRATITUDE

During working out of certain chapters on ultrasonic diagnostics of some pathological state of a fetus there were some difficulties connected to selection of an illustrative material. The arisen difficulties are explained by extremely rare occurrence of certain anomalies, and as consequence by absence of their «photo-session» in my own archive sonogram. Some illustrations used in the book are borrowed from personal archives of domestic and foreign experts.

I express profound gratitude for the exclusive right to use given me materials of an Internet-site www.theFetus.net, to the master of world prenatal diagnostics, to director of a department prenatal ultrasonic diagnostics Women's Health Alliance, to professor Philippe Jeanty (Nashville, state Tennessee, the USA).

I address the words of personal gratitude to professor Israel Meizner (the medical center named by Rabin, Petach Tikva, Israel); Anthony E. Swartz (university of Northern Carolina, the USA); Claudia Elena Teodorescu (hospital Calea Floreasca, Bucharest, Romania); Raël Martínez (Monterrey, Mexico) for the exclusive right to use their author's materials which were given me.

It was the participation in the second Russian rate «Ultrasonic diagnostics in obstetrics, gynecology and neonatology: from bases to the last achievements», that became for me an original turning point in sights at many nuances of our specialty (prenatal medicine). It was held within the framework of the International interuniversity school named by Ian Donald (Saint Petersburg, 2005). The enormous creative and scientific potential of leading world experts' lectures on the ultrasonic diagnostics, that I heard at School, has underlay certain chapters of the book. Special words of intimate gratitude I'd like to state to the Friend and the co-author — professor Anton Mikhailov, director of the

Russian branch of School named by Ian Donald — for his support and participation in present project.

I think the debt is to state words of sincere gratitude for the right to use given me materials published on pages of domestic magazines «Ultrasonic diagnostics in obstetrics, gynecology and pediatrics», «Echography» and «Prenatal diagnostics», and also practical guidance «Prenatal ultrasound» (2005), to the author of many undertakings, the editor-in-chief of the listed editions, the president of the Russian association of doctors of ultrasonic diagnostics in perinatology and gynecology, my Friend and dear co-author — to professor Michael Medvedev.

I express sincere gratitude for the fruitful work executed within the framework of the present edition to all dear co-authors — to leading domestic experts, kindly given me results of their works.

I address special words of intimate gratitude to all Friends, colleagues and adherents in the Russian association of doctors of ultrasonic diagnostics in perinatology and gynecology (I consider it an honour to be a member of this association from the moment of its creation in 1991) for their real help at working out of the present manual. The theoretical and practical scientific luggage of participants (among them it was also me) was replenished at numerous schools — seminars, conferences and congresses of Association during scientific disputes and debates.

I express intimate gratitude for their help in this work to all employees of native faculty of obstetrics and gynecology № 1 of Rostov state medical university, to colleagues from City prenatal center on the basis of a delivery department of the city hospital № 20 Rostov-on-Don, in which in 1984 under the direction of the Teacher prof. Nikolay Vladimirovich Rymashevski my becoming as expert began and bases of the present book were pawned.

A. Volkov

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ

БЫЧКОВА НАТАЛЬЯ ЕВГЕНЬЕВНА,

главный акушер-гинеколог МУ «Управление здравоохранения г. Ростова-на-Дону», заслуженный врач Российской Федерации, Ростов-на-Дону

ВОЛКОВ АНДРЕЙ ЕВГЕНЬЕВИЧ,

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

ЛЕБЕДЕВ ВЛАДИМИР МИХАЙЛОВИЧ,

кандидат медицинских наук, Российско-Финский медицинский центр «АВА-Петер», Санкт-Петербург

МЕДВЕДЕВ МИХАИЛ ВАСИЛЬЕВИЧ,

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

МИХАЙЛОВ АНТОН ВАЛЕРЬЕВИЧ,

доктор медицинских наук, профессор, медицинский факультет СПбГУ, главный врач СПбГУЗ «Родильный дом № 11», Санкт-Петербург

МИХЕЛЬСОН АЛЕКСАНДР ФЕЛИКСОВИЧ,

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

ОРЛОВ ВЛАДИМИР ИВАНОВИЧ,

доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой акушерства и гинекологии № 1 Ростовского государственного медицинского университета, директор Ростовского НИИ акушерства и педиатрии, Ростов-на-Дону

ЮСУПОВ КАМИЛЬ ФАУЗЕЕВИЧ,

кандидат медицинских наук, заслуженный врач Республики Татарстан, зав. отделением УЗД ГУ «Межрегиональный клинико-диагностический центр», Казань

Часть I

ЭХОГРАФИЯ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

ГЛАВА 1. ЭХОГРАФИЯ В АКУШЕРСТВЕ

ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА: ИСТОРИЯ, ПРОБЛЕМЫ И ПУТИ РЕШЕНИЯ

Проблемы

Единственное, что может быть хуже, чем отсутствие сонографии, — это плохая сонография.

Пэт Шредер

Не можешь сканировать — не сканируй!

К. Николаидес

Современная демографическая ситуация в России имеет четко выраженную направленность — низкий уровень рождаемости, сопровождающийся высокими, несмотря на снижение в последние годы, показателями перинатальной и младенческой смертности. Отмечается сокращение общего количества родов. При этом вдвое возросло количество осложнений беременности, увеличилась общая заболеваемость новорожденных [1]. Значительно ухудшилась статистика по структуре ранней детской заболеваемости и смертности за счет увеличения роли перинатальных факторов [2]. Среди основных причин репродуктивных потерь в перинаталь-

ном периоде врожденные пороки развития (ВПР) плода стабильно занимают лидирующее место [3–6].

По данным Национального центра по врожденным дефектам (США) в мире ежегодно рождается от 10 до 20 млн детей с врожденными аномалиями. Частота ВПР чрезвычайно высока среди живорожденных (1 из 30), мертворожденных (1 из 10), среди умерших (2 из 10) и перинатальных потерь (20,6%), в структуре младенческой смертности (20%), а также в структуре детской заболеваемости [7].

В Российской Федерации в 2003 г. родилось 1 млн 483 тыс. детей. Из них родились мертвыми и умерли в первые 7 дней жизни 16 755 детей (11,3 : 1 000). Среди родившихся живыми 43 тыс. (2,9%) имели различные ВПР. Показатель перинатальной смертности в стране составил 11,3‰. В ее структуре первое место занимает гипоксия и асфиксия при рождении — 40%. Второе место принадлежит аномалиям развития. По данным Всемирной организации здравоохранения частота врожденных и наследственных заболеваний плода составляют 4–6%, из них пороки развития — 2,5%, хромосомные нарушения — 0,8% и моногенные заболевания — 1%. Наиболее часто встречаются пороки развития костно-мышечной (21,6%), сердечно-сосудистой (14,9%), нервной системы (8,9%) и органов пищеварения (4,9%).

Длительное и сложное лечение больных с врожденными пороками развития, необходимая медико-педагогическая коррекция дефектов и социальная помощь детям-инвалидам требуют значительных экономических затрат. Исходя из этого очевидно, что основные усилия современной перинатологии должны быть направлены на предупреждение рождения детей с врожденными пороками развития. Эхография, являясь обязательным, рутинным, безопасным компонентом пренатального обследования, позволяет обнаружить многие ВПР плода. Однако часть из них не диагностируется [8].

С целью анализа качества пренатальной диагностики врожденных пороков развития плода нами проанализированы репродуктивные потери в Ростове-на-Дону. Анализ проведен по материалам ГУЗ (использованы данные ЦСУ) за период с 1995 по 2004 гг. (табл. 1.1). Как видно из таблицы, количество родов в городе находится на относительно стабильном уровне, составляя в среднем 6 703 родов в год (от 8 148 рожденных детей в 1995 г. до 6 847 детей в 1999 г. и 8 239 в 2004 г.). При этом перинатальные потери находятся на достаточно высоком уровне, превышающем среднестатистические показатели по России [3]. В частности перинатальная смертность (ПС)

увеличивается с 19,7‰ в 1995 г. до 20,2‰ в 2001 г., несколько снизилась до 14,3‰ в 2004 г. Уменьшение показателя произошло за счет мертворождаемости (М) и ранней неонатальной смертности (РНС). Соотношение этих показателей в динамике не изменилось. За анализируемый период ранняя неонатальная смертность была выше мертворождаемости, достигая соответственно 11,3‰ и 9,3‰.

Особого внимания заслуживает анализ причин перинатальной смертности (ПС), поскольку он позволяет определить значимость этиологических факторов, оценить эффективность перинатальных технологий и выявить возможные резервы профилактики.

За период 1995–1998 гг. среди основных причин ПС в разной последовательности отмечены: синдром дыхательных расстройств, гипоксические состояния и родовые травмы. ВПР плода/новорожденного в 1998 г. занимали четвертое место среди причин ПС. В последующие годы, с 1999 по 2002 гг., доля ВПР плода возрастает в 1,7 раза (с 9,8% до 16,9% соответственно), занимая уверенное второе место. Аналогичная ситуация (статистически достоверная) отмечается в структуре и других репродуктивных показателей. Так, доля ВПР в структу-

Таблица 1.1

Показатели репродуктивных потерь по данным ЦСУ (жители Ростова-на-Дону и других территорий) за период 1995–2004 гг.

Годы	Родилось всего детей	Ранняя неонатальная смертность (РНС)	Доля ВПР плода в структуре РНС	Неонатальная смертность (НС)	Доля ВПР плода в НС	Пост-неонатальная смертность (ПНС)	Доля ВПР плода в структуре ПНС	Перинатальная смертность (ПС)	Доля ВПР плода в структуре ПС	Мертворождаемость (М)	Доля ВПР плода в структуре М	Младенческая смертность (МС)	Доля ВПР плода в структуре МС
1995	8148	11,3	12,1	13,5	12,1	4,5	19,4	19,7	нет данных	8,3	нет данных	18,0	14,0
1996	8602	11,5	14,3	14,3	16,4	4,7	12,5	20,6	нет данных	9,2	нет данных	19,0	15,4
1997	7523	12,2	10,9	14,3	12,1	6,0	21,7	21,8	нет данных	9,6	нет данных	20,3	14,8
1998	7388	11,3	9,6	13,8	11,9	5,9	16,3	20,7	нет данных	9,5	нет данных	19,7	13,2
1999	6847	13,7	15,1	16,1	16,5	5,7	23,1	22,3	9,8	8,8	1,7	21,8	18,2
2000	7549	11,4	15,4	13,6	17,2	6,0	27,0	20,4	12,1	9,1	5,8	19,6	21,0
2001	7636	12,5	12,5	14,5	17,3	5,3	30,0	20,2	16,1	7,7	10,2	19,7	20,7
2002	8448	9,3	19,2	12,5	20,9	4,5	36,8	15,4	16,9	6,2	13,5	17,0	25,2
2003	8618	8,5	16,4	12,0	23,3	3,6	45,2	15,2	13,7	6,7	10,3	15,7	24,6
2004	9239	8,3	18,4	11,0	20,0	4,1	39,5	14,3	15,9	6,1	12,5	15,1	24,5

ре ранней неонатальной смертности возросла — с 12,1% до 18,4%; неонатальной смертности — с 12,1% до 20%; постнеонатальной смертности — с 19,4% до 39,5%; мертворождаемости — с 1,7% до 12,5% и, наконец, в структуре младенческой смертности с 14% до 24,5%. Таким образом, врожденные аномалии развития активно участвуют в формировании уровня смертности не только во внутриутробном периоде, но и в течение первого года жизни ребенка.

Обращает внимание, что, по данным EUROCAT популяционная частота ВПР составляет 2,3%. В то же время результаты исследований О.В. Сафронова, Е.В. Ерохина [9] и С.В. Тверских и соавт. [10] свидетельствуют, что общая частота ВПР в России существенно ниже средневропейского показателя, составляя соответственно 1,27% и 0,63%. Показатели частоты дородового выявления ВПР также варьируют в широких пределах: от наиболее низких (0,29% и 0,14%), полученных в небольших сериях исследований, до цифр, превышающих средний показатель общей частоты ВПР в Европе (2,8 и 2,53%) [11]. По результатам, полученным Е.В. Юдиной в 2000 г. [8], частота пренатального обнаружения ВПР плода составила 1,83%. Результаты пренатального выявления ВПР в Ростове-на-Дону представлены в таблице 1.2.

Нами был проведен ретроспективный анализ исходов 79 998 родов за период с 1995 по 2004 гг. За этот

Таблица 1.2

Пренатальная выявляемость ВПР плода в МЛПУЗ Ростова-на-Дону за период 1995-2004 гг.

Годы	Проведено УЗИ	Обследовано женщин	Выявлено ВПР		
			Абс.	% от УЗИ	% от обследованных женщин
1995	24 081	6 742	53	0,22	0,79
1996	25 013	7 008	50	0,20	0,71
1997	15 536	4 350	40	0,26	0,91
1998	23 113	6 471	55	0,24	0,85
1999	21 997	6 159	95	0,43	1,54
2000	24 280	6 798	73	0,30	1,07
2001	25 519	7 145	96	0,38	1,34
2002	31 525	8 826	83	0,26	0,94
2003	32 643	7 794	113	0,34	1,45
2004	33 871	8 276	102	0,30	1,23
ВСЕГО	257 578	69 569	760	0,29	1,09

период 1 507 детей родились с различными аномалиями и пороками развития, частота встречаемости которых составила 18,8 на 1000. За это же время при эхографии, проведенной в родильных отделениях и женских консультациях города, у 69 569 беременных выявлено 760 случаев ВПР плода, частота которых составила 10,9 на 1000. Таким образом, антенатально ВПР диагностировались почти в 2 раза реже, чем неонатально верифицировались. В то же время, по данным Международного и Европейского регистров European Registry of Congenital Anomalies and Twins Eurocat и Clearinghouse for Birth Defects Monitorings Systems, частота ВПР у новорожденных составляет 21,8 на 1000, а частота антенатально выявляемых — 5,8 на 1000 [12]. Следовательно, частота внутриутробного обнаружения ВПР плода в МЛПУ Ростова-на-Дону практически соответствует международной.

Статистика — коварный инструмент в руках исследователя. Представленные цифры создают видимость идиллии в вопросах пренатальной диагностики ВПР, свидетельствуют об отсутствии проблемы как таковой. Однако это далеко не так.

Структурный анализ пренатального выявления ВПР плода (все случаи живо-, мертворожденных и абортосов) в Ростове-на-Дону выявил интересную закономерность [13]. За период с 1995 по 2002 гг. пренатально не диагностируемыми в городе были аномалии лица.

За анализируемые 8 лет ни в одном учреждении города антенатально не было диагностировано ни одного случая данного порока. За период 2000–2002 гг. только в одном родильном отделении города среди 57 детей с ВПР у 12 были выявлены разнообразные аномалии строения лицевого черепа, причем у 3 из них были верифицированы хромосомные аномалии (ХА).

Среди недиагностированных пороков показателей случай рождения доношенной девочки с анофтальмией (порок абсолютно диагностируемый при изучении носогубного треугольника и глазниц плода).

После внедрения в акушерскую практику города «Стандартов ультразвукового исследования», а также активного «подключения» к пренатальному выявлению ВПР плодов у беременных города отделения ультразвуковой диагностики РНИИАПа ситуация принципиально изменилась. За последние два года пренатально было диагностировано 19 случаев расщелины лица, 17 случаев аномального профиля плода (изолированного и в составе костных дисплазий).

В Ростове-на-Дону ВПР сердечно-сосудистой системы плода не выявляются в 72%, опорно-двигательного аппарата — в 21,4% случаев; нервной системы — в 20% случаев, ВПР желудочно-кишечного тракта не были диагностированы в 17,9%. Следует признать, что ни в одном из случаев рождения ребенка с хромосомной aberrацией (синдром Дауна, в частности) диагноз не был поставлен пренатально.

Структура выявляемости в городе ВПР плода нами проанализирована на примере родильного отделения одного из МЛПУЗ города. За период с 1999 г. по 2002 г. в нем родилось 4 754 ребенка, из них 125 (2,63%) детей родились с различными аномалиями развития. Из 125 детей лишь у 28 (22,4%) ВПР были верифицированы пренатально. Во II триместре гестации ВПР были выявлены у 8 плодов (28,6%), у 20 (71,4%) ВПР были обнаружены в III триместре. У детей, рожденных с ВПР, в неонатальном периоде был диагностирован 171 вариант аномалий развития, из которых антенатально были обнаружены лишь 29 (16,95%). Оказалось, что пренатально чаще всего диагностировались ВПР желудочно-кишечного тракта (48,4%). Аномалии мочеполовой системы и ЦНС выявлялись в 33,3% каждый. Врожденные пороки сердца диагностировались в 7,5% случаев. Аномалии развития опорно-двигательного аппарата и лица плода ни в одном случае не имели пренатальной верификации. У 6 детей был установлен синдром Дауна, у одного ребенка — синдром Эдвардса. Диагноз ХА во всех 7 случаях был поставлен только в неонатальном периоде.

Российской ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии в 1999 г. проводилось мультицентровое исследование (МАРФ) «Выявляемость врожденных пороков развития по данным ультразвуковых исследований» [14]. Результаты, полученные А.Е. Волковым, принимавшим участие в исследовании, представлены в таблице 1.3. В 1999 г. среди «абсолютно» не диагностируемых в городе ВПР плода оказались: акrania, черепно-мозговые грыжи, синдром Денди-Уокера, синдром Арнольда-Киари, расщелины и другие пороки лица, ВПР легких плода, атрезия пищевода, агенезия почек, ВПР опорно-двигательного аппарата. Пренатальная диагностика врожденных пороков сердца плода (ВПС) также оказалась невысока. Приведенные в таблице данные демонстрируют состояние ультразвуковой диагностики в городе, мало изменившейся и в настоящее время.

В таблице 1.4 представлены результаты ретроспективного анализа пренатального верифицирования ВПС в Ростове-на-Дону за период с 1987 г. по февраль 2003 г.

Из перечисленных 153 случаев не диагностированных ВПС плода в 56% беременность закончилась перинатальной смертностью. Пренатально диагностированными оказались 20,3% всех ВПС плода. Процент обнаруженных ВПС в городе несколько превысил таковой по данным МАРФ — 18,3% [14]. Однако это ложное превосходство. В большей половине случаев (53,8%) пренатальное обнаружение ВПС в городе пришлось на изолированные дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок сердца, реально мало влияющих на уровень репродуктивных потерь [15]. Тогда как тяжелые ВПС плода (общий артериальный ствол, транспозиция магистральных сосудов, гипоплазия левых отделов сердца, эктопия сердца и т.д.) были диагностированы лишь в 9,4% случаев.

В связи с этим мы провели анализ причин, определяющих низкий процент пренатальной диагностики ВПС в городе. В основу анализа были положены факторы, влияющие на качество эхокардиографического исследования плода, определенные М.В. Медведевым [16]: 1) уровень подготовки и квалификации специалистов; 2) качество и тип используемого оборудования; 3) срок беременности; 4) толщина подкожного 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.

Итак — уровень квалификации врача в ультразвуковой диагностике. По этому поводу G.R. DeVore [17] писал: «В то время как ультразвуковое исследование обещало стать скрининговым средством, стало ясным, что его потенциальные возможности ограничены опытом врача, проводящего исследование». Общеизвестным является тот факт, что основным показанием для проведения эхокардиографии плода служит аномальный четырехкамерный срез сердца, выявленный на первом уровне. К сожалению, аномальный четырехкамерный срез сердца плода был диагностирован только лишь на втором уровне обследования в 12 из 192 случаев (6,3%). Это объясняется тем, что ни один специалист в городе не имеет специализированной подготовки по эхокардиографии плода.

20 июня 1995 г. профессор Калифорнийского университета Roy Filly в журнале «Wall Street Journal» опубликовал

Таблица 1.3

Данные по выявляемости ВПР различных органов и систем в Ростове-на-Дону
за 1998–1999 гг.

Нозологические Формы пороков	Количество ВПР, выявлен- ных в прена- тальном периоде до 24 нед.	Количество ВПР, выявлен- ных в прена- тальном периоде после 24 нед.	Количество ВПР, не диагно- стированных в пренатальном периоде	Общее количество ВПР
Анэнцефалия	3	1		4
Акрания				
Гидроцефалия	13	3	6	22
Черепно-мозговая грыжа				
Синдром Денди-Уокера				
Синдром Арнольда-Киари				
Голопрозэнцефалия		3	2	5
Расщелины лица			25	25
Крестцово-копчиковая тератома	2		1	3
Spina bifida		3	6	9
Кистозная гигрома шеи			1	1
Пороки легких			5	5
Диафрагмальная грыжа			3	3
ВПР сердца и магистральных сосудов	1	1	30	32
Атрезия пищевода			8	8
Атрезия тонкой кишки	1	2		3
Атрезия толстой кишки				
Другие ВПР ЖКТ	2			2
Омфалоцеле	2			2
Гастрошизис				
Обструкция мочевыводящих путей	2			2
Инфантальная форма поликистоз- ной болезни почек		1	1	2
Мультикистозная дисплазия почек		1		1
Агенезия почек			1	1
Киста яичника	1			1
Другие ВПР МПС			4	4
Неиммунная водянка плода и изо- лированные формы гидроторакса, асцита, гидроперикарда	2	4		6
ВПР опорно-двигательного аппарата	1		17	18
Единственная артерия пуповины	3	1	5	9

Таблица 1.4

Результаты пренатального обнаружения ВПС плода за период с 1987 г. по февраль 2003 г.

ВПС сердца плода	Диагностированные пренатально ВПС плода	Не диагностированные пренатально ВПС плода	Всего
Изолированный ДМЖП	12	32	44
Изолированный ДМПП	9	22	31
Общий артериальный ствол	1	6	7
Стеноз аорты	—	9	9
Фиброэластоз эндокарда	—	11	11
Дилатационная кардиомиопатия	2	2	4
Транспозиция магистральных сосудов	5	16	21
Аномалия Эбштейна	—	2	2
Агрезия трикуспидального клапана	—	4	4
Гипоплазия трикуспидального клапана	—	6	6
Гипоплазия левых отделов сердца	2	5	7
Тетрада Фалло	—	11	11
Рабдомиома	—	1	1
Эктопия сердца	1	—	1
«Не классифицированные» при эхографии пороки сердца	6	27	33
ВСЕГО:	39 (20,3%)	153 (79,7%)	192

ликвал статью, озаглавленную «Врач, выполняющий УЗ-исследование плода, часто не имеет достаточного опыта и обучения». В этой статье автор пишет: «Эхография — область с фактически нетренированными практикующими врачами, которые обращаются с этим инструментом отображения подобно открытой копилке». За прошедшие десять лет после этой публикации мало что изменилось и в нашем городе в частности. Ни один из врачей города, проводящих УЗ-исследование во время беременности, не проходил тематического усовершенствования по эхокардиографии плода.

Большое влияние на качество получаемого изображения сердца плода оказывает разрешающая способ-

ность ультразвукового диагностического оборудования [18]. Приборы с высокоразрешающей способностью позволяют более четко идентифицировать даже минимальные особенности сердца в пренатальном периоде. Неоценимую помощь в исследовании сердца плода оказывают режимы кинопетли и цветового доплеровского картирования. Во всех лечебных учреждениях Ростова-на-Дону скрининговое ультразвуковое исследование проводится на портативных сканерах, оснащенных трансдусерами с малой разрешающей способностью. Несмотря на невысокое качество визуализации, на данных аппаратах все-таки возможна диагностика ВПС, примером чему являются диагностированные нами аномалии (табл. 1.4). К сожалению, в акушерских стационарах Ростова-на-Дону (даже в Городском перинатальном центре) нет высокоразрешающих экспертных аппаратов с цветовым доплеровским картированием, в то время как ими оснащены отдельные хозрасчетные подразделения города.

«Срок беременности» — фактор, влияющий на пренатальную выявляемость ВПС. Мы проанализировали истории родов и карты беременных в различных МЛПУЗ города. Обнаружено, что эхография до 10 нед. проводилась в 13,5%, в 11–14 нед. — 6,1%, в 15–19 нед. — 16,6%, в 20–24 нед. — 33,6%, в 25–40 нед. — 30,2%. В 27,3% случаев первое ультразвуковое исследование при беременности проведено после 30 нед. гестации. В соответствии с приказом МЗ РФ № 457 от 28 декабря 2000 г., каждая беременная должна пройти трехкратное скрининговое ультразвуковое обследование. В Ростове-на-Дону женщина в среднем за беременность проходит УЗИ 5–6 раз. Чаще всего (70%) исследование проводится в сроке 31–35 нед. гестации, в 56% — в 25–30 нед., в 46% случаев — в 36–40 нед. Таким образом, налицо несоблюдение сроков проведения скрининговой эхографии, регламентированной приказом МЗ РФ № 457 от 28 декабря 2000 г.

Факторами, несомненно влияющими на качество визуализации, являются ожирение матери, мало- и многоводие, положение плода. По нашим данным, ожирение беременных «мешало» эхографии в 11,6% случаев пропущенных ВПС, многоводие — в 7% случаев, маловодие — в 27%, «неудобное» положение плода — в 15,8% случаев.

Пути решения

Дорогу осилит идущий ...

В целях совершенствования пренатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей, предупреждения роста детской инвалидности в Ростовской области в декабре 2001 г. был создан областной пренатальный консилиум [20]. Целью его работы стала не только диагностика врожденных пороков развития (ВПР) плода, но и выработка плана ведения беременности и тактики родоразрешения. В состав консилиума вошли ведущие специалисты Ростовской области по перинатологии, эхографии, генетике, детской хирургии медицинского университета, института акушерства и педиатрии (РНИИАП). К работе консилиума привлекались эксперты по кардиологии, детской реанимации и интенсивной терапии, травматологии.

За период с декабря 2001 по октябрь 2004 гг. для экспертной оценки состояния плода и определения аномалий развития, совместимых с жизнью, было осмотрено 636 пациентов, в том числе 15 новорожденных детей. Если в 2001 г. были обследованы 4 женщины, то в 2002 г. — 102 пациентки, в 2003 г. — 252, а в 2004 г. — 278 женщин. По направлению из ОКБ № 2 и городов Ростовской области принято 317 женщин (49,8%); по направлению из МЛПУЗ Ростова-на-Дону — 244 женщины (38,4%); по направлению генетической лаборатории РНИИАПа — 75 пациенток (11,8%). В I триместре гестации для вынесения экспертного решения были направлены 36 женщин (5,7%), во II триместре — 181 беременная (29,2%), в III триместре — 404 пациентки (65,1%). Обращает внимание позднее направление на консилиум большинства пациенток — в III триместре беременности. Даже при верификации ВПР плода вынесение тактически правильного решения в эти сроки положительно не влияет на показатели перинатальной патологии, а главное, на здоровье женщины.

Следует отметить, что уровень аппаратного обеспечения консультаций города и подготовка специалистов далеко не всегда позволяют диагностировать или предполагать наличие ВПР в более ранние сроки гестации.

Высокая значимость скрининговой эхографии в I триместре, когда элиминация плода при наличии несовместимых с жизнью аномалий является наименее травматичной, подтверждается результатами нашей работы [21]. В городском перинатальном центре за пери-

од 2002–2004 гг. эхография была проведена у 24 896 женщин, у 298 пациенток были обнаружены различные ВПР плода (1,19%). В ранние сроки гестации (9–19 нед.) эхография была проведена у 8 140 женщин (32,7%). В 31 случае были диагностированы ВПР плода (0,38%): внутренняя гидроцефалия — 1 наблюдение (18 нед.), гидранцефалия — 1 случай (16 нед.), голопроэнцефалия — 2 случая (13–15 нед.), инциэнцефалия — 1 (14 нед.), цефалоцеле — 2 (17–19 нед.), синдром Денди-Уокера — 2 (18 нед.), анэнцефалия/акрания — 8 (14–19 нед.), микроцефалия — 1 (17 нед.), spina bifida — 2 (16–18 нед.), гастрозизис — 2 (18 нед.), омфалоцеле — 1 случай (10 нед.), синдром Поттер I-2 (18 нед.), шейная гигрома — 4 (12–18 нед.), торакопаги — 1 случай (9 нед.), ахейрия — 1 случай (18 нед.). Во всех случаях беременность была прервана решением перинатального консилиума, ВПР верифицированы при патоморфологическом исследовании. Диагностированные в ранние сроки гестации ВПР составили 10,4% от общего числа выявленных ВПР. Представленные данные свидетельствуют о реальной возможности рутинной эхографии в ранние сроки гестации не только формировать группу высокого риска по наличию хромосомных aberrаций (оценка наличия маркеров хромосомной патологии), но и диагностировать многие ВПР плода.

При направлении на консилиум диагноз ВПР плода выставлялся в 435 случаях (69,9%), в 59 случаях (9,6%) экспертная эхография проводилась по причине ранее обнаруженных ультразвуковых маркеров хромосомных aberrаций и их сочетания, установленных на предварительном этапе ультразвукового скрининга: кисты сосудистых сплетений головного мозга — 24 случаев; укорочение бедренной кости — 9; СЗРП — 62; маловодие — 43; многоводие — 35, амниохориальный тяж — 3; гиперэхогенный кишечник плода — 12; гипотелоризм — 11; отклонение от нормативов показателей биохимических маркеров — 9 случаев.

В 57,4% случаев (250 женщин) предварительный диагноз «ВПР плода» при проведении экспертной эхографии подтвержден не был, в 42,5% (185 женщин) предположительное наличие аномалии развития плода было подтверждено.

Анализ показывает, что врачи направляют часть беременных не только в связи с сомнением в диагнозе, но и для снятия с себя ответственности, ставя порой диагноз фето-плацентарной недостаточности или иные приведенные варианты. Так, в структуре 250 случаев лож-

ноположительной диагностики ВПР плода максимальную долю занимает предварительный диагноз «гидроцефалия/вентрикуломегалия» — 42,1%; «кишечная непроходимость» не подтверждалась в 18,7%; «кистозная дисплазия почек плода» — в 14,9%; врожденные пороки сердца плода не подтверждались в 10,2% случаев; аномалии костно-суставной системы плода — в 3,7%. В 58 случаях (13,4%) при проведении экспертного исследования первично было диагностированы различные ВПР плода: атрезия пищевода — 5 случаев; гидроцефалия — 8; киста яичника — 3; гидронефротическая трансформация почек — 7; НВП — 2; скелетная дисплазия — 3; дистальная эктромелия — 1; ВПС — 16; мультикистозная дисплазия почки — 4; диафрагмальная грыжа — 2; расщелины лица — 2, а также редко встречающиеся формы разнообразных ВПР плода: инцистирование — 1 случай; гидранцефалия — 1; порэнцефалия — 1; алобарная голопроэнцефалия — 3; неразделившиеся близнецы (торакопаги) — 1; синдром Prunne-belly — 1 случай.

В 150 случаях (23,3%) беременность по совокупности показаний была прервана, что составило 24,2% от общего числа обследованных женщин и 55,4% от всех случаев ВПР, диагностированных пренатально, что в значительной мере снизило частоту рождения доношенных детей с пороками развития, несовместимыми с жизнью. Во всех случаях элиминации плода пренатальный диагноз «ВПР» был верифицирован патологоанатомической экспертизой.

Таким образом, проведенный нами структурный анализ выявляемости ВПР плода свидетельствует о том, что уровень пренатальной ультразвуковой диагностики в Ростове-на-Дону, к сожалению, не соответствует международным стандартам. Среди причин неадекватной ультразвуковой пренатальной диагностики ВПР плода лидируют:

- морально и технически устаревший парк ультразвуковой аппаратуры;
- низкая квалификация врачей, проводящих эхографию;
- нарушение методологических основ пренатальной эхографии;
- несоблюдение сроков проведения скрининговой эхографии;
- проведение скринингового исследования в учреждениях I уровня диагностики, не имеющих специалистов, сертифицированных для эхографии в акушерстве.

Резервами для качественного снижения перинатальных потерь в Ростове-на-Дону, с нашей точки зрения, являются следующие мероприятия:

- дальнейшее внедрение единого «Стандарта пренатальной (ультразвуковой) диагностики» [19], разработанного сотрудниками кафедры акушерства и гинекологии № 1 РостГМУ под руководством профессора Н.В. Рымашевского совместно с МЗ Ростовской области, ГУЗ Ростова-на-Дону, сотрудниками РНИИАПа в работу МЛПУЗ региона, регламентирующего сроки проведения трехкратного скринингового обследования — 10–14, 20–24 и 30–34 нед. беременности; обязательный объем ультразвукового обследования, отражаемый в едином (обязательном) протоколе исследования;
- обязательное сертифицирование врачей, проводящих ультразвуковую диагностику в акушерстве — допуск к проведению эхографии в акушерстве только врачей акушеров-гинекологов, прошедших специальную подготовку;
- признание пренатальной диагностики самостоятельной областью медицины не только на федеральном, но и на региональном уровне;
- приведение в соответствие с задачами Областного центра пренатальной диагностики и его оснащение экспертным ультразвуковым аппаратом;
- широкое внедрение в регионе современных технологий (доплерографии, цветового доплерокартирования и т.д.) и инвазивных пренатальных технологий;
- подготовка квалифицированных кадров для службы пренатальной диагностики (обучение специалистов 2-го уровня);
- реализация принципа эффективной пренатальной диагностики — все беременные должны проходить скрининговое «анатомическое» ультразвуковое исследование (20–24 нед.) только в центре пренатальной диагностики (2-й уровень обследования), а не в УЗ-кабинетах женских консультаций (1-й уровень обследования);
- организация системы «обратной связи» во всех случаях обнаружения ВПР, как в антенатальном, так и в неонатальном периодах.

В завершении раздела считаем необходимым подчеркнуть, что куда более существенное влияние на качество пренатальной диагностики, чем качество ультразвукового оборудования, оказывает квалификация врача. Подобного мнения придерживаются ведущие отечественные специалисты: «... 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» [22].

Список литературы:

1. Шарапова О.В. Состояние и перспективы развития акушерско-гинекологической помощи // Мат. IV Российского форума «Мать и дитя». Тез. докл., М., 2002. Т.1. С. 3–5.
2. Кулаков В.И. Развитие перинатального акушерства (проблемы и решения) // Мат. IV Российского форума «Мать и дитя». Тез. докл., М., 2002. Т.1. С. 6–8.
3. Бурдули Г.М., Фролова О.Ф. Репродуктивные потери. М.: Триада-Х, 1997.
4. Кулаков В.И., Серов В.Н., Барашнев Ю.И. и др. Руководство по безопасному материнству. М.: Триада-Х, 1998.
5. Манухин И.Б., Рыжков В.В., Федосова Г.Н. Профилактика репродуктивных потерь. Ставрополь, 1999.
6. Кобринский Б.А., Демикова Н.С. Принципы организации мониторинга врожденных пороков развития и его реализация в Российской Федерации // Росс. вестн. перинат. педиатр. 2001. Т. 46. № 4. С. 56–60.
7. Кулаков В.И. Новая концепция специализированной хирургической помощи плоду и новорожденному ребенку с врожденными пороками развития // Материалы VII Росс. форума «Мать и дитя». М., 2005. С. 3–4.
8. Юдина Е.В. Что может пренатальная эхография? // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 2000. Т. 8. № 1. С. 18–22.
9. Сафронов О.В., Ерохина Е. В. Роль ультразвукового исследования в диагностике врожденных пороков развития плода // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1995. № 2. С. 58–63.
10. Тверских С.В., Егорова А.Т., Цхай В.Б. Результаты проведения ультразвуковой диагностики по выявлению врожденных пороков развития плода в Абакане // Программа и материалы V съезда Российской ассоциации ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии, СПб., 1998. С. 90.
11. Calzolari E. Congenital malformations in 100 000 consecutive birth in Emilia Romagna Northern Italy: comparison with the EUROCAT data // Eur. J. Epidemiol. 1987. V. 3. P. 423–430.
12. Lechat M.F., Dolk H. Registries of Congenital Anomalies: EUROCAT. 1993. P. 153–157.
13. Волков А.Е. Пренатальная ультразвуковая диагностика в Ростове-на-Дону: проблемы и пути решения // Пренатал. диагн. 2004. Т. 3. № 1. С. 7–12.
14. Медведев М.В., Максимова О.Г., Волков А.Е. и др. Как улучшить пренатальную диагностику врожденных пороков сердца? Итоги мультицентрового анализа в субъектах Российской Федерации // Ультразвук. диагн. в акуш. гин. педиатр. 2000. Т. 8. № 2. С. 84–88.
15. Gracham T.P., Gutgesell H.P. Ventricular septal defect // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilidea G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 725–745.
16. Медведев М.В. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 119–152.
17. DeVore G.R. Fetal Echocardiography. The challenge of the 1980's // Sem. Ult. CT and MR. 1994. № 5. P. 229–248.
18. Wolfe H.M., Zador I.E., Bottoms S.F. et al. Trends in sonographic fetal organ visualisation // Ultrasound Obstet. Gynec. 1993. V.3. № 2. P. 97–99.
19. Рымашевский Н.В., Орлов В.И., Волков А.Е. и др. Стандарты (протоколы) ультразвукового исследования (эхографии) в акушерско-гинекологической практике. Методические указания. Ростов н/Д., 2002.
20. Орлов В.И., Михельсон А.Ф., Волков А.Е., Заманская Т.А. Опыт работы первого областного перинатального консилиума в Ростовской области // Актуальные вопросы акушерства, гинекологии и педиатрии. Материалы науч.-практ. конф. Ростов н/Д., 2004. С. 49–50.
21. Волков А.Е., Михельсон А.А. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков в ранние сроки беременности // Пренатал. диагн. 2004. т.3. № 3. С. 231.
22. Юдина Е.В., Медведев М.В. Эхография в акушерстве // Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С. 11–26.

История ...

*Ты помнишь, как все начиналось...
«Машина времени»*

Развитие перинатальной медицины в Ростове и области берет начало с 1972 г., когда была организована первая на Дону перинатальная лаборатория. Ее создал Николай Владимирович Рымашевский (фото 1.1) — молодой ассистент кафедры акушерства и гинекологии Ростовского государственного медицинского института (заведующий кафедрой — заслуженный деятель науки РСФСР, д.м.н., профессор П.Я. Лельчук). Лаборатория располагалась в родильном доме центральной городской больницы № 1 города Ростова-на-Дону. Костяк лаборатории составили студенты-кружковцы — Александр Михельсон, Александр Слободянюк и Михаил Радул. Основными методами диагностики состояния плода в то время были электро- и фонокардиография матери и плода, амниоскопия и амниоцентез с внедренным впоследствии биохимическим и гормональным анализом вод. Ультразвуковые методы исследования в акушерстве в начале 70-х годов прошлого века в нашей стране еще не применялись.

Глубокие знания нормальной и патологической физиологии, современных методов исследования космической медицины позволили Н.В. Рымашевскому внедрить в диагностику состояния плода кардиоинтервалографию. Успех ее применения в перинатологии был связан с созданным к.б.н. Н.А. Алексеевой программным обеспечением, которое позволяло выделять в сердечном ритме плода дыхательную аритмию, идентифицированную в последующих исследованиях А.Ф. Михельсоном с определенными типами дыхательной активности.

Уже в те годы Н.В. Рымашевским проводились первые наработки по применению диагностического ультразвука в акушерстве. Им и инженером В.В. Пуховым был создан прибор, основанный на эффекте Доплера, предназначенный для регистрации последовательных R-R интервалов сердечного ритма плода, и пересчетное устройство, позволяющее преобразовывать получаемый сигнал для последующей математической обработки полученной информации (фото 1.2).

Перинатальная лаборатория доказала свою значимость в практической медицине, и в 1983 г., после окончания строительства нового родильного дома на базе 20-й городской больницы, был открыт первый на Дону

городской перинатальный центр. В его формировании приняли участие городской отдел здравоохранения, медицинский институт и Ростовский институт акушерства и педиатрии. Непосредственное участие в организации и работе центра принимали ассистенты кафедры медицинского института Н.В. Рымашевский, В.И. Орлов, сотрудник РНИИАПа А.Ф. Михельсон и заведующий отделением функциональной диагностики 20-й городской больницы А.Б. Порошенко [1].

В это время в мире получают развитие методы ультразвуковой диагностики (эхографии), позволяющие визуализировать различные органы человека. Они, прежде всего, были созданы для нужд акушерства и в частности, для диагностики состояния плода. Первыми ультразвуковыми сканерами в Ростовском городском перинатальном центре были приборы отечественного производства типа «Экран-1М», ЭТС-Р-01, «Обзор» (фото 1.3). Визуализация эмбриона и плода, оценка их развития, идентификация плаценты на экране этих ультразвуковых приборов были связаны с длительной адаптацией, тренингом и порой хорошим воображением исследователя (рис. 1.4–1.6).

Тем не менее, в консультативном кабинете центра, несмотря на «скромное» даже по тем временам оснащение, в 1983 г. было обследовано 2 152 беременные, а в 1984 г. эта цифра достигла 3 817. Диагностические возможности методов, применяемых в перинатальном центре, были значительно выше общепринятых в те годы. Такие вопросы, как определение неразвивающейся беременности, многоводия, многоплодия, диагностика состояния плода, угрожающего прерывания беременности, решение которых по тем временам требовало пребывания в стационаре от 10 до 25 дней, решались в перинатальном центре в течение одного консультативного приема без нарушения трудоспособности женщины. Экономический эффект от применения современных (для 1985 г.) методов исследования только в консультативном кабинете перинатального центра составил существенную в те годы сумму — 257 184 бюджетных рубля [2].

В работе перинатального центра принимали активное участие студенты медицинского института, а в последующем ассистенты кафедры РОДНМИ, кандидаты медицинских наук — А.А. Окорочков, А.Е. Волков, С.С. Заяц и сотрудник РНИИАПа — А.Н. Камаев. Центр стал не только основой помощи практическому здравоохранению, но и аккумулятором научных идей, пре-

творившихся в изобретения и диссертационные, научно-квалификационные работы. В 1985 г. инициативная группа центра (А.Ф. Михельсон, А.А. Окорочков, С.С. Заяц, А.Е. Волков и А.Н. Камаев) под руководством Н.В. Рымашевского за «Комплекс научных разработок в области перинатологии», обобщающий работу городского перинатального центра, была удостоена премии Комсомола Дона.

На базе центра проходили обучение студенты, интерны и ординаторы медицинского института. Первое представление о перинатологии получило немало специалистов, проходящих подготовку на факультете усовершенствования врачей по акушерству-гинекологии и неонатологии. Перинатальный центр стал одной из баз обучения стипендиатов ВОЗ из Монголии, познакомившихся до этого с различными аспектами медицины в других странах. Большое число иностранных специалистов, обучавшихся на кафедре акушерства и гинекологии, уехали домой не только с теоретическими знаниями перинатологии, но и с практическими навыками работы с современным оборудованием. Ряд из них успешно защитили диссертации, работают и преподают у себя на родине.

Развитие ультразвуковой техники позволило значительно расширить диагностический диапазон проблем, решаемых в центре. В 1984 г. в городе начинают эксплуатироваться сканеры «Toshiba SAL-35A» в 20-й городской больнице и «Aloka SSD-256D» в РНИИАПе. С этого времени начинает формироваться пренатальный архив диагностики пороков развития плода. За период с 1987

по 1993 г. (время эксплуатации «Toshiba SAL-35A») в центре было диагностировано всего 19 различных пороков развития плода. «Первыми» пренатально выявленными при эхографии аномалиями плода были гидроцефалия (26 нед.) и анэнцефалия (29 нед.). Структура диагностированных в центре ВПР была следующей: 8 случаев гидроцефалии (средний срок обнаружения — 30,1 нед.); 6 случаев анэнцефалии (средний срок выявления — 27,8 нед.); энцефалоцеле — 1 случай (35 нед.); spina bifida — 2 случая (34 и 28 нед.); атрезия толстого кишечника — 1 наблюдение (27 нед.) и поликистоз почек — 1 случай (34 нед.). К сожалению, не сохранились регистрационные журналы посещений центра до 1995 г., поэтому невозможно оценить выявляемость ВПР.

Для рационального использования диагностического оборудования и более полного оказания помощи беременным при малом количестве аппаратов требовалась разработка новых форм организации службы. Они были отработаны и нашли отражение в методических рекомендациях «Организация перинатальной службы» (1986) [3]. В этом пособии впервые была описана трехэтапная схема организации перинатальной службы города. Ознакомление с методическими рекомендациями позволяет установить, что модель службы, описанная Н.В. Рымашевским, В.И. Орловым, А.Ф. Михельсоном и А.Б. Порошенко в те годы, является предтечей приказа МЗ РФ № 457 от 2000 г., регламентирующего в России трехуровневый принцип пренатальной диагностики врожденной и наследственной патологии плода [4].

Список литературы:

1. Рымашевский Н.В., Орлов В.И., Порошенко А.Б. и др. Опыт работы консультативного кабинета пренатальной диагностики // Акуш. и гин. 1985. № 5. С. 62–63.
2. Волков А.Е., Каралкина Е.А. Изучение возможностей использования эхотомоскопа «Экран» в акушерской практике // Программа, аннотации докл. дня науки РОДНМИ. Ростов н/Д., 1984. С. 80–81.
3. Михельсон А.Ф., Заяц С.С., Волков А.Е. и др. Организация работы перинатальной службы города // Актуальные вопросы антенатальной охраны плода / Тез. докл. Тарту, 10–11 июля 1986 г. М., 1986. С. 218–220.
4. Рымашевский Н.В., Орлов В.И., Михельсон А.Ф., Порошенко А.Б. Организация перинатальной службы. Методические рекомендации. Ростов-на-Дону. 1986.
5. О совершенствовании пренатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей / Приказ МЗ РФ № 457 от 28 декабря 2000 г. // Пренатал. диагн. 2002. Т.1. № 1. С. 5–10.

ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ТЕРАТОЛОГИИ. ТЕРМИНОЛОГИЯ

Определение и классификация ВПР

В отечественной и зарубежной литературе довольно часто термин врожденный порок развития (ВПР) заменяется понятием «врожденная аномалия» и «врожденный дефект», хотя они не являются синонимами. «Врожденная аномалия» является синонимом термина «врожденный дефект» и используется в международной классификации болезней для обозначения структурных, биохимических и функциональных нарушений, которые присутствуют у новорожденных, независимо от времени обнаружения. Этот термин включает в себя такие категории дефектов развития, как структурные (собственно ВПР), генетические дефекты, включающие ошибки метаболизма и хромосомные aberrации, поздние внутриматочные инфекции и последующее повреждение плода (фетопатии), внутриутробную задержку роста, иммунологические нарушения, умственную отсталость и врожденные дефекты органов чувств, врожденные опухоли. Следовательно, аномалии развития могут быть вызваны либо наследственными факторами, либо средовыми, предшествующими рождению. Термин «врожденный порок развития» используется при наличии морфологического дефекта органа, части органа или большой области тела, ведущего к нарушению функции органа (ов). ВПР являются следствием нарушенного органогенеза.

Принято выделять 4 типа ВПР:

1. Мальформация — морфологический дефект органа, части органа или большого участка тела в результате внутреннего нарушения процесса развития (генетические факторы).

2. Дизрупция — морфологический дефект органа, части органа или большого участка тела в результате какого-то внешнего воздействия на изначально нормальный процесс развития (тератогенные факторы и нарушение имплантации).

3. Деформация — нарушение формы, вида или положения части тела, обусловленное механическими воздействиями (например, амниальными тяжами).

4. Дисплазия — нарушенная организация клеток в ткани и ее морфологический результат (процесс и следствие дисгистогенеза).

К врожденным порокам развития относятся следующие типы нарушения эмбрионального морфогенеза:

- Агенезия — полное врожденное отсутствие органа.

- Аплазия — врожденное отсутствие органа с сохранением его сосудистой ножки.

- Атрезия — отсутствие естественного канала или отверстия (атрезия пищевода, сальникового водопровода, ануса и т.д.).

- Гетероплазия — нарушение дифференцировки клеток в пределах ткани. Например, обнаружение клеток плоского эпителия пищевода в дивертикуле Меккеля.

- Гетеротопия — присутствие клеток или тканей одного органа в тех зонах или даже в другом органе, где их быть не должно (островки хряща из бронхиальной стенки в легких).

- Гипоплазия — недоразвитие органа с дефицитом его массы или размера более чем на два сегмента, отличающееся от средних для данного возраста показателей. При этом простая гипоплазия, в отличие от диспластической, не сопровождается нарушением структуры органа.

- Гипертрофия (гиперплазия) — врожденное увеличение массы и размеров органа за счет увеличения количества (гиперплазия) или объема (гипертрофия) клеток.

- Дизгенез лобуляции (количественные изменения долей легких, почек и т.д.).

- Инверсия — обратное зеркальное расположение органов.

- Макросомия (гигантизм) — увеличение длины тела (или отдельных органов).

- Неразделение (слияние) органов или одной из пар близнецов. Названия пороков этой группы начинаются с приставки «syn» или «sym» (синдактилия, симфалагизм).

- Образование ложных водянок (гидроцефалия, гидронефроз).

- Стеноз — сужение канала или отверстия.

- Удвоение или увеличение в числе органа или его частей: полидактилия — увеличение числа пальцев, полиспления и т.д.

- Эктопия — расположение органа в необычном для него месте (например, расположение сердца вне грудной клетки).

В ряде случаев обнаружение ВПР плода определяет необходимость принятия решения о дальнейшей «судьбе» плода. Говоря иными словами — возникает необходимость принятия решения о прерывании или пролонгировании беременности или об элиминации плода. В подобной ситуации вопрос о прерывании или пролонгировании беременности решается индивидуально в каждом конкретном случае и определяется характером порока, а также акушерским статусом беременной. Дальнейшую тактику решает

консилиум в составе врача ультразвуковой диагностики, акушера-гинеколога, неонатолога, генетика, детского хирурга и, по возможности, юриста. В ряде случаев возникает необходимость проведения дополнительных исследований (медико-генетических, функциональных), направленных на уточнение характера порока и состояния плода. При этом мать будущего ребенка должна получить максимально точную информацию об анатомической структуре имеющегося порока, о возможности и целесообразности его лечения, о характере предстоящего оперативного вмешательства, возможных его осложнениях и дальнейших последствиях. Важно помнить, что результаты антенатальной эхографии в некоторых случаях не всегда могут отражать истинную картину состояния плода. Окончательно вопрос о прерывании или пролонгировании беременности решают сама беременная и ее родственники. Любое решение семейной пары должно быть оформлено юридически.

Использование пренатальной эхографии показало необходимость выделения определенных групп нозологических форм, которые определяют тактику ведения беременности и тактику ведения новорожденных в зависимости от характера порока и возможности его коррекции. По мнению А.М. Стыгара [1], эти группы представлены в следующем виде.

Патология, требующая безотлагательного после рождения перевода ребенка в хирургическое отделение: пупочные грыжи, атрезия пищевода, атрезия двенадцатиперстной кишки, атрезия тонкого и толстого кишечника, неперфорированный анус, диафрагмальная грыжа, кистозная гипоплазия легкого с явлениями дыхательной недостаточности, атрезия уретры, опухолевидные образования, приводящие к асфиктическому синдрому (тератома, лимфангиома шеи).

Патология, требующая госпитализации в хирургическое отделение в периоде новорожденности: объемные образования брюшной полости, легочный секвестр, мультикистоз почки, мегауретер, гидронефроз, экстрофия мочевого пузыря, тератома крестцово-копчиковой области, лимфангиома шеи и другие пороки, влекущие за собой нарушение жизнедеятельности ребенка.

Патология, требующая родоразрешения путем кесарева сечения: гигантская тератома, омфалоцеле, лимфангиома шеи больших размеров, неразделившиеся близнецы.

Патология, дающая основание для обсуждения вопроса о прерывании беременности: поликистоз почек взрос-

лого типа, ахондроплазия, клапан задней уретры в сочетании с двухсторонним мегауретером, гидронефрозом и мегацистисом, двухсторонний мультикистоз почек, кистозная дисплазия почек, расщепление верхней губы и неба, грубые; инвалидизирующие аномалии развития конечностей, совместимые с внеутробной жизнью.

Патология, требующая прерывания беременности: анэнцефалия, голопрозэнцефалия, гидроцефалия, обусловленная синдромом Арнольда-Киари, экзэнцефалия, черепно- и спинномозговые грыжи больших размеров, расщепление лица, агенезия глазных яблок, грубые пороки сердца, агенезия обеих почек, поликистоз почек инфантильного типа, агенезия желчного пузыря и другие грубые, несовместимые с жизнью пороки скелета и внутренних органов.

Патология, требующая активного диспансерного наблюдения педиатра и хирурга: агенезия мозолистого тела, кисты головного мозга небольших размеров, курабельные пороки сердца, релаксация диафрагмы, дистопия почек, гипоплазия почки, аномалии количества органов, кисты печени малых размеров, кальцификаты печени, солитарные кисты легких, кистозно-аденоматозный порок легких без явлений дыхательной недостаточности, деформации суставов, мошоночные грыжи, водянка яичка, киста яичника.

Точка зрения А.М. Стыгара, представленная выше [1], не может претендовать на «истину в последней инстанции». Специалисты Санкт-Петербургской школы пренатальной медицины (проф. А.В. Михайлов, проф. Т.К. Немилова) придерживаются несколько иного мнения. К порокам «... условно называемым некорректируемыми...» авторы относят: пороки развития головного мозга; сросшиеся (неразделившиеся) двойни с общими (единиными) жизненно важными органами; спинномозговые грыжи (менингомиелоцеле); наследственную форму поликистоза почек; некоторые множественные пороки развития позвонков, «разбросанные» на значительном протяжении позвоночника; экстрофию мочевого пузыря; комплекс множественных пороков развития, каждый из которых требует оперативного лечения в периоде новорожденности [2].

Для облегчения вербального контакта между специалистами ультразвуковой диагностики в перинатологии (особенно между молодыми, начинающими свою практическую деятельность) представляем краткий терминологический словарь, содержащий термины, наиболее часто встречающиеся в нашей работе.

- Абрахия — отсутствие двух верхних конечностей.
- Агенезия (аплазия) — полное врожденное отсутствие органа или части его.
 - Аглоссия — врожденное отсутствие языка.
 - Агирия (лисэнцефалия) — дефект развития в виде слабой выраженности извилин коры головного мозга вследствие нарушения миграции нейробластов в эмбриогенезе.
 - Агнатия — врожденное полное или частичное отсутствие нижней челюсти.
 - Адакталия — отсутствие пальцев на кистях и стопах.
 - Акрания — отсутствие костей черепа.
 - Акроцефалия (оксицефалия) — аномально высокая или коническая форма черепа, возникающая в результате преждевременного срастания лямбдовидного и коронарного швов.
 - Амелия — полное отсутствие конечностей (часто встречается как изолированный порок).
 - Амниотические перетяжки (тяжи Симонарта) — порок развития амниона в виде тканевых тяжей, проходящих внутри матки и связывающих между собой различные участки плодовой поверхности последа с поверхностью плода.
 - Анотия — аплазия ушных раковин.
 - Анофтальмия (анофтальм) — отсутствие одного или обоих глазных яблок.
 - Антимонголоидный разрез глаз — опущены наружные углы глазных щелей.
 - Анэнцефалия — полное или почти полное отсутствие головного мозга, костей свода черепа и мягких тканей головы.
 - Арахнодактилия — чрезмерно длинные и тонкие пальцы.
 - Аринэнцефалия (голопрозэнцефалия) — конечный мозг не разделен и представлен полусферой с единственной вентрикулярной полостью, свободно сообщаемой с субарахноидальным пространством.
 - Артрогрипоз — множественные врожденные контрактуры суставов.
 - Атрезия пищевода — полное отсутствие канала или естественного отверстия пищевода.
 - Ахейрия — полное отсутствие кистей.
 - Ахейроподия — полное отсутствие кистей и стоп.
 - Брахидактилия — укорочение пальцев.
 - Брахицефалия — увеличение поперечного размера головы при относительном уменьшении продольного размера.
 - Вентрикуломегалия — дилатация желудочков головного мозга без смещения сосудистых сплетений.
 - Врожденная паховая грыжа — грыжа живота, выходящая через наружное кольцо пахового канала.
 - Гипертелоризм — увеличенное расстояние между внутренними краями глазниц.
 - Гипертрофия — чрезмерное развитие органа.
 - Гидранэнцефалия — полное отсутствие паренхимы полушария мозга.
 - Гидроцефалия врожденная — водянка головного мозга вследствие избыточного накопления цереброспинальной жидкости в полости черепа, сопровождающаяся расширением желудочков мозга и увеличением объема головы.
 - Гипоплазия врожденная — недоразвитие органа, проявляющееся дефицитом относительной массы или размера органа.
 - Гипоспадия — нижняя расщелина уретры со смещением наружного отверстия мочеиспускательного канала.
 - Гипотелоризм — уменьшенное расстояние между внутренними краями глазниц.
 - Долихоцефалия — преобладание продольных размеров головы над поперечными.
 - Дефект межжелудочковой перегородки — незаращение межжелудочковой перегородки, в результате часть крови из левого желудочка переходит в правый, что приводит к его переполнению, расширению и гипертрофии, а также к смешиванию артериальной и венозной крови.
 - Изодактилия — примерно равная длина 2–3 — 4–5 пальцев.
 - Кампомелия — искривление конечностей.
 - Камптодактилия — сгибательная контрактура проксимальных межфаланговых суставов пальцев кисти.
 - Клинодактилия — латеральное или медиальное искривление пальца.
 - Колпоцефалия — локальное расширение задних рогов боковых желудочков.
 - Колобома — отсутствие или, как правило, секторальный дефект какой-либо структуры, чаще всего глаза.
 - Косолапость (эквинорусная деформация стопы) — аномалия развития мышц, связочного аппарата и костей стопы, характеризуется ее супинацией, подошвенным сгибанием и приведением.
 - Краниосиностоз — преждевременное зарастание черепных швов, ограничивающее рост черепа и приводящее к его деформации.

- Криптофтальм — недоразвитие или отсутствие глазного яблока, век и глазной щели.
- Макростомия — чрезмерно широкая ротовая щель.
- Макротия — увеличенные ушные раковины.
- Макроцефалия — увеличение размера черепа.
- Мезомелия — укорочение среднего сегмента конечности (предплечье, голень).
- Микроглоссия — малые размеры языка.
- Микрогения — малые размеры нижней челюсти.
- Микрогнатия — уменьшенные размеры верхней челюсти.
- Микромелия — малые размеры конечностей.
- Микротия — уменьшенные размеры ушных раковин.
- Микроцефалия — уменьшение окружности черепа на 5 см и более с соответствующим уменьшением массы и размеров головного мозга.
- Микрофтальмия — малые размеры глазного яблока, уменьшение всех размеров глазного яблока.
- Множественные ВПР — аномалии развития, повлекшие за собой грубые изменения строения и функции органов или тканей в органах из двух и более систем.
- Олигодактилия — отсутствие одного и более пальцев.
- Омфалоцеле — грыжа пупочного канатика. мешковидное образование пуповины, содержащие различные участки кишечника, выходящие через широкое пупочное кольцо.
- Плагеоцефалия — асимметрия правой и левой стороны черепа.
- Полидактилия — увеличение количества пальцев на кистях и (или) стопах.
- Преаксиальная полидактилия — дополнительный палец находится со стороны I пальца, при этом I палец раздвоен (иногда трехфаланговый) с дубликацией всех или только части элементов.
- Порэнцефалия — аномальное соединение между боковым желудочком и поверхностью головного мозга. Обычно возникает в результате травмы головного мозга или какого-либо цереброваскулярного заболевания. Иногда порэнцефалия может быть дефектом внутриутробного развития; в этом случае обычно поражаются оба латеральных желудочка мозга.
- Постаксиальная полидактилия — дополнительный палец находится с медиальной стороны (со стороны мизинца).
- Птериgium — крыловидные складки кожи. Различают шейный птериgium (синдром Тернера, синдром Нунан), подколенный и кубитальный птериgium (синдром множественных птериgiumов).
- Расщелина губы/неба (хейлосхиз) — расщелина губы, с расщелиной неба или без нее, распространяющаяся на верхнюю губу, альвеолярный отросток, твердое и мягкое небо.
- Расщелина неба (хейлогнатопалатосхиз) — незаращение тканей неба; по средней линии имеется широкое сообщение между ротовой и носовой полостями, которое приводит к нарушению глотания, сосания, а в дальнейшем и речи.
- Редукционные пороки конечностей — врожденная аномалия, уменьшение размеров или полная утрата конечностей.
- Ризомелия — укорочение проксимального сегмента конечности (плечо, бедро).
- Синехии — фиброзные тяжи, соединяющие поверхности смежных органов.
- Сколиоз — заметное боковое искривление позвоночника.
- Сиреномелия (симподия, симмелия) — слияние нижних конечностей.
- Симфалангия (ортодактилия) — сращение фаланг пальца.
- Синдактилия — полное или частичное сращение соседних пальцев кисти или стопы.
- Скафоцефалия — удлиненный череп с выступающим гребнем на месте преждевременного синостоза стреловидного шва.
- Спинномозговая грыжа (Spina bifida) — грыжевое выпячивание спинного мозга через кистозную расщелину позвоночника.
- Стопа-качалка — плосковыпуклая подошвенная поверхность стопы с выступающей кзади пяткой.
- Стеноз аорты — органическое сужение аорты, сопровождающееся частичным или полным нарушением ее проходимости.
- Тетрафокомелия — порок развития конечностей, при котором кисти и стопы непосредственно прикреплены к туловищу. В легких формах отсутствуют части проксимальных отделов конечностей.
- Тетрада Фалло — основой порока является нарушение развития выходного тракта правого желудочка и легочной артерии, большой дефект межжелудочковой перегородки, дэкстропозиция аорты и нередко резко выраженная гипертрофия мышц правого желудочка.

- Транспозиция крупных сосудов — аномалия развития, при которой аорта отходит от правого желудочка сердца, а легочная артерия от левого.
- Тригоноцефалия — сужение черепа в затылочной части за счет преждевременного синостоза.
- «Трилистник» — аномальная форма черепа, характеризующаяся высоким выбухающим лбом, плоским затылком, выпячивание височных костей, при соединении которых с теменными определяются глубокие вдавления.
- Уздечка языка короткая — прикрепление уздечки в области кончика.
- Фокомелия — отсутствие или значительное недоразвитие проксимальных отделов конечностей, вследствие чего нормальное развитие стопы и (или) кисти кажущиеся прикрепленными непосредственно к туловищу.
- Циклопия — наличие единственной орбиты, располагающейся по средней линии в области лба, содержащей одно либо два глазных яблока.
- Энцефалоцеле — грыжевое выпячивание в области дефекта костей черепа, содержащее оболочки и вещество головного мозга.
- Экзэнцефалия (акрания) — отсутствие костей свода черепа и мягких покровов мозговой части черепа.
- Экстрофия мочевого пузыря — расщелина мочевого пузыря и передней брюшной стенки.
- Эктопия — расположение органа в необычном месте.
- Эктродактилия — аплазия центральных компонентов кисти или стопы с формированием «клещеобразной» кисти или стопы.
- Экзофтальм — смещение глазного яблока вперед, сопровождающееся расширением глазной щели.
- Эписпадия — верхняя расщелина уретры, часто сопровождающаяся искривлением полового члена.

ДАЙДЖЕСТ НА ТЕМУ «ГАРАНТИРОВАНА ЛИ БЕЗОПАСНОСТЬ ЭХОГРАФИИ В АКУШЕРСКОЙ ПРАКТИКЕ?»

Прежде, чем приступить к изложению сути дискуссии по вопросу безопасности эхографии в пренатальных исследованиях, следует четко обозначить один из основных принципов диагностического ультразвука в акушерстве — принцип ALARA («As Low As Reasonably Achievable», что означает «так низко, как только можно достичь»). Свообразным продолжением этого постулата является вывод, что «потенциальный риск от сканиро-

вания допустим только при получении очевидной полезной информации».

Оценка теоретического риска зависит от уровня используемой мощности ультразвука. Теоретический риск осложнений при диагностических уровнях выходной акустической мощности (ВАМ) остается только предположением, а предположительный риск не должен становиться препятствием для исследований. Тем не менее, существование любого риска определяет ряд правил, которые необходимо выполнять для всех исследований у человека. Эти правила предполагают информированное согласие беременных, выбранных для изучения гемодинамики мозга плода с помощью доплеровского ультразвука. Эти женщины должны быть уверены, что будет использоваться только оптимальный режим сканирования. Их необходимо информировать о том, что не имеется никаких зарегистрированных случаев повреждения плода, есть только теоретический риск. Женщина может сама принять решение — проводить исследование или отказаться от него. Кроме того, должна быть обсуждена ценность получаемой диагностической информации и доказано, что отсутствие такой информации может осложнить ведение беременности.

Ниже вашему вниманию представлены кумулятивные сведения (краткий обзор), посвященные дискуссии о безопасности применения доплерографического исследования в акушерстве (цит. по материалам Б.И. Зыкина, опубликованным в журнале «Ультразвуковая диагностика» [3]).

Karel Marsal (Швеция) «...о безопасности доплеровских исследований гемодинамики мозга плода...»:

«... Использование диагностического ультразвука в Иакушерской практике должно всегда быть основано на принципе — потенциальный риск допустим только при получении очевидной полезной информации. Такое отношение к проблеме безопасности неоднократно выражалось Комитетом по безопасности ультразвуковых исследований Европейской федерации Обществ по применению ультразвука в медицине и биологии (EFSUMB) в их ежегодных Клинических инструкциях по безопасности. В последнем выпуске инструкции [4] устанавливается следующее: «В целом осознанное использование доплерэхографии не противопоказано. Однако следует помнить, что при максимальной настройке выходной акустической мощности (ВАМ) ультразвукового сканера на поверхности костных структур не может быть исключено появление заметных тепловых эффектов. Пользова-

тель предупреждается о необходимости использования любой информации об экспозиции, предоставленной изготовителем, чтобы правильно оценивать ВАМ и действовать разумно, ограничивая экспозицию при обследовании костных и газосодержащих структур.

Всеми комитетами по безопасности национальных и международных обществ ультразвуковой диагностики рекомендуется применять низкие значения ВАМ при использовании В-метода и доплерэхографии во время беременности. Когда рекомендуемый верхний предел ВАМ ($I_{\text{ср}} = 94 \text{ мВт/см}^2$ в соответствии с документами FDA [5]) является основополагающим при проведении исследований в акушерстве, то повышение температуры в тканях, которое могло бы вызвать какой-либо повреждающий эффект плоду человека, практически маловероятно. Последнее поколение ультразвуковых машин обеспечивает вывод на экран монитора тепловых (TI) и механического (MI) индексов согласно ODS — Стандарту представления выходных акустических мощностей [6, 7], который дает возможность врачу интерактивно регулировать интенсивность ультразвука. Например, если TIB (тепловой индекс для кости) не будет превышать 1 (единицу), то защищенность исследуемых тканей от возможных тепловых эффектов будет достаточно высока. Кроме того, комбинированное использование цветового доплеровского режима для локализации сосудов и импульсной спектральной доплерэхографии, несмотря на суммарное повышение ВАМ, в целом облегчает исследование и сокращает время экспозиции, необходимое для получения надежных сигналов.

По моему мнению, основанному на всех доступных доказательствах, нет никаких противопоказаний к дальнейшим доплеровским исследованиям центральной и периферической гемодинамики плода, включая мозговую циркуляцию.

При уважении основного принципа безопасного использования диагностического ультразвука ALARA потенциальная выгода от использования доплеровской эхографии как в клинической практике, так и в научных исследованиях дает основание поддержать дальнейшее использование метода без какого-либо заметного риска для плода».

Gailter Haar из Британского радиологического журнала [8]:

«...Инструкция безопасности Европейской федерации Обществ по применению ультразвука в медицине правильно оценивает ситуацию, когда заявляет: «Рутин-

ные клинические исследования в В-режиме в реальном масштабе времени каждой женщины в течение беременности не противопоказаны вследствие каких-либо известных в настоящее время доказательств вредного действия ультразвука, и их проведение должно быть оставлено на усмотрение клиницистов. Ввиду возможности возникновения биологических эффектов внутри исследуемых тканей при рутинном доплерэхографическом исследовании развивающегося эмбриона, особенно в течение чувствительного периода органогенеза, использование импульсных доплеровских устройств рассматривается в настоящее время как нецелесообразное. Желательно минимизировать уровень ВАМ и экспозиции доплеровского режима во время исследования плода, особенно когда его костные структуры длительно находятся внутри ультразвукового луча».

Dev Maulik (США)

«...Диагностическая эхография имеет внушительные доказательства безопасности использования в клинических условиях. Но, несмотря на эти заверенные свидетельства, большинство врачей указывают на необходимость бдительного подхода к проблеме безопасности УЗ-исследований плода. Определение безопасного уровня ВАМ по-прежнему остается сложной проблемой. Да, существует возможность для термических или вызванных кавитацией биологических эффектов при использовании диагностической аппаратуры. Однако фактический риск этих неблагоприятных эффектов никогда еще не проявлялся в клинических ситуациях.

...Благоразумная стратегия определяет ограничение уровня интенсивности и продолжительности экспозиции, согласуемых с получением адекватной и полезной диагностической информации. Любое общее запрещение не только не решит вопросы безопасности, но и затормозит медицинский прогресс».

Branco Breyer (Хорватия):

«...До настоящего времени я не встретил никаких доказательств того, что импульсный доплер, который в настоящее время широко используется в медицине, производит неблагоприятные биологические эффекты. Однако я отчетливо ощущаю, что определенный минимум информации должен быть получен в исследованиях по безопасности, чтобы помочь составить ясное представление о значении механического и тепловых индексов. Причина для такой консервативной позиции заключается в том, что хронология эксплуатации медицинской аппаратуры и применения лекарств усыпана случаями

неблагоприятных эффектов, которые появляются иногда спустя 10–20 лет (как, например, случаи возникновения лейкемий после атомной радиации) или поражают следующие поколения (как, например, после лечения гормонами)».

Kazuo Maeda (Япония):

«Основные биологические эффекты ультразвука заключаются в повышении температуры вследствие поглощения ультразвуковой энергии, а также в возникновении нетепловых явлений вследствие инерционной кавитации.

Безопасность ультразвука тесно взаимосвязана с рядом технических характеристик диагностических устройств, в частности с различными операционными режимами. Так, например, никаких опасных тепловых эффектов не следует ожидать от В-режима. Однако доплеровские устройства из-за высокого $I_{\text{спт}}$ уже оказывают на ткани определенное тепловое воздействие. При использовании ЦДК повышение температуры в тканях будет относительно ниже, потому что ЦДК — сканирующая методика, тогда как при импульсной доплеровской оценке кровотока относительно выше, потому что это уже не сканирующий метод — ультразвуковой луч не перемещается и непрерывно воздействует на исследуемый предмет в течение всей экспозиции ультразвука (особенно в пробном объеме). Необходимо также учитывать, что высокое давление, создаваемое в ряде случаев ультразвуковой волной, способно вызвать и так называемый нетеп-

ловой эффект. Такие явления могут наблюдаться в некоторых устройствах даже в В-режиме».

Frank A. Chervehak и Lawrence B. McCullough (США):

«... В настоящее время нет никаких зарегистрированных ятрогенных эффектов в мозге плода после доплерэхографии при соответствующих уровнях ВАМ. Оценка теоретического риска зависит от уровня используемой мощности. Конечно, при достаточно высоких уровнях мощности имеет место повреждение тканей. Однако его возникновение при диагностических уровнях ВАМ остается только предположением, а предположительный риск не должен становиться препятствием для научных исследований. Тем не менее, существование любого риска определяет ряд правил, которые характерны для всех научных исследований у человека. Они предполагают информированное согласие беременных, выбранных для изучения гемодинамики мозга плода с помощью доплеровского ультразвука. Эти женщины должны быть уверены, что только оптимальный режим будет использоваться, они должны быть информированы о том, что не имеется никаких зарегистрированных случаев повреждения плода, что имеется только теоретический и неизвестный риск, что женщина может сама принять решение проводить исследование или отказаться от него. Кроме того, должна быть обсуждена ценность получаемой диагностической информации и доказано, что отсутствие такой информации может осложнить ведение беременности».

Список литературы:

1. Стыгар А.М. Современные возможности ультразвуковой диагностики пороков развития плода // V Росс. научн. форум «Охрана здоровья матери и ребенка 2003». М., 2003. С. 403–407.
2. Немилова Т.К., Воронин Д.В., Михайлов А.В. и др. Антенатальная диагностика и тактика при пороках развития плода и новорожденного. Методическое пособие. СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2002.
3. Зыкин Б.И. Проблемы безопасности ультразвуковых исследований в акушерстве на современном этапе // Ультразвук. диагн. 1998. № 1. С.13–20.
4. EFSUMB Newsletter. V. 10. Issue 2. Oct. 1996.
5. Food and Drug Administration: Guide for Measuring and Reporting' Acoustic Output of Diagnostic Ultrasound (1992 update). Rockville, MD: FDA Centre for Devices and Radiological Health, 1985.
6. American Institute of Ultrasound in Medicine: Standard for real time Display of Thermal and Mechanical Acoustic Output Indices on Diagnostic Ultrasound Equipment. Rockville, MD; AIUM/NEMA.
7. European Committee for Ultrasound Safety // Eur. J. Ultrasound. 1996. V. 4. P.145.
8. ter Haar G. Commentary: safety of diagnostic ultrasound // Br. J. Radiol. 1996. V. 69. P. 1083–1085.

ГЛАВА 2. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ФЕТОМЕТРИЯ

Наука движется толчками в зависимости от успехов, делаемых методикой.

С каждым шагом методики мы поднимаемся ступенью выше, с которой открывается нам более широкий горизонт с невидимыми ранее предметами.

И.П. Павлов

ЭХОГРАФИЯ В РАННИЕ СРОКИ БЕРЕМЕННОСТИ

Одним из основных направлений ультразвуковой диагностики в акушерстве является исследование в ранние сроки беременности. Эхография позволяет не только установить наличие беременности на ранних стадиях ее развития, но и наблюдать за процессом роста и развития эмбриона, формированием его анатомических структур и становлением различных функций, а также оценивать состояние провизорных органов. Использование трансвагинального сканирования и режима ЦДК позволяет значительно расширить возможности метода. Кроме этого, нельзя полностью исключить возможное неблагоприятное воздействие ультразвука как физического фактора на процессы эмбриогенеза и развитие беременности в целом. Поэтому представляется необходимым изложить имеющиеся на данный момент сведения, касающиеся безопасности проведения этих исследований в акушерской практике.

Принцип получения ультразвукового изображения заключается в изменении мощности и частоты ультразвуковой волны при отражении ее от объекта исследования. Исследуемые ткани частично поглощают энергию ультразвукового излучения, преобразуя ее в тепловую энергию. Несмотря на то, что на настоящий момент нет ни одного научного исследования, доказывающего повреждающее воздействие диагностического ультразвукового исследования на развивающийся эмбрион/плод, учитывая особенности эмбрионального периода внутриутробного развития (активный гисто- и органогенез), следует придерживаться рекомендаций Всемирной федерации ультразвука в медицине и биологии. Эта организация рекомендует максимально допустимую мощность ультразвукового обследования, не

превышающую 94 мВт/см². Интенсивность теплового воздействия на ткани зависит от:

- технических характеристик используемых приборов (выходная мощность);
- режима работы (В-режим, ЦДК, импульсный доплер, энергетический доплер);
- времени экспозиции (исследования);
- разновидности ультразвукового исследования (при использовании трансвагинального датчика мощность воздействия значительно превышает таковую при проведении трансабдоминального сканирования).

Таким образом, диагностические дозы ультразвука составляют сотые доли ватт на 1 см². Эти дозы, безусловно, очень малы, чтобы нанести эмбриону или плоду явный вред. И хотя нет достоверной информации о повреждающем действии этого лучевого метода исследования на продукт зачатия, проводить эхографию (особенно в сочетании с доплерометрическим исследованием) в ранние сроки беременности следует только по показаниям при минимально необходимой экспозиции ультразвука на одном определенном участке тела пациентки в ранние сроки беременности.

В то же самое время, использование ультразвукового скрининга в I триместре беременности до 10 нед. с экономической и практической точек зрения не оправдано. По мнению М.Н. Скворцовой и М.В. Медведова [1], эхография в I триместре беременности до 10 нед. должна проводиться по показаниям:

- осложненное течение беременности (угроза прерывания, кровянистые выделения);
- подозрение на неразвивающуюся и внематочную беременность;
- перенесенные инфекционные заболевания и воздействие тератогенных факторов;
- миома матки, новообразования яичников;
- сочетание внутриматочного контрацептива и беременности;
- отягощенный акушерско-гинекологический анамнез (невынашивание беременности).

В последние годы во многих странах обсуждается проблема выбора сроков первой скрининговой эхографии при беременности. В ряде стран (Израиль, Великобритания, Германия, Дания) уже несколько лет пер-

вое скрининговое исследование проводится в конце I триместра беременности для исключения выраженных врожденных пороков развития и маркеров хромосомной патологии [2–5]. В нашей стране 28 декабря 2000 г. № 457 МЗ РФ был издан приказ «О совершенствовании пренатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей», регламентирующий сроки скрининговой эхографии: первое исследование должно проводиться в 10–14 нед. гестации.

При эхографии в I триместре беременности необходимо провести [1, 6]:

- установление факта маточной беременности на основании визуализации плодного яйца с эмбрионом и без эмбриона в полости матки;
- биометрию эмбриона/плода (провести измерение среднего внутреннего диаметра плодного яйца, копчиково-теменного размера (КТР) эмбриона);
- оценку жизнедеятельности эмбриона (зарегистрировать сердечную деятельность и двигательную активность);
- определение локализации хориона и исключение его патологии;
- изучение экстраэмбриональных образований (оценка состояния желточного мешка, амниотической оболочки);
- исследование анатомии эмбриона/плода;
- оценку внутреннего зева матки;
- визуализацию стенок матки и придатков.

Установление факта маточной беременности

При трансабдоминальной эхографии в ранние сроки беременности целесообразно использовать стандартную методику «наполненного мочевого пузыря». «Полный» мочевой пузырь является акустическим окном для исследования органов малого таза. Матка определяется за мочевым пузырем в виде образования грушевидной формы при продольном сканировании и как образование овоидной формы — при поперечном. Обнаружение маточной беременности возможно при акушерском сроке 5–6 нед., то есть когда задержка менструации при регулярном менструальном цикле составляет 1 нед. и более (рис. 2.1). Плодное яйцо определяется как анэхогенное образование округлой формы, расположенное, как правило, в верхней трети полости матки. Средний диаметр его в эти сроки составляет 5–7 мм. Оно окружено венчиком слегка повышенной эхогенно-

сти с нечетким наружным контуром, который соответствует оболочкам трофобласта (рис. 2.2).

Эмбрион начинает визуализироваться после 6 нед. беременности в виде высоко эхогенной линейной структуры в полости плодного яйца. На 8 нед. при неосложненном течении беременности эмбрион определяется во всех случаях. Отсутствие изображения эмбриона при среднем внутреннем диаметре плодного яйца 14 мм и более свидетельствует о патологическом варианте развития беременности (анэмбрионии) (рис. 2.3).

Трансвагинальное сканирование позволяет идентифицировать маточную беременность в более ранние сроки. Кроме того, при использовании этого доступа значительно повышается разрешающая способность исследования, так как возможно использование трансдюсеров более высокой частоты и практически непосредственное подведение их к исследуемому объекту. При этом факторы, создающие значительные трудности для проведения трансабдоминального сканирования (ожирение, спаечный процесс в малом тазу, петли кишечника, «плохо» наполненный мочевой пузырь), в процессе трансвагинальной эхографии не оказывают существенного влияния на качество визуализации [1].

Нелишне напомнить, что трансвагинальное сканирование должно выполняться с соблюдением ряда правил [7]: 1) исследование проводится только в присутствии медсестры; 2) оно выполняется в условиях асептики с использованием защитных оболочек (презервативов и пр.); 3) при подозрении на загрязнение датчика необходимо его обработать либо простой мыльной водой, либо раствором типа Sidex; 4) во время исследования врач должен быть в медицинских перчатках. Перед проведением трансвагинальной эхографии необходимо опорожнить мочевой пузырь пациентки, так как даже умеренное его наполнение может помешать проведению исследования или вызвать дискомфорт у пациентки во время процедуры [1].

При использовании трансвагинального доступа визуализация плодного яйца в полости матки возможна уже при 2–3-х дневной задержке менструации при регулярном менструальном цикле, то есть в 4–5 нед. акушерского срока беременности. Плодное яйцо в этом случае определяется как округлое анэхогенное образование в полости матки диаметром 2–4 мм. В 5 нед. беременности возможна визуализация эмбриона в полости плодного яйца в виде гиперэхогенной линейной структуры длиной около 3 мм. В эти же сроки или несколько

ми днями позже начинает определяться сердечная деятельность эмбриона.

Нельзя забывать, что отсутствие эхографического изображения плодного яйца в полости матки при задержке менструации на 1 нед. и даже более не позволяет окончательно исключить наличие беременности малого срока [1]. В этом случае возможны более поздняя, атипичная по срокам овуляция или различные варианты внематочной беременности, которые трудно диагностируются на ранних сроках гестации, особенно при трансабдоминальном сканировании. В то же самое время поздняя визуализация эмбриона при среднем внутреннем диаметре плодного яйца 14 мм и более указывает на высокий риск самопроизвольного прерывания беременности. В этом случае показано проведение контрольного исследования через неделю.

Биометрия в ранние сроки беременности

Биометрию в ранние сроки при неосложненном течении беременности можно ограничить измерением среднего внутреннего диаметра (СВД) плодного яйца и копчико-теменного размера (КТР) эмбриона. По мнению М.Н. Скворцовой и М.В. Медведева [1], необходимости в определении размеров матки при эхографии для определения срока гестации нет.

Точность определения срока беременности в I триместре можно значительно повысить, если строго соблюдать правила биометрии. Определение СВД плодного яйца проводится при измерении его продольного и переднезаднего размеров при продольном (рис. 2.4), а ширины — при поперечном сканировании (рис. 2.4.1). Все измерения проводятся строго по внутреннему контуру плодного яйца. Далее из трех полученных значений вычисляется среднее арифметическое.

Для правильного измерения КТР эмбриона следует придерживаться следующих правил: измерение проводится при сагиттальном сканировании эмбриона/плода; за КТР принимается максимальное расстояние от его головного конца до копчика; при двигательной активности эмбриона/плода измерение проводится в момент его максимального разгибания [6] (рис. 2.5). Для определения срока беременности по полученным результатам измерения рекомендуется пользоваться формулами, входящими в программное обеспечение современных сканеров. Из нормативных показателей СВД и КТР эмбриона, используемых в программном обеспечении современных ультразвуковых диагностических

приборов, широкое распространение получили показатели, представленные в таблицах 2.1. и 2.2.

Таблица 2.1

Средний внутренний диаметр (СВД) плодного яйца по H.S. Hansmann (1985)

Длина (мм)	Гестационный срок (нед. дней)	Длина (мм)	Гестационный срок (нед. дней)
10	4,6 +/- 0	40	9,0 +/- 0
11	5,0 +/- 0	41	9,1 +/- 0
12	5,1 +/- 0	42	9,2 +/- 0
13	5,2 +/- 0	43	9,3 +/- 0
14	5,3 +/- 0	44	9,4 +/- 0
15	5,4 +/- 0	45	9,5 +/- 0
16	5,5 +/- 0	46	9,6 +/- 0
17	5,6 +/- 0	47	10,0 +/- 0
18	6,0 +/- 0	48	10,1 +/- 0
19	6,1 +/- 0	49	10,2 +/- 0
20	6,2 +/- 0	50	10,3 +/- 0
21	6,3 +/- 0	51	10,4 +/- 0
22	6,4 +/- 0	52	10,5 +/- 0
23	6,5 +/- 0	53	10,6 +/- 0
24	6,6 +/- 0	54	11,0 +/- 0
25	7,0 +/- 0	55	11,1 +/- 0
26	7,1 +/- 0	56	11,2 +/- 0
27	7,2 +/- 0	57	11,3 +/- 0
28	7,3 +/- 0	58	11,4 +/- 0
29	7,4 +/- 0	59	11,5 +/- 0
30	7,5 +/- 0	60	11,6 +/- 0
31	7,6 +/- 0	61	12,0 +/- 0
32	8,0 +/- 0	62	12,1 +/- 0
33	8,1 +/- 0	63	12,2 +/- 0
34	8,2 +/- 0	64	12,3 +/- 0
35	8,3 +/- 0	65	12,4 +/- 0
36	8,4 +/- 0	66	12,5 +/- 0
37	8,4 +/- 0	67	12,6 +/- 0
38	8,5 +/- 0	68	13,0 +/- 0
39	8,6 +/- 0		

Оценка жизнедеятельности эмбриона

После проведения биометрии необходимо оценить признаки жизнедеятельности эмбриона/плода, к которым относятся его сердечная деятельность и двигательная активность. Двигательная активность эмбриона определяется, начиная с 8 нед. беременности. Сначала эти движения весьма слабые и единичные, трудно различимые при сканировании. Затем, когда становится возможной дифференцировка на головной и тазовый концы эмбриона, движения напоминают сгибание и разгибание туловища, далее появляются отдельные движения

конечностями. Так как периоды двигательной активности эмбриона непродолжительны и исчисляются секундами, а периоды двигательного покоя — продолжительны по времени, регистрация сердечной деятельности эмбриона является более важным критерием оценки его жизнедеятельности. Регистрация сердечной деятельности эмбриона возможна уже с начала 6 нед. беременности [9]. В норме при трансвагинальном сканировании сердечная деятельность регистрируется у всех эмбрионов с КТР более 8 мм. При этом отмечается правильный ритм сердечных сокращений с изменением ЧСС в зависимости от срока гестации. Наименьшие значения ЧСС зафиксированы в 6 нед. (110 ± 15 уд/мин), наибольшие — в 9 нед. (172 ± 14 уд/мин) [10]. Тем не менее, при затруднении регистрации сердечной деятельности эмбриона, когда его КТР соответствует сроку менее 8 нед., не следует торопиться с диагнозом неразвивающейся беременности, так как лишь в 50% случаев при трансабдоминальном сканировании оценка сердечной деятельности эмбриона возможна до 7 нед., в 95% — в 8 нед. и в 100% наблюдений — после 8 нед. беременности [12]. Если у врача возникают сомнения относительно наличия признаков жизнедеятельности эмбриона, то необходимо провести контрольное исследование через неделю.

Изучение экстраэмбриональных образований

При эхографии в I триместре гестации обязательна оценка экстраэмбриональных структур плодного яйца. Начиная с 6 нед., визуализируется желточный мешок [12], представленный округлым тонкостенным анэхогенным образованием, расположенным в непосредственной близости от эмбриона (рис. 2.6). При физиологической беременности желточный мешок визуализируется во всех наблюдениях при размерах СВД плодного яйца более 10 мм (5 нед.) в виде округлой формы образования с гиперэхогенным контуром и гипозэхогенным центром, диаметром от 2 мм (5 нед.) до 7 мм (10 нед.). После 10 нед. беременности наблюдается его обратное развитие. При этом стенки его постепенно спадаются, утолщаются, и в конечном итоге он превращается в небольшой высокоэхогенный пристеночный компонент. После 12 нед. беременности желточный мешок, как правило, не визуализируется. Следует отметить также, что возможен и другой вариант обратного развития желточного мешка — по типу кистозного его перерожде-

ния [12]. Варианты редукции желточного мешка диагностического значения не имеют.

При использовании высокочастотной эхографии (5–7 МГц) возможна визуализация желточного протока (рис. 2.7). При физиологическом развитии беременности гемодинамика в сосудах желточного мешка регистрируется при сроке 6–10 нед. в виде артериального и венозного типа кривых. При неразвивающейся беременности у пациенток отмечается аномальная васкуляризация желточного мешка, заключающаяся в регистрации только венозного кровотока или полного отсутствия гемодинамики в сосудах желточного мешка. Признаком неразвивающейся беременности также является отсутствие визуализации желточного мешка в плодном яйце с СВД более 10 мм.

Преждевременное исчезновение желточного мешка также является неблагоприятным прогностическим признаком и часто отмечается при неразвивающейся беременности. Некоторые исследователи отметили взаимосвязь между размерами желточного мешка и исходом беременности. Так, при диаметре желточного мешка менее 2 мм в 8–12 нед. и более 5,6 мм в 5–10 нед. достаточно часто наблюдается самопроизвольный выкидыш или неразвивающаяся беременность [13]. Несколько иной точки зрения придерживаются Н.М. Подзолкова и соавт. [14]. Они считают, что только при сочетании с эхографическими отклонениями других структур плодного яйца, а именно изменением толщины и эхогенности хориона, объемов амниотической и хориальной полостей, задержкой роста эмбриона увеличение (более 7 мм), уменьшение (менее 2 мм) диаметра, неправильная форма и утолщение стенки желточного мешка прогностически значимы. Изолированное несоответствие параметров желточного мешка норме, по мнению авторов, на частоту осложнений беременности и неблагоприятных исходов не влияют. Поэтому при любых отклонениях развития желточного мешка, выявленных при эхографии, показано динамическое эхографическое наблюдение.

При проведении трансвагинальной эхографии возможна визуализация амниотической оболочки, представленной «тонкой нежной мантией вокруг эмбриона» [15]. Эмбрион, находящийся в полости плодного яйца, заключен как бы в дополнительную полость (рис. 2.8). Таким образом, при трансвагинальном сканировании в I триместре беременности визуализируются две полости — амниотическая и хориальная [6]. Далее, по

Таблица 2.2

Нормативные показатели КТР эмбриона/плода в зависимости от срока беременности [8]

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

мере увеличения срока беременности амниональная полость увеличивается, а хориальная соответственно уменьшается. Этот процесс приводит к тому, что к концу I триместра беременности амниональная и хориальная оболочки сливаются. Следует помнить, что желточный мешок находится в хориальной полости, а эмбрион — в амниональной. Процесс слияния оболочек происходит одновременно с процессом обратного развития желточного мешка. Гипоплазия амниональной полости приводит к неразвивающейся беременности. В этих случаях диаметр амниональной полости обычно не превышает 10–12 мм, а внутри полости может визуализироваться погибший эмбрион, или его структуры не определяются вообще.

С помощью трансвагинальной эхографии возможно не только идентифицировать экстраэмбриональные образования, но и выявлять различия в эхоструктуре амниональной (целомической) и хориальной (экзоцеломической) полостей. Так, И.И. Рябов и Л.Т. Николаев [16], используя трансвагинальный трансдьюсер (6,5 МГц), обнаружили, что хориальная полость отличается от амниональной неоднородностью внутрен-

ней эхоструктуры, то есть содержит «нежную» мелкодисперсную «взвесь» (рис. 2.9).

О.Б. Панина и соавт. [17] данную «взвесь» обнаружили лишь в 1% наблюдений. А.М. Стыгар [18] расценил ее как ультразвуковой маркер воспаления хориальной полости и оболочки (хорионит), также редко выявляемый при исследовании. Однако данные И.И. Рябова и Л.Т. Николаева [16] свидетельствуют о несостоятельности такой точки зрения, так как в их исследованиях «взвесь» визуализировалась в 100% случаев. Авторам в режиме многократного увеличения удалось увидеть картину внутренней эхоструктуры экзоцеломы: множественные эхопозитивные сигналы различной конфигурации, напоминающие те, которые часто наблюдаются в лютеиновых кистах. Они приходят к выводу, что отличие эхоструктуры полостей амниона и хориона связано не с инфицированием, а с различием биохимического и клеточного состава. В исследованиях М.В. Медведева и соавт. [6] при использовании высокоразрешающей трансвагинальной эхографии подобное строение хориальной полости также было отмечено практически в 100% случаев (рис. 2.10). По мнению М.В. Медведева,

подобное строение экзоцеломы более корректно называть не «мелкодисперсной взвесью», а «сетчатым», так как оно обусловлено фибриновыми нитями.

Определение локализации хориона

Хориальная оболочка имеет двухслойное строение. Наружный слой является базальной (*decidua basalis*), а внутренний — капсулярной оболочкой (*decidua capsularis, decidua reflexa*). На 8-й нед. беременности становится очевидна дифференцировка хориона на ворсинчатый (*chorion frondosum*) и гладкий (*chorion leave*). При этом отмечается утолщение хориона и повышение его экзогенности в месте последующего формирования плаценты и, наоборот, истончение на остальном протяжении. В эти сроки можно говорить лишь о преимущественной локализации ветвистого хориона. Кроме того, как известно, плодное яйцо в эти сроки занимает лишь половину полости матки и говорить об отношении ветвистого хориона к области внутреннего зева весьма проблематично. С определенной уверенностью об этом можно судить лишь тогда, когда плодное яйцо заполняет всю полость матки. При этом нижняя часть плодного яйца как бы выстилает область внутреннего зева. Такую картину можно наблюдать только после 9 нед. беременности.

В норме при эхографии хорион отличается от других тканей плодного яйца мелкозернистой гомогенной структурой средней экзогенности, толщина которой увеличивается в среднем на $1,0 \pm 0,3$ мм/нед. На фоне урогенитальной инфекции может отмечаться повышение экзогенности хориона; клиника самопроизвольного выкидыша и раннего токсикоза может сочетаться с истончением хориона. Однако данные об изолированном изменении хориона прогностического значения не имеют. Клинически значимые отклонения в ультразвуковом изображении хориона обязательно сочетаются с изменениями иных структур плодного яйца [14].

Проводя исследование в ранние сроки беременности, необходимо обращать внимание на состояние яичников пациентки. Кисты желтого тела играют важную роль в развитии беременности. Определяется киста желтого тела, как правило, с самых ранних сроков беременности как анэхогенное образование округлой формы (рис. 2.11), их средний диаметр обычно не превышает 40–50 мм, возможно наличие «внутренней сетки» (рис. 2.12). Однако иногда они имеют значительно большие размеры — до 60–90 мм. При обнаружении

кистозной трансформации яичников во время беременности необходимо провести дифференциальный диагноз с опухолями яичника, параовариальной кистой, патологией малого таза негинекологического генеза [1, 7]. В случае исключения перечисленных патологических состояний показано проведение контрольной эхографии после 14–16 нед. К этому сроку гестации гормонпродуцирующую функцию берет на себя плацента, а киста желтого тела яичника подвергается редукции. Отсутствие же кисты желтого тела в I триместре беременности может быть неблагоприятным прогностическим признаком в плане развития угрозы прерывания беременности, обусловленной гормональной недостаточностью. Поэтому для выработки оптимальной тактики ведения пациентки этот факт необходимо отражать в протоколе эхографии.

Ультразвуковая анатомия эмбриона/плода

Особое внимание при проведении эхографии в ранние сроки беременности следует уделять оценке анатомии развивающегося эмбриона, так как уже в конце I — начале II триместра могут быть диагностированы выраженные пороки развития.

Для ранней пренатальной диагностики врожденных пороков развития плода в 12–14 нед. при скрининговой эхографии Российской ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии рекомендован следующий объем исследования: изучение костей свода черепа, «бабочки» (рис. 2.13), костей носа, позвоночника, желудка, передней брюшной стенки, мочевого пузыря и костей конечностей [19] (табл. 2.3).

Рекомендованный к применению в России протокол отличается от аналогичных перечней обследования, используемых нашими зарубежными коллегами. В Великобритании с конца 90-х годов в качестве скринингового используется более внушительный протокол, представленный в таблице 2.4. В Голландии в 2002 г. для исключения врожденных пороков в 11–14 нед. беременности был предложен еще более сложный протокол (табл. 2.5) [21].

При использовании трансвагинальной эхографии дифференцировка на головной и тазовый конец эмбриона возможна уже с 6 нед. беременности. При этом головной конец выглядит более широким, чем тазовый. С 7 нед. беременности головка идентифицируется уже как отдельное анатомическое образование [11, 22].

Таблица 2.3

Схема скрининговой оценки ультразвуковой анатомии плода в 12–14 нед. беременности 19

Анатомические структуры	Оцениваемые параметры
Кости свода черепа	Целостность костей свода черепа
«Бабочка»	Симметричность и форма сосудистых сплетений мозга, М-эхо
Кости носа	Визуализация и оценка длины
Воротниковое пространство	Оценка толщины
Позвоночник	Изучение позвоночного столба при продольном и поперечном сечении
Желудок	Размеры и локализация желудка
Передняя брюшная стенка	Целостность передней брюшной стенки
Мочевой пузырь	Локализация мочевого пузыря и исключение мегацистиса
Конечности	Положение и длина костей рук и ног, оценка кистей и стоп

Таблица 2.5

Схема скрининговой оценки ультразвуковой анатомии плода в 11–14 нед. беременности 21

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

Таблица 2.4

Схема оценки ультразвуковой анатомии плода в 12–14 нед. беременности 20

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 эхогенность, гипозохогенная 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 гипозохогенная структура в левой верхней части брюшной полости
Почки	Визуализация обеих почек, а также срединной гипозохогенной структуры в малом тазу (мочевой пузырь)
Конечности	Длинные трубчатые кости, положение рук и стоп

К концу 7 нед. беременности, как правило, удается визуализировать позвоночник. Конечности плода определяются на 8 нед. беременности. Оценка передней брюшной стенки плода для исключения ее дефектов возможна после 11 нед., т.к. до этого срока определяется физиологическая эмбриональная грыжа, состоящая из петель кишечника, выступающих за пределы брюшной полости через пупочное кольцо [18]. На эхограммах эта часть канатика определяется в виде округлого образования высокой эхогенности диаметром 5–6 мм, располагающегося в области передней брюшной стенки.

Большинство органов брюшной полости и грудной клетки обычно хорошо визуализируются только после 10 нед. (рис. 2.14). Так, при трансабдоминальном сканировании почки достаточно четко визуализируются на 14 нед. беременности. Примерно в это же время возможна визуализация мочевого пузыря плода.

На 11–12 нед. беременности визуализируется кишечник плода как образование повышенной эхогеннос-

ти, треугольной формы в нижних отделах брюшной полости, вершина которого обращена в сторону позвоночника. Повышенная эхогенность кишечника в эти сроки является нормой и обусловлена тем, что стенки его находятся в спавшемся состоянии. Следует отметить, что гиперэхогенный кишечник после 16 нед. рассматривается как эхографический маркер ХА и ВПР желудочно-кишечного тракта (рис. 2.15). Желудок плода определяется в 11–12 нед. в виде расположенного в верхне-левых отделах брюшной полости образования округлой формы с анэхогенным содержимым (рис. 2.14).

Значительные трудности вызывает исследование анатомии сердечно-сосудистой системы плода в первом триместре беременности. Так, по данным М.В. Медведева [23], получить четкое изображение четырехкамерного среза сердца в 11 нед. возможно только в 45% случаев. До этого срока межжелудочковая перегородка четко не определяется. В 12 нед. беременности четырехкамерный срез можно получить уже в 63% случаев, а в 14 нед. — в 100% наблюдений. После 12 нед. беременности желудочки сердца имеют одинаковые размеры и до 16 нед. постепенно увеличиваются, меняя при этом пропорций [24].

Магистральные сосуды плода возможно идентифицировать после 10 нед. беременности. Аорта и легочный ствол четко определяются в 67% случаев в 11 нед. и в 80% — в 12 нед. беременности [25]. По данным М.В. Медведева и соавт., аорта и легочный ствол визуализируются более чем у 90% плодов после 13 нед. беременности [23]. Пуповина обычно видна с 10 нед. беременности.

Сложности вызывает также оценка анатомии центральной нервной системы в I триместре беременности ввиду малого объема данных по этому вопросу. С 10 нед. возможна визуализация сосудистых сплетений боковых желудочков головного мозга, а в конце первого триместра — серпа мозга, структур задней черепной ямки, зрительных бугров, полости третьего желудочка [26]. Начиная с 12 нед. беременности возможна оценка внутричерепной анатомии.

Уже после 12 нед. при трансвагинальной эхографии отчетливо видны структуры лица плода (рис. 2.16), а при использовании высокоразрешающей эхографии даже мелкие детали.

При использовании трансвагинальной эхографии идентификация внутренних органов и структур плода в конце I — начале II триместра беременности возможна в среднем на 3–4 нед. раньше, чем при трансабдоми-

нальной эхографии. Качество получаемого изображения также значительно повышается [1, 6].

Знание нормальной ультразвуковой анатомии плода позволяет уже на ранних этапах его развития выявлять различные патологические изменения. В настоящее время накоплен большой опыт диагностики пороков развития плода в ранние сроки беременности. Так, описаны случаи диагностики пороков развития центральной нервной системы (анэнцефалия, экзэнцефалия, менингомиелоцеле, spina bifida, киста задней черепной ямки, цефалоцеле, голопрозэнцефалия, гидроцефалия) [15, 27–299]. Сообщалось также о выявлении пороков развития передней брюшной стенки (омфалоцеле, гастрошизис) [30]. В начале II триместра беременности возможно диагностировать также мультикистозную болезнь почек, агенезию почек, обструктивные пороки мочевыделительной системы и пороки развития костно-мышечной системы, такие как косолапость, синдактилия, расщепление костного неба [27]. Наименьший срок выявления неиммунной водянки плода составил 12 нед. 4 дня, в 9–13 нед. диагностировалась кистозная гигрома шеи.

К сожалению, диагностика пороков сердечно-сосудистой системы до 12 нед., как правило, невозможна. Однако уже в 13–16 нед. были выявлены и описаны в литературе такие пороки сердца, как дефект межжелудочковой перегородки, общий атриоventрикулярный канал, гипопластический синдром левых отделов сердца, двойной выход из правого желудочка, транспозиция магистральных сосудов, единственное предсердие и желудочек, тетрада Фалло и др. [31].

Нередко структурные аномалии сочетаются с нарушениями кариотипа. М. Bronshtein и соавт. [32] считают необходимым проведение ультразвукового скрининга в 14 нед. беременности для определения группы пациентов, подлежащих пренатальному кариотипированию с целью исключения хромосомной патологии.

Аналогичной точки зрения в 2000 г. придерживались и отечественные специалисты: «первый этап скринингового обследования направлен не столько на выявление пороков развития плода, сколько на формирование группы риска по врожденной и наследственной патологии», — писали Е.В. Юдина и М.В. Медведев [33]. Однако в 2002 г. это мнение несколько изменилось: «...предлагаемый к ультразвуковой оценке объем изучаемых структур плода в 12–14 нед. направлен в первую очередь на выявление грубых анатомических дефектов...» [33]. Тем не менее, нельзя не согласиться с мнени-

нием М.В. Медведева и Н.А. Алтынник, что «...диагноз, основанный на данных ультразвукового исследования в ранние сроки беременности, возлагает на врача большую ответственность. Отсутствие в большинстве случаев четких эхографических критериев патологии и невозможность точной верификации диагноза в случаях прерывания беременности в ранние сроки переводит проблему ранней пренатальной диагностики из медицинской в правовую. Во всех сомнительных случаях во избежание ложноположительных заключений показано динамическое эхографическое наблюдение для установления точного диагноза» [34].

Особого рассмотрения требует эхографический маркер хромосомных аномалий — *nuchal translucency*. В отечественной литературе он получил название «воротниковое пространство/отек». Диагностическая значимость этого ультразвукового феномена подробно рассмотрена в 15-й главе настоящего издания.

Особенно важным является проведение ультразвукового исследования при осложненном течении беременности в I триместре. Наиболее часто встречающейся патологией в ранние сроки является угроза прерывания беременности. Следует отметить, что при этой патологии трансвагинальное исследование следует проводить с осторожностью, так как механическое воздействие трансдьюсера на шейку матки может само по себе усугубить клинические проявления заболевания [1].

К ультразвуковым признакам **угрозы прерывания беременности** относится локальное утолщение миометрия, соответствующее участку локального «тонуса» участка мышцы матки и связанной с этим как бы инвагинации этого участка в сторону плодного яйца (рис. 2.17). Форма плодного яйца при этом изменяется, превращаясь из округлой или овальной в неправильную. Особенно неблагоприятны случаи, когда участок «гипертонуса» расположен под формирующейся плацентой. Это может явиться причиной угрозы отслойки хориона.

Следует специально отметить, что далеко не всегда при наличии выраженных эхографических признаков угрозы прерывания беременности имеются клинические признаки этой патологии. Поэтому, оценивая состояние пациентки с клинической точки зрения, нельзя ориентироваться только на результаты эхографии, т.к. это приводит к гипердиагностике угрозы прерывания беременности и неправильной тактике ведения пациентки.

При наличии локального утолщения миометрия необходимо проводить дифференциальный диагноз с мио-

мой матки, так как утолщение миометрия может быть обусловлено расположенным в этом месте миоматозным узлом (рис. 2.18). Миоматозные узлы имеют относительно четкие контуры и неоднородную структуру, что не характерно для гипертонуса миометрия (рис. 2.19). Если сразу провести дифференциальный диагноз не представляется возможным, то необходимо измерить толщину этого участка миометрия и провести контрольное ультразвуковое исследование через 2–3 дня, назначив на это время прием спазмолитических препаратов. При наличии «гипертонуса» миометрия эхографическая картина в динамике изменится, чего не произойдет в случае наличия миоматозного узла [1].

Иногда угроза прерывания беременности провоцируется наличием внутриматочной спирали в полости матки или в цервикальном канале (рис. 2.20). Визуализация внутриматочного контрацептива в цервикальном канале не представляет сложностей при любом сроке беременности, но обнаружить его в полости матки при ультразвуковом исследовании уже в начале II триместра может оказаться невозможным.

Оценка внутреннего зева

Истмико-цервикальная недостаточность (ИЦН) также может являться причиной прерывания беременности. Следовательно, необходимо оценивать также состояние внутреннего зева и шейки матки. Для этого при проведении трансабдоминального ультразвукового исследования необходимо наполнение мочевого пузыря. Наполнение мочевого пузыря должно быть умеренным, так как при его переполнении нарушается топография органов малого таза — нижняя часть передней стенки матки как бы растягивается, удлиняется шейка, изменяется диаметр цервикального канала. При значительном наполнении мочевого пузыря может возникать и «гипертонус» миометрия, особенно в нижней части матки, что создает дополнительные трудности в оценке области внутреннего зева.

Имеющиеся литературные данные об эхографических критериях диагностики ИЦН [6, 12, 29] весьма противоречивы и, как правило, плохо коррелируют с клиническими признаками этой патологии. Единственным достоверным, с точки зрения М.Н. Скворцовой и М.В. Медведева [1], эхографическим признаком данной патологии является воронкообразное расширение внутреннего зева (рис. 2.21). При этом плодные оболочки частично пролабируют в полость цервикального канала. Такая оценка

области внутреннего зева возможна не ранее 10 нед. беременности, так как к этому сроку плодное яйцо начинает занимать всю полость матки, нижним полюсом заполняя область внутреннего зева.

При эхографии возможна диагностика отслойки хориона или его предлежания. Отслойка хориона диагностируется на основании визуализации ретрохориальной гематомы, которая определяется как гипо- или анэхогенное образование между стенкой матки и хорионом. Если гематома образовалась недавно, то стенки ее ровные, с четкими контурами (рис. 2.22). Далее в динамике можно наблюдать процесс организации гематомы. При этом содержимое ее становится неоднородным, контуры неправильными и менее четкими, стенки уплотняются (рис. 2.23, 2.24). Иногда даже при наличии значительных кровянистых выделений из половых путей и выраженных клинических признаках угрозы прерывания беременности не удается визуализировать ретрохориальную гематому. Это возможно тогда, когда место отслойки плодного яйца располагается близко к области внутреннего зева и гематома дренируется через цервикальный канал, или же кровотечение обусловлено не отслойкой плодного яйца, а предлежанием хориона. Однако о предлежании хориона можно объективно говорить только тогда, когда плодное яйцо занимает всю полость матки.

Ложный диагноз ретрохориальной гематомы возможен при неправильной интерпретации сосудистой зоны базальной оболочки, особенно при расширении сосудов, существующих как компенсаторная реакция при исходной гипотонии у пациентки. При тщательном исследовании можно видеть, что, во-первых, эта зона определяется на всем протяжении вокруг плодного яйца, а во-вторых, неоднородность ее структуры определяется наличием сосудов, расположенных в продольной, поперечной и косых плоскостях сканирования. Меняя плоскости сканирования, следует добиться четкого изображения этих сосудов, а при использовании ЦДК определить направление кровотока.

При наличии клинических и эхографических признаков угрозы прерывания беременности необходимо оценить признаки жизнедеятельности эмбриона для исключения неразвивающейся беременности.

Неразвивающаяся беременность может протекать по типу анэмбрионии или по типу гибели эмбриона [35].

При анэмбрионии, независимо от срока беременности, плодное яйцо редко достигает размеров более

30–40 мм. При этом его деформация и другие признаки угрозы прерывания беременности могут быть незначительными или отсутствовать. Эмбрион в этом случае не визуализируется (рис. 2.3). С учетом результатов исследований М.А. Эсетова и опубликованных ранее данных, можно констатировать, что для сканеров среднего класса с трансвагинальным датчиком 6,5 МГц «осторожными» критериями для диагностики анэмбрионии могут быть следующие признаки: отсутствие желточного мешка при среднем диаметре плодного яйца 13 мм и более; отсутствие эмбриона при среднем диаметре плодного яйца 18 мм и более.

При постановке УЗ-диагноза «анэмбриония» следует помнить слова М.А. Эсетова: «...эти данные (*признаки анэмбрионии*. — *Ред.*) не должны восприниматься как руководство к незамедлительному изменению акушерской тактики. Если нет точно документированных данных о сроках беременности, результаты сомнительные, обследование технически затруднено и нет достаточной уверенности в правильности диагноза, всегда нужно отдавать предпочтение возможности нормальной беременности и предложить повторное исследование. Это позволит исключить любой риск прерывания нормальной беременности» [35].

При неразвивающейся беременности по типу гибели эмбриона эхографическая картина может быть различной. Эмбрион без признаков жизнедеятельности может определяться, в зависимости от давности гибели, в виде недифференцированной высокоэхогенной массы, в виде отдельных фрагментов либо в неизменном виде. Длительное нахождение плодного яйца в полости матки при неразвивающейся беременности может сопровождаться выраженными трофическими нарушениями в оболочках трофобласта, а также в структуре самой полости плодного яйца. Это объясняет нечеткость контуров плодного яйца и неоднородность структуры его содержимого (рис. 2.25).

В ранней диагностике неразвивающейся беременности большую помощь оказывает использование трансвагинального сканирования и цветового доплеровского картирования (ЦДК), которые позволяют выявить отсутствие трофобластического кровотока даже при малых сроках беременности, когда регистрация сердечной деятельности эмбриона объективно затруднена. Если же специалист ограничен в своих возможностях только трансабдоминальным сканированием, то диагностика этой патологии до 8 нед. беременности часто вызывает

значительные трудности и требует проведения дополнительного исследования в динамике [1].

При **неполном аборте** отмечается расширение полости матки и наличие в ней неоднородного содержимого. Стенки полости матки в этом случае неровные, с нечеткими контурами; полость матки — неправильной формы. Может отмечаться «гипертонус» передней или задней стенок матки, выражающийся в их неодинаковой толщине. Может отмечаться расширение цервикального канала. Дифференциальный диагноз следует проводить с неразвивающейся беременностью, ложным плодным яйцом при внематочной беременности, а также с пузырным заносом.

При **пузырном заносе** размеры матки превышают нормативные величины, характерные для данного срока беременности. Полость матки при этом расширена и заполнена неоднородным содержимым, структура которого описана в литературе как феномен «снежной бури». Однако в настоящее время диагностические возможности современной ультразвуковой аппаратуры позволяют более детально оценить структуру содержи-

мого полости матки при этой патологии [1]. Особенно повышается разрешающая способность при использовании трансвагинального сканирования. При этом удается визуализировать множественные кистозные образования различной величины и формы в полости матки, соответствующие кистозно-перерожденным ворсинкам хориона (рис. 2.26). Для частичного пузырного заноса характерна та же ультразвуковая картина, но в патологический процесс вовлекается не все плодное яйцо, а только его часть. Некоторые трудности ультразвуковой диагностики пузырного заноса могут возникнуть при проведении исследования на ранних этапах развития заболевания. Для пузырного заноса характерно наличие двусторонних лютеиновых кист (подробно описанных в следующей главе руководства).

Таким образом, эхографическое исследование, проведенное в ранние сроки беременности, является одним из важнейших дополнительных методов, оказывающих существенную помощь в решении клинических вопросов тактики ведения беременности в I триместре.

Список литературы:

1. Скворцова М.Н., Медведев М.В. Ультразвуковое исследование в ранние сроки беременности // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т.2. М.: Видар, 1996. С. 9–29.
2. Bronshtein M., Blumenfeld Z., Zimmer E.Z. Early (first and early-second trimester) diagnosis of congenital anomalies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* V.6. Suppl. 2. 1995. P. 12.
3. Snijders R.J.M., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y.; L: The Parthenon Publ. Gr., 1996. P.121–156.
4. Hansmann M. Routine ultrasound in Germany — 10–20–30 weeks schedule // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* V.6. Suppl. 2. 1995. P. 7.
5. Sundberg K. Ultrasound screening for fetal malformations in first trimester of pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* V.6. Suppl. 2. 1995. P. 12.
6. Vlaas 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. Лучевая диагностика опухолей и опухолевидных образований яичников (практическое руководство) / Под ред. Щетинина В.В., Зыкина Б.И., Пулика А.В. М.: Реальное время, 2005.
8. Алтынник Н.А., Медведев М.В. Нормативные значения копчико-теменного размера и толщины воротничкового пространства плода в ранние сроки беременности // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2001. Т.9. №1. С. 38–40.
9. Стрижаков А.Н., Медведев М.В., Давыдов А.И. Возможности эхографии в ранние сроки беременности // *Акуш. гин.* 1988. № 10. С. 63–65.
10. Фукс М.А. Ультразвуковая диагностика в акушерстве и гинекологии // *Клиническая ультразвуковая диагностика.* Т. 2 / Ред. Мухарлямов Н.М. М.: Медицина, 1987. С. 65–83.
11. Стрижаков А.Н, Бунин А.Т., Медведев М.В. Ультразвуковая диагностика в акушерской клинике. М.: Медицина, 1990.

12. Os H.C. van, Jansen C.M. Ultrasonic aspects of the yolk sac in ongoing pregnancy and pregnancy failure // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* V. 1. Suppl. 1. 1991. P. 32.
13. Hickey J., Goldberg F. *Ultrasound Review of Obstetrics and Gynecology.* N. Y.: Lippincott-Raven Publ., 1996.
14. Подзолкова Н.М., Скворцова М.Н., Нестерова А.А., Львова А.Г. *Невынашивание беременности / Учебно-методическое пособие.* М., 2004.
15. Timor-Tritsch I., Rottem S. *Transvaginal Sonography.* London, 1988.
16. Рябов И.И., Николаев Л.Т. Эхоструктура экзоцелома // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1999. Т.7. № 3. С. 186–188.
17. Панина О.Б., Бугеренко Е.Ю., Сичинава Л.Г. Развитие эмбриона (плода) и оболочек плодного яйца в I триместре беременности по данным эхографии // *Вестник Росс. ассоц. акуш.-гин.* 1998. № 2. С. 59–64.
18. Стыгар А.М. Эхографические аспекты физиологии и патологии последа. Оболочки, пуповина, воды // *Ультразвук. Диагн.* 1996. № 2. С. 58–59.
19. Медведев М.В., Алтыгынник Н.А. К вопросу об ультразвуковой оценке анатомии плода в ранние сроки беременности // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1. № 2. С. 158–159.
20. 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.
21. Den Hollander N.S., Wessels M.W., Niermejer M.F. et al. Early fetal anomaly scanning in a population an increased risk of abnormalities // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V.19. №4. P.570–574.
22. Rottem S. *Recent Advances in Perinatology: Book of Abstracts. Course 4.* Dubrovnik, 1989. P. 89–92.
23. Медведев М.В., Скворцова М.Н., Куница И.М. Трансвагинальная эхокардиография // *Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат.* 1994. № 3. С. 24–30.
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 trans vaginal probe // *Proceedings of the Third World Congress of Vaginosonography in Gynecology.* San Antonio, Texas, 1990. P. 6–7.
25. Gembruch U., Knopfle G., Bald R. et al. Early diagnosis of fetal disease by transvaginal echocardiography // *Ultrasound Obstet. V. 3. 1993. № 5. P. 310–317.*
26. Воеводин С.М. Нормальная эхографическая анатомия мозговых структур эмбриона и плода в первом триместре беременности // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1993ю № 3. С. 51–60.
27. Rottem S. *Recent Advances in Perinatology: Book of Abstracts. Course 4.* Dubrovnik, 1989. P. 89–92.
28. Blaas H.G. Ultrasound diagnosis of embryonic and very early fetal malformations // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V.6. Suppl. 2. P. 13.
29. Blumenfeld Z., Bronshtein M. Cerebral dysmorphism at 11 to 16 weeks gestation — pathophysiology and dynamics of early brain anomalies using transvaginal sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V.1. Suppl.1. P. 55.
30. Медведев М.В., Давыдов А.И. Эхографическая трансвагинальная диагностика омфалоцеле в первом триместре беременности // *Ультразвуковая диагностика в перинатологии.* М., 1989. С. 90.
31. Gembruch U., Knopfle G., Bald R. et al. Early diagnosis of fetal disease by transvaginal echocardiography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* V.3. 1993. № 5. P. 310–317.
32. Bronshtein M., Blumenfeld Z., Lorber A. et al. Detection of fetal chromosomal anomalies by transvaginal sonography at 12 to 16 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1991. V.1. Suppl. 1. P. 72.
33. Юдина Е.В., Медведев М.В. Современная стратегия пренатальной диагностики в ранние сроки беременности // *Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2000. С. 152–160.*
34. Медведев М.В., Алтыгынник Н.А. К вопросу об ультразвуковой оценке анатомии плода в ранние сроки беременности // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1. № 2. С. 58–160.
35. Эсетов М.А. Некоторые аспекты диагностики анэмбрионии при трансвагинальном ультразвуковом исследовании // *Пренатал. диагн.* 2004. Т. 3. № 2. С. 115–118.

ЭХОГРАФИЯ ВО II И III ТРИМЕСТРАХ БЕРЕМЕННОСТИ

На основании многочисленных исследований, проведенных на протяжении последних 30 лет, эхография рекомендована в качестве скринингового метода обследования в акушерской практике [1]. Данная рекомендация закреплена приказом МЗ РФ от 28 декабря 2000 г. № 457, регламентирующим сроки и объем эхографии в различные сроки беременности. Использование эхографии в акушерстве позволяет в большинстве случаев диагностировать различные осложнения беременности и заболевания плода, определяя тем самым рациональную тактику ведения беременности, родов и неонатального периода, оказывая значительное влияние на показатели и структуру перинатальной заболеваемости и смертности [1, 2]

Оптимальными сроками для проведения скрининговой эхографии во II триместре являются 20–24 нед. беременности. В эти сроки эхография позволяет диагностировать большинство врожденных пороков развития плода и своевременно решить вопрос о целесообразности пролонгирования беременности. В эти сроки предпочтительнее использовать ультразвуковые трансдюсеры с частотой сканирования 5 МГц, обладающие более высокой разрешающей способностью. Однако не все пороки развития плода могут быть обнаружены в эти сроки по ряду причин. Во-первых, некоторые ВПР могут проявляться в более поздние сроки беременности или потенциально диагностироваться только в III триместре. Во-вторых, на качество пренатальной диагностики существенное влияние оказывают возможности и разрешающая способность ультразвуковых приборов [3].

Диагностика ВПР плода в III триместре беременности хотя и не позволяет предупредить рождение больного ребенка, но дает возможность выбрать оптимальную тактику ведения родов, а также характер и объем неотложной помощи сразу после родов и осуществить своевременный перевод в специализированное отделение [1, 4].

Эхография, проведенная в 30–34 нед., позволяет диагностировать внутриутробную задержку развития плода, способствуя выбору оптимальных сроков и метода доразрешения в интересах плода.

Для успешной реализации ультразвукового скрининга беременных М.В. Медведев и В.В. Митьков еще в 1996 г. [1] предложили методологическую программу, включающей в себя:

1. Создание в регионах специализированных центров пренатальной диагностики, оснащенных современным ультразвуковым диагностическим оборудованием и квалифицированными специалистами.

2. Проведение просветительной работы (с использованием средств массовой информации) среди населения региона о значении и возможностях ультразвуковых методов диагностики в перинатологии.

3. Обеспечение тесной взаимосвязи специалистов по ультразвуковой диагностике с врачами женских консультаций, родильных домов и патологоанатомической службы для качественного проведения скринингового обследования и получения максимального эффекта от внедрения скрининговой программы.

4. Создание новых форм обработки и хранения информации на базе современной компьютерной техники.

5. Осуществление скрининговой программы следует проводить в два этапа. На первом этапе (кабинет ультразвуковой диагностики) обследование проводится по стандартной методике. При выявлении отклонений в развитии плода беременная направляется на второй этап (центр пренатальной диагностики) для детальной ультразвуковой оценки анатомии плода и точного установления или исключения врожденного порока. При необходимости в центре проводится инвазивная пренатальная диагностика для изучения кариотипа.

6. При выявлении врожденных пороков развития плода вопросы акушерской тактики решает перинатальный консилиум, в состав которого должны входить: специалист (эксперт) по ультразвуковой диагностике, акушер-гинеколог, неонатолог, профильный детский хирург и генетик.

При скрининговой эхографии во второй половине беременности необходимо:

1. Определить количество плодов, их положение и предлежание.

2. Произвести измерение основных фетометрических показателей и оценить их соответствие сроку беременности.

3. Изучить основную ультразвуковую анатомию плода.

4. Оценить количество околоплодных вод, локализацию, толщину и структуру плаценты.

5. Произвести изучение анатомических особенностей тела, шейки матки и придатков.

Фетометрия

Под фетометрией подразумевается измерение различных анатомических структур плода. Сравнение по-

лученных результатов с нормативными значениями для данного срока позволяет уточнить срок гестации, оценить темпы роста плода, диагностировать задержку развития плода и врожденные пороки [2]. Следует помнить, что по акушерским канонам срок гестации у женщин с регулярным менструальным циклом отсчитывается от первого дня последней менструации. Для исключения диагностических ошибок врач, проводящий исследование, не должен устанавливать срок гестации и тем более уточнять (корректировать) его на основании полученных им фетометрических данных. Результаты фетометрии используются только для оценки соответствия размеров плода менструальному сроку беременности. При этом необходимо учитывать не только средние значения фетометрических параметров, но и их индивидуальные колебания (результаты процентильного распределения фетометрических показателей). Изменение срока беременности на основании данных фетометрии, когда различия находятся в пределах 1–2 нед. — недопустимо. У пациенток с нерегулярным менструальным циклом эхографию целесообразно проводить в первой половине беременности, для более точного определения гестационного возраста плода. При этом наибольшее практическое значение имеет КТР эмбриона, а после 12–13 нед. — длина бедренной кости и бипариетальный размер головки плода.

Эхографическая оценка соответствия размеров плода сроку беременности возможна только до 36 нед. После 36 нед. беременности ошибка в определении срока гестации значительно возрастает ввиду больших индивидуальных колебаний фетометрических показателей. Поэтому после 36 нед. для уточнения срока беременности использовать эхографию нецелесообразно. В эти сроки гестации основное внимание следует уделять оценке зрелости плода. Проведенные М.В. Медведевым исследования позволили выделить следующие ультразвуковые критерии зрелости плода: бипариетальный размер головки более 90 мм; длина бедренной кости более 70 мм; ядро Беклара более 5 мм; эхогенность легких превалирует над эхогенностью печени; степень «зрелости» плаценты — II, III; наличие в околоплодных водах достаточного количества элементов сыровидной смазки плода в виде мелких гиперэхогенных частиц.

Точность определения фетометрических параметров с помощью эхографии достаточно высока. Однако несоблюдение методических правил фетометрии может приводить к ошибкам в получаемых результатах. Ме-

тод, с помощью которого каждый исследователь может проверить надежность своих измерений, заключается в следующем. После однократного определения фетометрических показателей проводится повторное их измерение. Разница между полученными численными значениями составляет ошибку измерения. Если ошибка измерения отсутствует или не превышает 1 мм для бипариетального размера головки и длины бедренной кости и 3 мм для среднего диаметра живота, это свидетельствует о высокой воспроизводимости и надежности измерений. При этом следует добиваться того, чтобы ошибка измерения была минимальной не только в результатах, полученных конкретным исследователем, но и при сопоставлении результатов этого исследователя с измерениями, независимо выполненными опытным врачом-экспертом [1, 2].

Минимальный обязательный объем фетометрии включает определение бипариетального размера головки, длины бедренной кости и среднего диаметра (длины окружности) живота.

Измерение бипариетального размера производят при поперечном сканировании головки плода. При этом следует добиваться четкой визуализации М-эхо на одинаковом расстоянии от внутренних поверхностей теменных костей, а также полости прозрачной перегородки и четверохолмия. Измерение осуществляют от наружной поверхности верхнего контура до внутренней поверхности нижнего контура теменных костей перпендикулярно М-эхо (рис. 2.27).

Для измерения длины бедренной кости трансдюсер необходимо переместить на тазовый конец плода и, меняя угол и плоскость сканирования, добиваться наиболее отчетливого изображения продольного сечения бедренной кости (рис. 2.28). После 32 нед. в нижнем эпифизе бедренной кости плода четко визуализируется вторичная точка окостенения (ядро Беклара), диаметр которого в доношенном сроке составляет 5–7 мм. За длину бедренной кости плода принимают максимальный продольный размер ее кальцифицированного диафиза. Определение длины бедренной кости плода обладает высокой воспроизводимостью. Однако ошибка измерения может быть значительной в случае использования секторных трансдюсеров, близком или глубоком расположении кости, остром угле между плоскостью сканирования и направлением кости, а также при использовании высокой мощности прибора. Например, негоризонтальное расположение бедренной кости приводит

к ошибке измерения, составляющей 3–4 мм. Наименьшая ошибка измерения отмечается при горизонтальном расположении бедренной кости, средней удаленности от трансдюсера, использовании режима невысокой мощности прибора и при применении линейных и конвексных датчиков.

Для точного определения размеров живота необходимо при поперечном сканировании туловища плода четко визуализировать пупочную вену. Оптимальной плоскостью для измерения следует считать такое поперечное сечение, при котором четко визуализируется пупочная вена в виде округлого или овального образования, расположенного в среднем на 1/3 диаметра от передней брюшной стенки плода (рис. 2.29). Визуализация пупочной вены на большом протяжении свидетельствует о косом сечении туловища плода, так как пупочная вена направляется под острым углом к позвоночнику. Если трансдюсер ориентирован правильно, то форма живота плода должна быть почти округлой. Выраженный овал и неточная визуализация пупочной вены при нормальном количестве околоплодных вод являются показателем неправильно выбранной плоскости. Средний диаметр живота представляет собой среднеарифметическое, составленное из переднезаднего и поперечного диаметров. Ближе к доношенному сроку, когда все поперечное сечение живота плода не умещается на эхограмме, допускается измерение двух косых перпендикулярных диаметров. Измерения осуществляют от наружных контуров поперечного сечения туловища плода.

При обнаружении несоответствия одного или нескольких основных фетометрических показателей срока беременности необходимо проведение расширенной фетометрии. Для расширенной фетометрии было предложено большое количество разнообразных параметров. Оптимальный объем расширенной фетометрии можно ограничить определением бипариетального и лобно-затылочного размеров, окружности головки, среднего диаметра и окружности живота, длины длинных трубчатых костей конечностей (бедренная, большая берцовая, малая берцовая, плечевая, локтевая, лучевая). Важным также представляется вычисление отношений лобно-затылочного размера к бипариетальному, бипариетального размера к длине бедренной кости, окружности головки к окружности живота и длины бедренной кости к окружности живота.

Измерение окружности головки является ценным дополнением к обычной фетометрии, а иногда и более

информативным, особенно при диагностике задержки развития плода и некоторых врожденных пороков, а также при оценке темпов увеличения головки плода при долихо- и брахицефалии.

Для долихоцефалии характерно уменьшение цефалического индекса ($\text{БПР}/\text{ЛЗР} \times 100\%$) ниже 71%, а для брахицефалии — увеличение выше 87%. Долихоцефалическая форма головки часто обнаруживается при тазовом предлежании плода. В случаях долихо- и брахицефалии численные значения БПР часто находятся на границах индивидуальных колебаний нормы и не позволяют адекватно оценивать соответствие размеров головки плода сроку беременности, тогда как определение окружности головки нивелирует эти различия. Определение окружности головки также предпочтительнее при диагностике микроцефалии, краниосиностозов и других врожденных пороков.

Другими ценными дополнительными параметрами являются отношение (в процентах) окружности головки к окружности живота и отношение длины бедренной кости к длине окружности живота. Эти отношения имеют важное клиническое значение для дифференциальной диагностики форм задержки развития плода. В отличие от отношения окружности головки к окружности живота, отношение длины бедренной кости к окружности живота имеет то преимущество, что практически не изменяется со сроком беременности после 22–24 нед., составляя в среднем $22 \pm 2\%$ ($M \pm 250$).

Специалисты по ультразвуковой диагностике, особенно начинающие, часто сталкиваются с проблемами, связанными с использованием тех или иных нормативных показателей фетометрии, разработанных различными отечественными и зарубежными центрами. Разбирая этот важный вопрос, следует подчеркнуть, что большинство предложенных нормативных показателей фетометрии сопоставимы между собой и имеют минимальные различия после 35–36 нед. беременности. Исключение составляют нормативы фетометрии, разработанные японскими исследователями и включенные в программное обеспечение приборов японского производства. В нашей стране наибольшее распространение получили номограммы, разработанные под руководством В.Н. Демидова [5]. Они успешно используются в большинстве регионов страны. Из нормативных показателей, разработанных зарубежными исследователями и наиболее часто включаемых в акушерские программы ультразвуковых диагностических

Таблица 2.6

Процентильные значения фетометрических показателей, рекомендуемых при скрининговом ультразвуковом исследовании [6]

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

приборов, широкое распространение получили нормативы Н.С. Hansmann (1985).

В таблице 2.6 представлены нормативные значения фетометрических показателей, разработанные в центре пренатальной диагностики при родильном доме № 27 г. Москвы [6].

Определение предполагаемой массы плода, особенно при задержке его развития, имеет важное значение в выборе оптимальной акушерской тактики. Анализ мно-

гочисленных результатов, опубликованных в отечественной и зарубежной литературе [3], позволяет сделать вывод, что наибольшей популярностью в мировой практике пользуется формула, предложенная М. Shepard и соавт. [7]. Преимуществом данного метода является получение стабильных результатов как при применении его по отношению к плодам с различной массой, так и при измерениях, проводимых разными исследователями на одном и том же плоде. Эта формула заложена в

большинстве акушерских программ ультразвуковых приборов. По данным многочисленных измерений средняя ошибка оценки массы плода с помощью этой формулы не превышает 150 г, что вполне приемлемо для практического акушерства.

Ультразвуковая диагностика *задержки внутриутробного развития плода (ЗВУР)* основана на сопоставлении численных значений фетометрических показателей, полученных в ходе исследования, с нормативными показателями для данного срока беременности.

При использовании нескольких фетометрических показателей точность ультразвуковой диагностики ЗВУР повышается [2]. При обнаружении несоответствия основных фетометрических показателей сроку беременности проводится расширенная фетометрия для уточнения формы заболевания и подтверждения диагноза.

Различают симметричную и асимметричную формы ЗВУР плода, отличающиеся друг от друга этиологическими факторами, сроками возникновения, степенью тяжести страдания плода и перинатальными исходами.

Для симметричной формы, которая чаще дебютирует во II триместре беременности, характерно равномерное, пропорциональное отставание всех основных фетометрических параметров, численные значения которых находятся ниже индивидуальных колебаний, присущих данному сроку беременности. Симметричная форма заболевания может быть диагностирована уже при первом ультразвуковом исследовании в случае точно установленного срока беременности. Когда срок беременности точно не установлен, необходимо проводить динамическое эхографическое наблюдение для оценки темпов роста фетометрических показателей. Если темпы роста нормальные и не отмечается признаков внутриутробного дистресса по данным кардиотокографии, то это свидетельствует в пользу конституциональных особенностей плода, а не о симметричной форме ЗВУР [2, 8].

Для асимметричной формы заболевания характерно преимущественное отставание размеров внутренних органов брюшной полости плода, особенно печени [9], в связи с чем отмечается несоответствие размеров его живота сроку гестации. Численные значения размеров головки и длины бедренной кости длительное время остаются в пределах нормативных значений. При асимметричной форме отмечается достоверное повышение отношений окружности головки к окружности живота и длины бедренной кости к окружности живота. Асимметричная форма ЗВУР плода может быть установлена

уже при первом ультразвуковом исследовании на основании обнаружения несоответствия между указанными выше фетометрическими показателями. В тех случаях, когда срок беременности точно не установлен, предпочтение следует отдавать отношению длины бедренной кости к окружности живота и проводить динамическое эхографическое наблюдение. При диагностике ЗВУР плода следует учитывать вероятность неравномерного скачкообразного темпа роста плода, особенно в конце II и начале III триместров беременности [5].

В некоторых случаях наблюдается так называемая «смешанная» форма ЗВУР плода [1]. При этой форме отмечается непропорциональное отставание показателей фетометрии от должных значений для данного срока беременности. В этих случаях размеры живота плода в большей степени не соответствуют сроку беременности по сравнению с размерами его головки и длины бедренной кости. Перинатальный прогноз при смешанной форме ЗВУР наиболее неблагоприятный.

Наряду с показателями фетометрии важное значение в диагностике задержки внутриутробного развития плода имеют данные ультразвуковой плацентографии, оценки количества околоплодных вод и результаты доплерометрии маточно-плацентарного и плодового кровотока.

В ходе проведенных нами исследований установлено, что в каждом третьем случае задержки внутриутробного развития плода отмечается изменение толщины плаценты, чаще ее утолщение, а в 43% наблюдений — преждевременное «созревание» плаценты [10]. Маловодие, не являясь специфическим признаком задержки внутриутробного развития плода, отмечается в 42,3% случаев [5]. Возникновение маловодия при задержке внутриутробного развития плода связано с нарушением продукции околоплодных вод, а также со снижением функции почек плода.

Скрининговая оценка ультразвуковой анатомии плода

Адекватная эхографическая оценка большинства внутренних органов плода при трансабдоминальном сканировании возможна начиная с 20 нед. беременности и является обязательным составным компонентом скринингового исследования, регламентированным приказом МЗ РФ № 457. Задачей скринингового рутинного исследования (I уровень) является не столько точная идентификация конкретного вида порока, сколько исключение эхографических признаков врожденных

пороков развития плода. Поэтому предлагаемая схема обследования плода получила название дифференциально-диагностического поиска врожденных пороков развития методом исключения. Это означает, что исследователь, последовательно изучая различные органы плода, исключает пороки развития на основании констатации их нормального эхографического изображения. При выявлении патологических отклонений пациента направляется на комплексное обследование в центр пренатальной диагностики (II уровень) [1, 11].

Скрининговую ультразвуковую оценку анатомии плода следует проводить по следующей схеме*:

- 1) визуализация поперечных сечений головки на различных уровнях;
- 2) исследование структур лица;
- 3) оценка позвоночника плода при продольном и поперечном сканировании;
- 4) визуализация поперечного сечения грудной клетки с изучением четырехкамерного среза сердца и легких плода;
- 5) продольное сечение туловища плода для оценки диафрагмы;
- 6) исследование передней брюшной стенки;
- 7) визуализация желудка, печени, селезенки и кишечника;
- 8) оценка почек и мочевого пузыря;
- 9) исследование костей конечностей плода.

При изучении поперечных сечений головки плода сначала исключается аномальная форма («лимон» (рис. 2.30), «клубничкообразный» череп (рис. 2.31), выраженная долихо- и брахицефалия) и двойной контур головки (рис. 2.32). Избыточная шейная складка, оцениваемая на уровне измерения БПР головки, считается патологической при величине более 6 мм от наружного контура затылочной кости до наружного контура кожи в сроки от 16 до 21 нед. (рис. 2.33). Целостность костей свода черепа должна определяться на всем протяжении.

Среди внутричерепных структур оцениваются М-эхо, полость прозрачной перегородки, зрительные бугры и ножки мозга, полушария мозжечка, большая цистерна, боковые желудочки. Переднезадний размер большой цистерны не должен превышать 10 мм, так же как и ширина боковых желудочков.

* Большинство эхограмм, иллюстрирующих описываемые состояния плода, представлены далее в соответствующих главах руководства.

Исследование структур лица плода осуществляют при изучении его профиля. При этом особое внимание уделяется оценке глазниц, верхней и нижней челюстей (рис. 2.34, 2.35). При подозрении на гипо- или гипертелоризм производят определение экстра- и интраорбитальных диаметров при поперечном сканировании головки на уровне глазниц.

Позвоночник плода следует оценивать на всем протяжении (рис. 2.36, 2.37), так как врожденные пороки могут обнаруживаться в любом его отделе. Чаще они представлены объемными образованиями. Следует отметить, что при продольном сканировании позвоночника не всегда удается исключить *spina bifida occulta*. Для этого необходимо визуализировать поперечное сечение позвоночника на всем его протяжении.

При поперечном сканировании грудной клетки плода первоначально исключаются плевральный и перикардальный выпоты. Легкие плода, в среднем занимающие две трети площади поперечного сечения грудной клетки, имеют однородную эхогенность. Особое внимание необходимо уделять четырехкамерному срезу сердца, оценка которого позволяет исключить до 80% врожденных пороков сердца (рис. 2.38). В последние годы дополнительным обязательным сечением для исключения аномалий магистральных артерий стал срез, называемый «круг и колбаса» (рис. 2.39). Правила изучения четырехкамерного среза сердца и сечения «круг и колбаса» представлены в 9 главе настоящего руководства.

Диафрагма при продольном сечении туловища визуализируется в виде гипэхогенной линейной структуры между органами грудной клетки и брюшной полости. Это сечение в III триместре беременности используется для оценки зрелости легких плода на основании сопоставления их эхогенности с эхогенностью печени. Кроме этого, данная плоскость позволяет обнаружить аномальные формы грудной клетки плода. Исследование передней брюшной стенки позволяет исключить ее дефекты, при которых органы брюшной полости располагаются в амниотической жидкости (гастрошизис) или в грыжевом мешке (омфалоцеле).

Визуальная оценка желудка, печени, селезенки и кишечника плода (рис. 2.40) проводится с использованием поперечных и продольных сечений брюшной полости плода. Желудок в норме всегда виден как анэхогенное образование, обычно округлой формы, при поперечном сканировании слева от позвоночника. Площадь его поперечного сечения в норме, как правило, не превышает

1/3 площади поперечного сечения брюшной полости плода. Печень, занимающая значительный объем брюшной полости, имеет однородную эхогенность. Селезенку не всегда удается четко идентифицировать, поэтому о ее размерах судят по расположению желудка. Селезенка располагается в левой поддиафрагмальной области, между желудком и внутренней поверхностью ребер, имеет однородную эхогенность. Кишечник плода при скрининговом ультразвуковом исследовании во втором триместре беременности чаще всего четко не визуализируется. Основное внимание должно быть уделено исключению его гиперэхогенного изображения. При обзорном исследовании брюшной полости плода необходимо также исключить асцит и объемные образования.

При исследовании почек плода оценивают их форму, размеры, локализацию, состояние паренхимы и чашечно-лоханочного комплекса (рис. 2.41, 2.42). О размерах почек при поперечном сканировании судят на основании отношения площади, которую они занимают вместе с позвоночником, к площади поперечного сечения живота. Почки, как правило, не увеличены, если это отношение не превышает 1/3. Переднезадний размер почечных лоханок в 20–24 нед. составляет не более 4 мм. Визуализация мочевого пузыря является обязательным моментом при обследовании мочевыводящих путей плода (рис. 2.43). Его размеры не имеют принципиального значения за исключением случаев выраженного уменьшения или увеличения при динамическом наблюдении.

В ходе обследования костей конечностей плода оценивают их размеры, форму и эхогенность (рис. 2.44–2.47). Необходимо подчеркнуть, что визуализация только бедренных костей не позволяет исключить большинство скелетных дисплазий. При обследовании костей голени целесообразно сначала получить изображение проксимального отдела костей, а затем, постепенно разворачивая трансдюсер, добиваться такого положения, когда малая и большая берцовые кости будут целиком видны на экране в виде линейных эхопозитивных образований. Кости верхних конечностей более сложны для визуализации, так как они часто располагаются вблизи структур высокой эхогенности (позвоночник, ребра и др.) или под ними. Исследование костей верхних конечностей следует начинать с выявления проксимального конца кости и нахождения лопатки. Кости предплечья (локтевая, лучевая) по своему изображению сходны с костями голени. Большинство скелетных дисплазий сопровождается укорочением костей, изменением

их формы и эхогенности. Несмотря на то, что изучение кистей и стоп не является обязательным компонентом скринингового ультразвукового исследования плода, их обнаружение возможно даже при рутинной эхографии.

Эхографические особенности анатомии матки и придатков во время беременности

Для адекватного прогнозирования течения беременности большую роль играет ультразвуковая оценка состояния стенок матки, шейки и придатков. Согласно данным С.Л. Воскресенского [12], по мере прогрессирования беременности отмечается уменьшение толщины стенок матки в среднем от 10–12 мм в 12 нед. до 5–8 мм в 38 нед. При этом визуализируется трехслойная структура миометрия. Шейка матки у беременных выглядит акустически однородной. Следует отметить, что при нормальном течении беременности не наблюдается каких-либо специфических структурных особенностей шейки матки за исключением ее размеров.

С помощью эхографии возможна надежная диагностика **миомы матки** во время беременности. При этом необходимо оценить: локализацию опухоли, ее размеры, эхоструктуру и взаимоотношение с плацентой.

Эхографическая картина миомы матки во время беременности существенно не отличается от таковой вне беременности (рис. 2.48). Часто миоматозные узлы имеют более низкую эхогенность по сравнению с миометрием. Наиболее часто во время беременности выявляются интерстициальные и субсерозные миоматозные узлы (рис. 2.19), реже диагностируются субмукозные узлы (рис. 2.49).

Узлы миомы могут выглядеть как области миометрия с повышенным тонусом. В связи с этим для дифференциальной диагностики может потребоваться повторное исследование через 20–45 мин, которое позволит отличить миому, которая имеет не изменяющиеся размеры и положение, от локального сокращения стенки матки. Иногда возникают трудности в определении источника опухоли (из матки или из яичника) [13]. В этих случаях полезным дополнительным методом обследования является МРТ, которая, устанавливая диагноз лейомиомы, позволяет избежать необоснованного хирургического вмешательства во время беременности [14].

Проведенные М.В. Медведевым [1] исследования показали, что более чем у половины пациенток значительного изменения размеров миоматозных узлов во время беременности не происходит. М.О. Hunt и соавт.

[15] в исследовании, посвященном динамическому ультразвуковому наблюдению за размерами узлов миомы в разные trimestры беременности, обнаружили, что степень их увеличения или инволюции имела взаимосвязь с исходными размерами на ранних сроках. Мелкие узлы (средний диаметр которых не превышал 2–6 см) увеличивались в I и II триместрах и уменьшались в III триместре. Более крупные узлы (диаметром от 6 до 12 см) увеличивались только в I триместре, но уменьшались во II и III триместрах. Аналогичные результаты были получены F. Aleem и M. Predanic [16], использовавших для верификации роста узлов сканирование в режиме ЦДК. Они отметили, что наиболее интенсивный рост миоматозных узлов отмечен при подслизистой их локализации, наименьшие темпы роста выявлены при подбрюшинном расположении узлов.

Во время беременности возможны изменения эхографической структуры миоматозных узлов. Нередко в центральных отделах гипозоженных узлов появляются кистозные полости, связанные с развитием гиалиноза (рис. 2.50), а наличие гиперэхогенного контура по периферии бывает обусловлено отложением кальция и фиброзом в этой области (рис. 2.18). В этих случаях необходима динамическая эхография в условиях стационара, т.к. при нарастании вторичных изменений в миоматозных узлах и появлении соответствующей клинической симптоматики возникает необходимость в хирургическом лечении.

Установлена связь между наличием множественной миомы матки и повышением частоты встречаемости таких осложнений, как кровотечения и явления угрозы прерывания во время беременности, неправильное положение плода, а также остатки плацентарной ткани в полости матки после родов. Большие узлы миомы, расположенные в области нижних отделов матки, могут служить препятствием для родов через естественные родовые пути и будут создавать показания для кесарева сечения. Хотя известно, что большинство из имеющих такую локализацию в I триместре узлов, по мере роста матки смещается вверх и перестает быть препятствием для рождения плода [13].

Важным аспектом является оценка положения узлов миомы относительно плаценты. Особенности их локализации имеют прогностическое значение как с точки зрения риска возникновения отслойки плаценты, так и задержки внутриутробного развития плода, обусловленной нарушением процессов плацентации.

Ультразвуковое исследование у беременных *с опухолями и опухолевидными образованиями придатков*

матки позволяет точно определить размеры, локализацию и структуру указанных образований. Частота кист яичника во время беременности составляет в среднем 1,1% [17].

Чаще всего кистозные образования, возникающие во время беременности, представлены кистами желтого тела. Желтое тело, как правило, представлено аэзогенным образованием размером 2–3 см в диаметре, располагающим в толще яичника (рис. 2.11). В ряде случаев оно может достигать 5–10 см. Большинство кист желтого тела не проявляют себя какими-либо симптомами, не пальпируются и первично выявляются при эхографии. В связи с их наличием обычно не требуется каких-либо вмешательств, так как к 16–18 нед. беременности они подвергаются инволюции [17]. Иногда они могут содержать различное количество внутренних эхосигналов в виде линейных структур разной длины, представленные нитями фибрина и сгустками крови. Иногда аналогичную картину могут иметь параовариальные кисты и серозоцеле [13].

В ряде случаев, вследствие чрезмерной реакции на высокий уровень хорионического гонадотропина в плазме крови, в яичниках могут образовываться тека-лютеиновые кисты (рис. 2.51). Они могут достигать значительных размеров, приводя к формированию многокамерных кистозных образований больших размеров. Они имеют вид анэзогенных включений одинакового размера по 2–3 см в диаметре, которые и составляют собой кистозную часть измененных яичников. Наиболее часто тека-лютеиновые кисты встречаются при пузырьном заносе или других формах трофобластической болезни, а также в редких случаях иммунологической несовместимости крови матери и плода [13].

Помимо кист желтого тела существуют еще несколько видов объемных образований малого таза, которые при эхографии могут выглядеть в виде анэзогенных кист, локализованных в области придатков матки. Это может быть: гидросальпинкс, серозоцеле и параовариальные кисты.

Серозоцеле, как правило, характеризуется неправильной формой, так как формируется в межспаечных пространствах, ограниченных поверхностями расположенных рядом органов, покрытых брюшиной, и практически не имеет собственной стенки. У беременных, имеющих эту патологию, в анамнезе имеются указания на перенесенные ранее хирургические вмешательства.

Формирование гидросальпинкса в большинстве случаев является следствием предшествующих воспалитель-

ных заболеваний малого таза. Если он имеет небольшие размеры, типичным при эхографии будет обнаружение структуры веретенообразной формы, один из концов которой будет отходить от угла тела матки. Однако при последующем увеличении он может приобрести округлую форму, аналогичную кисте яичника.

Параовариальные кисты развиваются в брыжейке яичника из рудиментов надъяичникового придатка (эпофорона) [18]. Они могут располагаться в области придатков матки или при значительном увеличении начинают локализоваться кверху от ее дна. Очень редко в них могут обнаруживаться тонкие внутренние перегородки, аналогичные таковым в эпителиальных опухолях яичников. Большинство из перечисленных объемных образований не вызывают каких-либо клинических симптомов и не требуют хирургического вмешательства во время беременности.

При эхографии может выявляться ряд опухолей, имеющих смешанное, преимущественно кистозное строение. В целом для опухолей этого морфологического вида чаще, чем для каких-либо других образований кистозного строения, характерно значительное увеличение в размерах во время беременности [19]. Как и вне беременности, муцинозные или серозные цистаденомы содержат разное количество внутренних перегородок (рис. 2.53).

Наличие множественных утолщенных перегородок более типично для муцинозных форм, а для серозных чаще характерно однокамерное строение. Необходимо проводить тщательную оценку внутренней поверхности кист. Предположительно, образования с внутренними перегородками, а также содержащие солидные компоненты неправильной формы и/или палиллярные разрастания, с большей вероятностью могут оказаться пограничными или злокачественными. Обнаружение на этом фоне у беременной асцита повышает вероятность наличия рака.

В ситуациях, когда выявляется выраженное утолщение стенок кистозного образования, следует заподозрить возникновение такого осложнения, как перекрут. Обычно оно сопровождается сильными болями в нижних отделах живота. В этом случае при эхографии будет визуализироваться свободная жидкость в брюшной полости, образующаяся в результате нарушения венозного и лимфатического оттока [20], при этом сам яичник часто располагается в области позаиматочного пространства. Во время беременности наблюдается более выраженное увеличение яичника при перекруте, что связано с общими явлениями венозного застоя.

Таким образом, представленные выше сведения о применении эхографии во II и III триместрах гестации свидетельствуют о насущной необходимости широкого

**ПРОТОКОЛ СКРИНИНГОВОГО УЛЬТРАЗВУКОВОГО ИССЛЕДОВАНИЯ
ВО II ТРИМЕСТРЕ БЕРЕМЕННОСТИ**

Название учреждения

Дата исследования _____ № исследования _____

Пациент _____ возраст _____

1-й день последней менструации _____

В матке определяется _____ живой плод в _____

_____ предлежании

Положение плода _____

Фетометрия:

Бипаритальный размер головки: _____ мм

Окружность головки _____ мм

Лобно-затылочный размер: _____ мм

Средний 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: левой _____ мм правой _____ мм

Размеры плода соответствуют _____ неделям беременности.

Непропорциональны и не позволяют судить о сроке беременности.

Анатомия плода:

Боковые желудочки мозга _____

Мозжечок _____

Большая цистерна _____

Лицевые структуры: профиль _____

Носогубный треугольник _____

Глазницы _____ Позвоночник _____

Легкие _____

Четырехкамерный срез сердца _____

Желудок _____

Кишечник _____

Почки _____ Мочевой пузырь _____

Место прикрепления пуповины к передней брюшной стенке _____

Плацента, околоплодные воды, пуповина:

Преимущественная локализация плаценты: _____

Толщина плаценты: _____ мм

Количество околоплодных вод: _____

Пуповина имеет _____ сосуда

Врожденные пороки развития плода: _____

Особенности строения шейки и стенок матки: _____

Область придатков _____

Визуализация (удовлетворительная, затруднена) _____

Заключение: _____

Ф.И.О. врача, подпись _____

использования данного метода для определения пренатальной тактики и выработке адекватного прогноза по ведению неонатального периода.

Для унификации заключений скрининговой эхографии Российской ассоциацией врачей ультразвуковой

диагностики в перинатологии и гинекологии был разработан и, в последующем, рекомендован приказом МЗ РФ № 457 для клинического применения следующий протокол обследования (см. стр. 46).

Список литературы:

1. Медведев М.В., Митьков В.В. Ультразвуковое исследование во втором и третьем триместрах беременности // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т.2. М.: Видар, 1996. С. 29–51.
2. Медведев М.В., Юдина Е.В. Задержка внутриутробного развития плода. 2-е изд. М.: РАВУЗДПГ, 1998.
3. Медведев М.В. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т. 2. М.: Видар, 1996. С. 119–152.
4. Немилова Т.К., Воронин Д.В., Михайлов А.В. и др. Антенатальная диагностика и тактика при пороках развития плода и новорожденного. Методическое пособие. СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2002.
5. 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. М., 1990. С. 83–92.
6. Ультразвуковая фетометрия: справочные таблицы и номограммы / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2002.
7. 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. Gynec. 1982. V.12. № 1. P. 47–54.
8. Стрижаков А.Н., Михайленко Е.Т., Бунин А.Т., Медведев М.В. Задержка развития плода. Киев: Здоров'я, 1988.
9. Михайлов А.В. Объем печени и ее долей при синдроме задержки развития плода во второй половине беременности // Ультразвуковая диагностика в перинатологии. Тез. докл. III Всесоюзн. школы-семинара. М., 1990. С. 13.
10. Смирнова И.В., Михельсон А.Ф., Волков А.Е. Плацентрография в диагностике синдрома задержки развития плода // Ультразвуковая диагностика в перинатологии. Тез. докл. III Всесоюзн. школы-семинара. М., 1990. С. 21–22.
11. Основы пренатальной диагностики / Под ред. Е.В. Юдиной, М.В. Медведева. 1-е изд. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2002.
12. Воскресенский С.Л. Функциональная ультразвуковая анатомия матки // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1994. № 1. С. 46–52.
13. Fleischer A.C., Wheeler T.C. Эхографическая диагностика заболеваний женщины во время беременности // Эхография в акушерстве и гинекологии. Теория и практика. 6-е изд. Ч.2. / Под ред. А. Флейшера, Ф. Мэнинга, П. Дженти, Р. Ромеро / пер. с англ. М.: Издательский дом Видар-М, 2004. С. 227–240.
14. Curtis M., Hopkins MR. Magnetic resonance imaging to avoid laparotomy in pregnancy // Obstet. Gynecol. 1993. V.82. P. 833–836.
15. Hunt M.O., Martin J.N., Morrison J.C. Perinatal aspects of abdominal surgery for nonobstetric disease // Am. J. Perinatal. 1989. V.6. P. 412–417.
16. Aleem F., Predanic M. Uterine leiomyoma: transvaginal color Doppler studies and new aspects of management // Ultrasound and the Uterus / Ed. by Osmer R., Kurjak A. N.Y.; The Parthenon Publ. Gr. 1995. P. 61–70.
17. Nelson M.J., Cavalieri R., Graham D. et al. Cysts in pregnancy discovered by sonography // J. Clin. Ultrasound. 1986. V.14. P. 509–512.
18. Alperin M., Sandier M., Madrazo B. Sonographic features of parovarian cysts and their complication // Am. J. Radiol. 1984. P. 143–157.
19. Beischer N., Buttery B., Fortune D. et al. Growth and malignancy of ovarian tumors in pregnancy // Aust. NZJ. Obstet. Gynecol. 1971. V.11. P.208–211.
20. Warner M., Fleischer A., Bundy A. et al. Adnexal torsion: sonographic findings and clinical implications // Radiology. 1985. V.154. P. 773–776.

ГЛАВА 3. УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ЭКСТРАЭМБРИОНАЛЬНЫХ И ОКОЛОПЛОДНЫХ СТРУКТУР

ЭХОГРАФИЯ В ОЦЕНКЕ СОСТОЯНИЯ ПЛАЦЕНТЫ

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 морфо-функциональных 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 пластина (дупли-

катура амниотической и хориальной оболочек) находится на границе между плацентарной тканью и околоплодными водами и визуализируется как яркая эхопозитивная линия. Базальная пластина (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 эхо-негативная зона, представляющая собой *decidua basalis* и маточные вены. Венозные сплетения *decidua basalis* и маточные вены лучше визуализируются 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 фор-

мы 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 немногочисленны 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. Эхографическими критериями низкого прикрепления плаценты принято считать обнаружение ее нижнего края на расстоянии менее 5 см от внутреннего зева во втором триместре и менее 7 см — в третьем триместре беременности. Однако внимания клиницистов заслуживают только случаи расположения нижнего края плаценты на расстоянии от внутреннего зева менее 3 и 5 см соответственно во втором и третьем триместрах беременности, то есть ниже предлежащей части плода после 35 нед. беременности. Говоря иными словами, диагноз «низкая плацентация» клинически значим лишь тогда, когда реально влияет на акушерскую тактику, определяя сроки и метод родоразрешения.

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 (рис. 3.4). 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 (рис. 3.5). Этот вид предлежания возникает в 31% наблюдений. Оставшиеся случаи приходится на краевое предлежание, когда плацента достигает внутреннего зева, но не перекрывает его (рис. 3.6).

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. 3.7). В затруднительных случаях некоторые авторы рекомендуют использовать трансвагинальную эхографию.

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., завер-

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

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].

Таблица 3.1

Толщина плаценты в различные 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)

Утолщение плаценты часто наблюдается при иммунной (Rh-конфликт или конфликт по системе АВО) 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 беременности 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 (рис. 3.8). При ангиоматозе толщина плаценты может увеличиваться до 5–6 см и более. Большинство исследователей оценивают 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,

Таблица 3.2

Ультразвуковая оценка структуры плаценты [17]

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. Это 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 подтверждений выявляемых ультразвуковых феноменов обнаружено не было [14, 16]. 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. [17]. 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. 3.9).

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 достигающими 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

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. (рис. 3.10.1), стадия I — в 27–36 нед. (рис. 3.10.2), стадия II — в 34–39 нед. (рис. 3.10.3), и стадия III — после 36 нед. беременности (рис. 3.10.4) [3, 14] (табл. 3.3).

В некоторых случаях процесс созревания плаценты может ускоряться и III степень 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 перенесенной 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 беремен-

Таблица 3.3

Соответствие степени зрелости плаценты сроку беременности при физиологическом ее течении [14]

Степень зрелости плаценты	неделя беременности													
	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40
0	*	*	*											
0-I			*	*										
I				*	*	*								
I-II						*	*	*						
II								*	*	*	*	*	*	*
II-III									*	*	*	*	*	*
III											*	*	*	*

ности 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 степени 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 стromу. В доношенной плаценте кальцификатам не свойственна какая-либо определенная локализация, например в септах, как это указывали P. 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 плода, 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. 3.11).

Анализ данных литературы, посвященной патоморфологическим и ультразвуковым исследованиям плаценты, позволяет сделать вывод, что III степень зрелости плаценты часто регистрируется в поздние сроки беременности, однако не является общепатологической закономерностью ее развития. По данным ряда авторов, избыточное кальцинирование плаценты в 60–80% случаев встречается при осложненном течении беременности и нередко сопровождается ЗВРП [16]. 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 кальцинозов 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 впадают в ошибку. 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 содержанием, 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 в качестве эхографических маркеров патологии, на самом деле являются отражением естественных процессов, происходящих при физиологической беременности [22].

Помимо оценки степени зрелости плаценты и ее ответственности сроку беременности, эхографическое описание органа складывается из состояния межворсинчатого пространства, а также описания участков тромбоза и инфарктов. Бытует мнение, что последние изменения тесно связаны с плацентарной недостаточностью. Однако было доказано, что интервезельный 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 вы-

является 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 циркулирует по артериям и венам ворсин хориона, причем 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 гипозохогенные 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. 3.12, 3.13). 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, внутридольевой, суббазальный, чрездольевой и диффузный [4]. Однако, как показывает наш многолетний клинический опыт и данные литературы, 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 (рис. 3.14–3.16). 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 внутридолевом расположении расширенных участков пространства на фоне отека окружающей плацентарной ткани. В настоящее 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 степеней 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, перего-

родок 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 в родившейся плаценте объясняется прижизненным характером кровотока из спиралевидных артерий, сопровождаемым куполообразным смещением мелких ворсин к периферии котилодона [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 котилодонов.

Таким образом, ультразвуковая оценка структуры плаценты — это весьма трудоемкий процесс. Главное для исследователя заключается в том, чтобы не перейти границу 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 степени 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 отнестись 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 меж-

ду 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 (рис. 3.17; 3.18). 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 (рис. 3.19). 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. 3.20–3.22). 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 эхогенная структура гематомы переменна 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 мелкодисперсной взвесью (рис. 3.20). 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 (рис. 3.23). 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 сутки. При этом отмечается появление анэхогенной составляющей в сочетании с остатками кровяных сгустков, имеющих высокую эхогенность (рис. 3.24). 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, расположенными в зоне плаценты, и значительно расширенной венозной сетью decidua basalis, которая иногда визуализируется в виде эхонегативного пространства больших размеров с линейными структурами внутри (рис. 3.25). 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 нарушают его структуру. При placenta percreta ворсины прорастают миометрий на всю глубину вплоть до висцеральной брюшины (рис. 3.26).

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, как множественные гипо- и анэхогенные образования в субплацентарном пространстве, распространяющиеся в толщу миометрия (рис. 3.27).

В начале исследований, посвященных ультразвуковой диагностике приращения плаценты, этот метод казался привлекательным в силу простоты клинического применения, однако в последующих работах была опи-

сана 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 (рис. 3.28, 3.29). Первое описание пренатального выявления приращения плаценты при ее предлежании с использованием этого метода было представлено в 1992 г. M. Chou и соавт. [36]. В этой работе впервые были опубликованы данные о возможности регистрации кривых скоростей венозного кровотока с высокой пульсацией в плацентарных лакунах и обнаружения расширения субплацентарного венозного 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 широко 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.

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, по-возможности, прицельно искать вероятные эхографические признаки приращения. Сегодня ультразвуковое исследование является единственным методом 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 (placenta bilobata) диагностируется на основании выявления участков плацентарной ткани, между которыми имеется свободная зона

(рис. 3.30, 3.31). 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] (рис. 3.32, 3.33). Кольцевидная плацента характеризуется чрезмерно большой площадью прикрепления, в том числе в области внутреннего зева. При этом ее толщина даже в конце беременности не превышает 10 мм. Самые ранние сообщения были сделаны в 1973 и 1976 гг. группой S. Campbell [48] и J. Wladimiroff [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].

Плацента, «окруженная валиком» (*placenta circumvallate*), — относится к редким аномалиям последа — экстрахориальному типу плацентации. Эхосиметика этой плацентарной аномалии подробно описана в разделе «Ультразвуковая оценка интраамниальных перетяжек» настоящей главы.

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 плодovou

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 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 дру-

гие 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 приводит V. Iwamoto [54], описавший кровоизлияния в межворсинчатое пространство как пульсирующие и неппульсирующие (тромботические) кисты. Эхонегативные участки кровоизлияния в толще плацентарной ткани различной степени давности, по данным этого автора, встречались в целом 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 различной, чаще округлой формы, и располагаться в любом месте плаценты. Их главным отличительным признаком является четкий эхопозитивный контур, отделяющий кровоизлияние от нормальной плацентарной ткани (рис. 3.34). 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. 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 определяются в виде анэхогенных однокамерных образований над плодовой поверхностью плаценты (рис. 3.35; 3.36), размеры их 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 опухолей 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 которого 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. 3.37–3.42). 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 экзоструктуры с кистозным и солидным компонентом [65–69]. Иногда хориоангиомы бывают гомогенными с множественными экзогенными сегментами (рис. 3.38, 3.39) или образованиями, локализованными на плодовой поверхности плаценты, пониженной экзогенности с неоднородной структурой (рис. 3.41, 3.42) [70–73]. При прогрессировании беременности экзогенность опухоли может меняться. С. Caldwell и соавт. [74] и L. Bracero и соавт. [75] диагностировали диффузный тип хориоангиомы с множественными округлыми экзонегативными 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 экзоструктуру. Дифференциальный диагноз между хориоангиомой и гидатидомольной трансформацией плаценты весьма проблематичен в связи с высоким эхографическим сходством.

Реальную помощь в верификации хориоангиомы может оказать сканирование в режиме 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. 3.43, 3.44). 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 артерио-венозных шунтов. Это создает реальную угрозу адекватному развитию плода за счет увеличения венозного возврата к сердцу плода и усиления сердечного выброса. Следствием таких изменений являются 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 артерио-венозного шунта в сосудах опухоли и в артерии пуповины обычно регистрируются 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 аномалиями. По данным Р.Р. Ибрагимова [85], хориоангиома может сочетаться с гидроцефалией.

По мнению ряда авторов [86–88], имеется определенная ассоциация между хориоангиомой и хромосомными аномалиями (ХА) (рис. 3.45).

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 экзогенности 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 транзиторный 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, а также 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 «облаковидная негомогенность».

М.Г. Газязян 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.

По мнению А.Ю. Доротенко [109], неоднородность паренхимы в виде диффузного чередования гипер- и гипозоженных 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 степени 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, ультразвуковая картина плацентита во многом зависит от стадии воспалительного процесса [4]. Отек плаценты при ВУИ носит транзиторный 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 внутриворсинчатая зона отека высокой эхогенности, более выраженная в центре кателедонов. 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 эхо-

графические 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 [91], 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 субъективное 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 зарубеж-

ной 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., Кирющенко А.П. и др. 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. гинек. 1981. № 11. С. 55–57.
10. Гусева О.И., Пигаева Т.Г., Соколова М.С., Артифксова А.А. Утолщение плаценты при беременности, осложненной железodefицитной анемией // Ультразвук. диагн. 1998. № 3. С. 75–77.
11. Степанова О.М. Анатомо-морфологические особенности плаценты при анемическом состоянии // Труды 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. Grannum P.A., Berkowitz R.L., Hobbins J.C. The ultrasonic changes in the maturing placenta and their relation to fetal pulmonic maturity // Am. J. Obstet. Gynecol. 1979. V. 133. № 8. P. 915–922.

18. Grannum P.A.T., Berkowitz R.L., Hobbins J.C. The ultrasonic changes in the maturing placenta and their relation to fetal pulmonic 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. Ransey 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. Митькова 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. 2003 // www.theFetus.net
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 increta // *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 increta // *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-Trisch 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., Nicolaides 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. 2000 // www.theFetus.net.
46. Greenberg J.A., Sorem K.A., Shifren J.L., Riley L.E. Placenta membranacea with placenta increta: 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., Vinal P.S. Partial placenta membranacea // Br. J. Obstet. Gynaecol. 1991. V. 98. № 7. P. 675–679.
52. Andres R. L., Kuyper 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. Chorangioma der Placenta // Zbl. Gynak. 1990. Bd. 112. № 20. S. 1309–1313.
60. Beneke R. Ein Fall von Chorionangioma // Verh. 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 хориоангиом // 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 hydramnios 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. 2000 // www.theFetus.net.
77. Schulman H., Kriner M., Farmakides G., Schneider E. Chorioangioma. 1992 // www.thefetus.net.
78. Рябов И.И., Николаев Л.Т., Алексеева Т.Л. Пренатальное ультразвуковое наблюдение хориоангиомы 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. 1993 // www.theFetus.net.
80. Brandt C.A., Ryom C., Grove A. Chorioangioma placentaе and fetomaternal 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. Возможности ультразвукового выявления хориоангиом 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. Веропотвеляна. Днепрпетровск, 1994. С. 72–73.
84. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика хориоангиом // Ультразвук. диагн. 1996. № 1. С. 21–23.
85. Ибрагимов Р.Р. Случай ультразвуковой диагностики хориоангиомы // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 2001. Т. 9. № 2. С. 139–141.
86. Wurster D.E., Hoetnagel D., Bernischke K. et al. Placental horangiomas 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 хориоангиома 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 Росс. 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 внутриутробного 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. ультразвуковой диагностики в медицине. М., 1995. С. 24.
96. Анастасьева В.Г., Анастасьева Н.В. Диагностика внутриутробного инфицирования у беременных женщин, страдающих невынашиванием // Тез. докл. научн. 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. ультразвуковой диагностики в медицине. М., 1999. С. 8–9.
98. Каримов А.Х., Потомова Ж.Е. Ультразвуковая диагностика внутриматочного инфицирования плода у беременных группы инфекционного риска // Мат. 2-го съезда специал. ультразвуковой диагностики в медицине. 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. научн. 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., Миказлян А.В. и др. Беременность при урогенитальном хламидиозе // Вестн. рос. асс. акуш. гинеколог. 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. гинеколог. 1989. № 1. С. 60–61.

ЭХОГРАФИЯ В ОЦЕНКЕ СОСТОЯНИЯ ПУПОВИНЫ

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. 3.46), 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.

Идентификация петель пуповины при использовании режима цветового доплеровского картирования не представляет ни малейшего труда (рис. 3.47).

При тщательном сканировании пупочного канатика удается выявить его винтообразное скручивание (рис. 3.48). 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 (рис. 3.49), также как и чрезмерное их «скручивание» (рис. 3.50, 3.51) ряд авторов 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. 3.52). К аномалиям прикрепления пуповины относятся краевое, оболочечное и так называемое, расщепленное. 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 (рис. 3.53). 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. 3.54). 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 прикрепление пуповины нередко (5,9–8,5%) сопровождается различными пороками развития плода и провизорных органов, в частности атрезию пищевода, врожденные уротатии, 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 (рис. 3.55) [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 (рис. 3.56). Использование трансвагинального сканирования позволяет диагностировать эту патологию со специфичностью 91% [10]. При применении ЦДК диагноз может быть установлен с точностью 100% [11, 12]. Обнаружение кровотока в амниаль-

ной оболочке достоверно свидетельствует о наличии *vasa previa*. Дополнительную информацию можно получить при сканировании в трехмерном режиме и оценить взаиморасположение цервикального 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 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. 3.57). В некоторых случаях удается выявить расщепленный ход сосудов пуповины на значительном протяжении (рис. 3.58). Клиническое значение расщепленного прикрепления пуповины невелико. Эта особенность строе-

ния 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. Клиническое значение омфалоцеле и тактика ведения беременности при этом пороке хорошо известны и описаны в 10-й главе настоящего руководства.

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]. Патогенез 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. 3.59). При продольном сканировании пуповины также можно правильно оценить количество сосудов (рис. 3.60). Диагностика ЕАП возможна уже с конца I триместра беременности [16]. Использование ЦДК значительно облегчает постановку диагноза ЕАП [12] (рис. 3.61).

Точность пренатальной диагностики ЕАП, по мнению Е.В. Юдиной и соавт. [17], 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 различных авторов, при несоблюдении скринингового подхода 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) [17].

Многие авторы, изучающие проблему ХА в пренатальном периоде, не рассматривают ЕАП как эхографический маркер ХА, 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. По данным А. Geipel и соавт. [22], при синдроме Паттау ЕАП встречалась в 14,3–20% случаев, при синдроме Эдвардса — 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%) [17].

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 хромо-

сом не встречались. Согласно результатам этих исследований, доплеровское исследование КСК в ЕАП позволяет предсказывать ХА с чувствительностью 100% и специфичностью 76,6% [17].

Приведенные данные позволяют, по нашему мнению [17], расценивать ЕАП как ультразвуковой маркер 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% [17, 24].

Две вены и две артерии. Данный вид аномалии формируется в результате персистенции правой вены пуповины. Ряд авторов указывает на достоверное сочетание этой аномалии с врожденными пороками развития плода, такими как эктопия сердца, септальные дефекты сердца, симметричное расщепление печени, расщелины губы и неба, агриовентрикулярные фистулы плаценты [25, 26]. По мнению М.А. Rodriguez [27] и М.С. Schimmel, А.І. Eidelman [28], четыре сосуда пуповины не имеют достоверной связи с ВПР плода.

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

Одна вена и три артерии. Наличие третьей аномальной артерии отмечается лишь в 5% наблюдений [7]. В этом случае артерия гипоплазирована, ее диаметр редко превышает 0,5 мм [29]. Этот дополнительный сосуд расположен рядом с нормально расположенными главными артериями пуповины (рис. 3.62). Визуализация данной аномалии стала возможна при использовании режима ЦДК (рис. 3.63). Взаимосвязи данной аномалии с ВПР 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 (рис. 3.64) [30]. Омфаломезентеральный проток форми-

руется 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 полиповидных 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 M. Guschmann и соавт. [31, 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 не в состоянии делиться на две артерии. Разделение начинается в плацентарном конце и простирается к эмбриону. Эти пуповины таким образом состоят из трех сосудов на плацентарном конце и двух в эмбриональном конце. 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 были при родильном доме № 27 г. Москвы 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 кариотипировании у обоих были выявлены ХА [17].

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 неп пульсирующий интенсивный кровоток [34–36]. В работе С. Verg 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 аневризмой.

Иная картина отмечается при **аневризматическом расширении внутрипеченочного отдела пуповины** [37]. Авторы пренатально визуализировали кистозное (анэхогенное) округлое образование в печени плода, выше места вхождения пуповины. В режиме ЦДК был обнаружен скоростной поток крови, а также приносящий и выносящий сосуды (рис. 3.65). 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 (рис. 3.66) [40]. Пренатальный прогноз в этих случаях неблагоприятный [1].

Варикозное расширение вены пуповины может наблюдаться в любой ее части. Исследование в режиме 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 (рис. 3.67).

Клиническое значение варикозного расширения вены пуповины до настоящего времени не установлено, хотя в некоторых сообщениях указывается на 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 зафиксировано не было [43].

Агенезия венозного протока. Венозный проток является прямой коммуникацией между пупочной веной и центральной венозной системой, через которую в обход печеночной циркуляции формируется поток хорошо оксигенированной крови. Диаметр венозного протока в 3 раза меньше диаметра внутрибрюшной части пупочной вены. Благодаря наличию гладкомышечного сфинктера, иннервируемого волокнами солнечного сплетения, диафрагмального нерва и блуждающего нерва, венозный проток выполняет активную роль в регуляции объема протекающей через него артериальной крови.

Публикации о случаях пренатальной диагностики агенезии венозного протока в зарубежной периодике стали регулярными, начиная с середины 90-х гг. В отечественной литературе описаны единичные случаи пренатальной диагностики агенезии венозного протока [44].

Типичная ультразвуковая картина — на фоне кардиомегалии отсутствие связи вены пуповины с портальной веной. Возможно соединение пупочной вены с правым предсердием, с подвздошной веной, верхней и нижней полыми венами, печеночной и почечной венами [44–46].

При агенезии венозного протока сочетанные пороки отмечаются в 29,3% случаев. Спектр аномалий достаточно широк. Главным образом — это: диафрагмальная грыжа [47], лицевые аномалии, обструктивные уропатии [48], неиммунная водянка плода и пороки сердца [49, 50]. Хромосомные аномалии (трисомии 18 и 21, синдром Тернера) диагностируются в 12,1% случаев. Наиболее часто встречаемая ассоциация с агенезией венозного протока — синдром Нунан [51].

Таким образом, агенезия венозного протока — редко встречающаяся аномалия, которая может сопровождать различные пороки развития, а также являться изолированной находкой. В случае обнаружения этой патологии следует не только тщательно обследовать все органы и системы плода, но и провести пренатальное

кариотипирование. При множественных аномалиях развития прогноз определяется тяжестью сочетанных изменений. При отсутствии других пороков постнатальный прогноз при агенезии венозного протока можно считать благоприятным [44].

При **гипоплазии артерии пуповины** отмечается уменьшение диаметра контрлатеральной артерии на 1 мм и более. В случае двух-трехкратного уменьшения диаметра артерии отмечаются перинатальные потери [52]. По мнению [53, 54], гипоплазия артерии пуповины ассоциирована с плацентарной дисфункцией, многоводием, задержкой внутриутробного развития плода, пороками сердца, антенатальной гибелью, трисомиями.

Стеноз артерии пуповины иногда сочетается с **сегментарным истончением пуповины**, характеризуется локальным сужением петли пуповины с исчезновением вартонова студня (рис. 3.68), утолщением стенок сосудов и сужением их просвета [1]. Обычно при этом происходит перекрут пуповины. У 30% плодов с данной аномалией пуповины отмечались различные пороки развития: трахеопищеводный свищ, расщелина губы, анэнцефалия, анофтальмия, экзофтальм, многоводие, дефект межжелудочковой перегородки, трисомия 18 и генерализованный отек подкожной клетчатки. F. Qureshi и соавт. [55] обнаружили сегментарное истончение пуповины у неразделившихся близнецов.

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) (рис. 3.69). Гематома может сформироваться спонтанно на фоне кисты пуповины. Перинатальные исходы при гематомах пуповины прежде всего зависят от их размеров. При небольших процессах, например, после кордоцентеза гематома 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 [56, 57]. Существенные преимущества в диагностике истинных узлов пуповины имеет трехмерная ультразвуковая ангиография (рис. 3.70).

Согласно данным литературы, частота этой аномалии составляет 0,04–1,25% [58]. 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. 3.71). 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 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 [59], синдромом бокового менингоцеле (семейный остеосклероз) [60], синдромом Ноя-Лаксовой [61].

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 (рис. 3.72). Окончательный диагноз, как правило, ставится только после родоразрешения [62]. Кисты пуповины чаще всего возникают в вартоновом студне. Эхографически кисты определяются как анэхогенные образования в структуре пуповины, не нарушающие хода кровеносных сосудов (рис. 3.73). 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, 63]. Необходимо подчеркнуть, что в большинстве пренатально диагностированных случаев кист пуповины эта патология сочетается с различными пороками развития плода и/или ЗВРП. Следовательно, кисты пуповины можно отнести к ЭГМ хромосомных дефектов и рекомендовать таким пациенткам пренатальное кариотипирование.

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 вследствие ограниченного отека вартонова студня, или при разрешении гематом, однако в некоторых случаях установить истинную причину не представляется возможным [64].

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. 3.73, 3.74). Истинные кисты пуповины обычно распола-

гаются в непосредственной близости от туловища плода [65, 66]. Дифференциальная ультразвуковая диагностика истинных и ложных кист пуповины возможна не во всех случаях.

Пузырно-брыжеечная (пупочно-брыжеечная) киста представляет собой единую сообщающуюся полость между кистой пуповины и мочевым пузырем плода. Сообщение между аллантоисом 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 аллантоиса с образованием кисты, содержанием которой является моча плода.

Пупочно-брыжеечная киста относится к редким anomalies, ее частота в среднем составляет 1–2,5 случая на 100 000 родов [1]. К настоящему времени в литературе удалось обнаружить описание только 10 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики пупочно-брыжеечной кисты [67]. 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 anomalies и ХА у плода, как правило, отсутствуют [67]. Дифференциальный диагноз с кистой пуповины достаточно прост, так как в случаях пупочно-брыжеечной кисты образование пуповины имеет прямое сообщение с мочевым пузырем плода (рис. 3.75).

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. 3.76, 3.77). Новые возможности в пренатальной диагностике обвития пуповины открывает трехмерная реконструкция изображений. Тактика ведения родов при обвитии пуповины вокруг шеи определяется количеством петель, располагающихся вокруг шеи, и данными кардиомониторного наблюдения за состоянием плода.

Истинные опухоли пуповины встречаются чрезвычайно редко. Согласно данным литературы, их разме-

ры 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 (ангиомиксомы) 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 (рис. 3.78, 3.79). Гемангиома пуповины нередко сопровождается отеком вартонова студня [1, 68]. Все описанные в литературе диагностированные случаи гемангиомы пуповины сопровождались многоводием [69]. При подозрении на этот вид опухоли дифференциальный диагноз следует проводить между гематомой пуповины и омфалоцеле (особенно в случае расположения опухоли близко к туловищу плода) [70]. При гемангиоме пуповины перинатальный прогноз в основном благоприятный [1], хотя в литературе были описаны единичные случаи перинатальных потерь, связанные со сдавлением сосудов пуповины опухолью и кровотечением при разрыве пуповины [68].

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 [71].

Ph. Jeanty представил описание ультразвуковой картины **липомы плаценты** (рис. 3.80) [72] — доброкачественной опухоли, не влияющей, по мнению автора, на пренатальный прогноз. Опухоль округлой формы с четкими, ровными контурами, чаще гипоэхогенна. При обнаружении подобного образования, расположенного по плодовой поверхности плаценты, необходимо исключить хориоангиомы. Инструментом дифференциальной диагностики в этом случае является сканирование в режиме ЦДК [73].

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. 1992 // www.theFetus.net.
8. Morgan B.L.G., Ross M.G. Umbilical Cord Complications. 2003 // www.emedicine.com.
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., Алтынский Н.А. Применение доплероэхографии 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. Юдина Е.В., Волков А.Е., Медведев М.В. Ультразвуковое исследование плаценты, пуповины и околоплодных вод // *Пренатальная эхография* / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С. 37–70.
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. 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.
23. 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.
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. 2003 // www.theFetus.net.
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. 2001 // www.theFetus.net.
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. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Пренатальная диагностика агенезии венозного протока: клинические наблюдения и обзор литературы // *Пренатал. диагн.* 2003. Т.2. № 4. С. 308–312.
45. Jouk P.S., Champetier J. Abnormal direct entry of the umbilical vein into the right atrium: antenatal detection, embryologic aspects // *Surg. Radiol. Anat.* 1991. V.13. № 1. P.59–62.
46. Greiss H.B., McGahan J.P. Umbilical vein entering the right atrium: significance of in utero diagnosis // *J. Ultrasound Med.* 1992. V.11. № 3. P.111–113.
47. Strouse P.J., Di Pietro M.A., Barr M. Jr. Pitfall: anomalous umbilical vein and absent ductus venosus in association with right congenital diaphragmatic hernia // *Pediatr. Radiol.* 1997. V. 27. № 8. P. 651–653
48. Kurimoto S., Kitamura T., Ueki T. et al. Obstruction of the lower ureter caused by an aberrant vessel // *Br. J. Urol.* 1997. V.80. № 2. P.355–356.
49. Cayol V., Braig S., Noto S. et al. Agenesis of the canal of Arantius. A case report // *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. (Paris).* 1997. V.26. № 4. P. 430–434.

50. Siven M., Ley D., Hagerstrand I., Svenningsen N. Agenesis of the ductus venosus and its correlation to hydrops fetalis and the fetal hepatic circulation: case reports and review of the literature // *Pediatr. Pathol. Lab. Med.* 1995. V.15. № 1. P.39–50
51. Leonidas J.C., Fellows R.A. Congenital absence of the ductus venosus: with direct connection between the umbilical vein and the distal inferior vena cava // *Am. J. Roentgenol.* 1976. V. 126. № 4. P. 892–895.
52. Dolkart L.A., Reimers F.T., Kuonen C.A. Discordant umbilical arteries: ultrasonographic and Doppler analysis // *Obstet. Gynecol.* 1992. V.79. № 1. P. 59–63.
53. Petrikovsky B., Schneider E. Prenatal diagnosis and clinical significance of hypoplastic umbilical artery // *Prenat. Diagn.* 1996. V.16. № 10. P.938–940.
54. Raio L., Ghezzi F., Di Naro E. et al. The clinical significance of antenatal detection of discordant umbilical arteries // *Obstet. Gynecol.* 1998. V. 37. № 1. P. 86–91.
55. Qureshi F., Jacques S.M., Qureshi F. Marked segmental thinning of the umbilical cord vessels // *Arch. Pathol. Lab. Med.* 1994. V.118. № 8. P.826–830.
56. Jones I. A truly knotted cord // *Aust. N.Z. J. Obstet. Gynaecol.* 1998. V. 38. № 1. P. 98–99.
57. Рябов И.И., Николаев Л.Т. Истинные узлы пуповины: диагностика, наблюдение, исходы // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2000. № 2. С. 105–110.
58. Airas U., Heinonen S. Clinical significance of true umbilical knots: a population-based analysis // *Am. J. Perinatol.* 2002. V.19. № 3. P.127–132.
59. Hall J.G. Analysis of Pena Shokeir phenotype // *Am. J. Med. Genet.* 1986. V.25. № 1. P.99–117.
60. 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.
61. 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.
62. Охалкин М.В., Слепцов А.Р., Коньков С.Н. Киста пуповины: ведение беременности и родов // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1999. № 1. С. 79–81.
63. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика кист пуповины // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1994. № 4. С. 71–75.
64. 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.
65. Jauniaux E., Donner C., Thomas C. et al. Umbilical cord pseudocyst in trisomy 18 // *Prenat. Diagn.* 1988. V. 8. P. 557–563.
66. Ross J.A., Jurcovic D., Zosmer N. et al. Umbilical cord cysts early in pregnancy // *Obstet. Gynecol.* 1997. V. 89. P. 442–445.
67. Медведев М.В. Пузырноантоисная киста: пренатальная ультразвуковая дифференциальная диагностика // *Пренат. диагн.* 2002. Т.1. № 4. С. 278–280.
68. Fortune D.W., Ostor A.G. Angiomyxomas of the umbilical cord // *Obstet. Gynecol.* 1980. V. 55. № 3. P. 375–378.
69. 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.
70. Miller K.A., Gauderer M.W. Hemangioma of the umbilical cord mimicking an omphalocele // *J. Pediatr. Surg.* 1997. V. 32. № 6. P. 810–812.
71. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 302.
72. Jeanty Ph. Lipoma of the placenta. 2000 // www.theFetus.net.
73. He X.H., Zhou H.J., Zheng W. Clinical characteristics and pathologic study of placental chorioangioma // *Zhonghua Fu Chan Ke Za Zhi.* 2004. V.39. № 4. P.227–229.

ЭХОГРАФИЯ В ОЦЕНКЕ СОСТОЯНИЯ ОКОЛОПЛОДНЫХ ВОД

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 состав 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 играть 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 (рис. 3.81, 3.82). 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 перенесенной 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. 3.83). Этот феномен 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 диагностированы не были.

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], предложившими 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 зре-

ния. 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. Debodinance и соавт. [7] провели ретроспективный анализ 5 843 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 дискуссии 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.

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

Метод измерения свободного кармана околоплодных вод разработан P. Chamberlain и соавт. [10], предложившими их 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. 3.84). Далее определяется глубина (вертикальный размер) наибольшего кармана амниотической жидкости в каждом квадранте. Сумма четырех значений представляет собой ИАЖ. Нормативные значения индекса представлены в таблице 3.4.

Существует множество причин, приводящих к маловодию (рис.3.85). К наиболее частым относятся об-

Таблица 3.4

Показатели индекса амниотической жидкости в различные сроки беременности [11]

Срок беременности, нед.	Индекс амниотической жидкости, мм				
	Процентили				
	2,5	5	50	95	97,5
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

струкция мочевыводящих путей со вторичным поражением паренхимы почек, агенезия почек плода, патология плаценты, подтекание вод, ХА и некоторые другие. По срокам возникновения В.Е. Радзинский и соавт. [12] выделяют три формы маловодия:

- 1) ранняя, возникающая в сроки 18–20 нед., обусловленная функциональной несостоятельностью плодных оболочек, часто сочетается с пороками развития плода;
- 2) поздняя, возникающая после 20 нед. вследствие гидрореи из-за частичного разрыва плодных оболочек, причиной чего часто служит инфекции;
- 3) пролонгированная, когда ранняя форма за счет регенераторных процессов в амнионе и прекращения истечения околоплодных вод переходит в позднюю.

А.П. Милованов [13] по результатам гистологических исследований последов выделил три клинико-морфологические формы маловодия:

- 1) париетальный мембранит, характеризующийся воспалительным поражением плодных оболочек;
- 2) атрофия децидуальной оболочки на фоне хронического эндометрита и недостаточной децидуализации;
- 3) дизотогенетическая форма, проявляющаяся наличием множества атрофических ворсин.

Традиционно маловодие считается маркером пороков развития органов и систем плода, активно участвующих в обмене амниотической жидкости — мочевыделительной и легочной [14, 15]. На современном этапе отечественные ученые рассматривают маловодие как следствие плацентарной недостаточности и важный диагностический критерий страдания плода [16, 17]. При маловодии фетоплацентарная недостаточность (ФПН) выявляется в 85,5% [16, 18]. В результате плацентарной недостаточности развивается гипоксия плода, задержка его роста.

Диагноз маловодия устанавливают в случаях, когда численные значения индекса находятся ниже 5 процентиля для данного срока беременности. Особого внимания заслуживают пациентки, у которых численные значения индекса составляют менее 5 процентиля, что свидетельствует о выраженном маловодии, которое никогда не сопровождает нормальные беременности и требует тщательного исследования плода (рис. 3.85).

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. 3.86) [19].

Многоводие может быть острым и хроническим [20]. Острое многоводие встречается крайне редко: 1 случай на 3 888 — 14 383 родов [20, 21], возникает в 16–27 нед., чаще наблюдается при монозиготной двойне, инфекционных заболеваний, 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. [22], частота хронического многоводия колеблется от 0,17 до 2,8%.

Причины многоводия до конца не изучены, основные из них представлены в таблице 3.5 [23]. 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 [24]. По мнению ряда исследователей, в этих клинических ситуациях увеличение количества вод связано с ответной реакцией эпителия амниона на высокое содержание сахара в околоплодных водах [25]. Другие авторы не нашли этой связи [26, 27] и предположили, что многоводие является следствием полиурии плода в ответ на повышенный переход глюкозы к плоду. Однако J. Wladimiroff и соавт. [28], L. Van Ottergo и соавт. [29], 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 [30].

При наличии иммунизации частота многоводия колеблется от 1 до 11,5% [31]. Если изоиммунизации не было, то частота многоводия невелика (0,4–1,1%). В.С. Трубников [32] 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 [32].

Роль инфекции в этиологии многоводия обсуждается много лет. Ряд авторов указывает 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 [34] и Л.Д. Ярцевой и соавт. [35], около 15–30% женщин с многоводием во время беременности перенесли инфекционные заболевания. Развитию многоводия при инфекционном

поражении способствует нарушение резорбции вод [22].

Многоводие в 1,4–9% случаев [36, 37] возникает при монозиготной двойне. В 16% случаев при монозиготной двойне развивается фето-фетальный трансфузионный синдром. По данным E. Robertson и K. Neer [38], при монохориональной двойне в 49–100% случаев в плаценте имеются артерио-венозные шунты, через которые кровь поступает от плода-донора к плоду-реципиенту, т.е. возникает как бы третий круг кровообращения. В итоге плоды имеют различную массу тела. R. Achiron и соавт. [39] 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% [39]. Первое место среди аномалий развития плода при многоводии занимают пороки центральной нервной системы [40]. Наиболее часто встречается анэнцефалия, при которой многоводие наблюдается в 60% случаев. D. Abramovich [41] и J. Pritchard [42] считают, что при анэнцефалии нарушается механизм глотания плода.

Синдром Дауна, трисомия 13, 18 и другая хромосомная патология встречаются при многоводии в среднем в 3% случаев [43]. Развитие многоводия здесь обусловлено разнообразными причинами. Например, пороки сердца наблюдаются в 40% случаев при синдроме Дауна, пороки желудочно-кишечного тракта в 15% наблюдений [44].

Основными причинами многоводия среди поражений лёгких плода являются врожденный аденоматозный порок их развития и хилоторакс [45, 46]. Многоводие в этих случаях может быть результатом сдавления пищевода плевральным выпотом и увеличенными легкими. При гипоплазии лёгких повышение ультрафильтрационного давления в лёгких приводит к повышенной продукции амниотической жидкости. Урежение дыхательных движений плода при скелетных аномалиях снижает реабсорбцию вод через лёгкие.

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 [47]. Н. Wallenburg [48] 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 [49] или больших хориоангиомах [50]. Такова же причина многоводия при крестцово-копчиковой тератоме [51]. Продукция мочи плодом в этих случаях не изменяется.

В 20,1–66,7% случаев причину многоводия установить не удается, и оно расценивается как идиопатичес-

кое [23, 30, 52]. Очевидно, что частота идиопатического многоводия будет тем ниже, чем тщательнее будет выполнено обследование в антенатальном периоде [20].

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 эхогенности 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.

Таблица 3.5

Возможные причины многоводия [23]

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, инизэнцефалия, голопрозэнцефалия, синдром Арнольда-Киари
Желудочно-кишечный тракт	Неполный поворот кишечника, атрезия пищевода, атрезия тонкой кишки, кольцевидная поджелудочная железа, перфорация кишечника (мекониевый перитонит), болезнь Гиршпрунга, дивертикул Меккеля, мегацистик-микроколон-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 зоб, 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	Хориоангиома, «плацента, окруженная валиком»

Список литературы:

1. Орлов В.И., Погорелова Т.Н., Длужевская Т.С. и др. Околоплодные воды. Химический состав и биологические функции. Ростов-на-Дону: МП Книга, 1998.
2. Федорова М.В., Калашникова Е.П. Плацента и ее роль при беременности. М.: Медицина, 1986.
3. Анастасьева В.Г. Морфофункциональные нарушения фето-плацентарного комплекса при плацентарной недостаточности. Новосибирск, 1997.
4. Mullin T.J., Gross T.L., Wolfson R.N. Ultrasound screening for free-floating particles and fetal lung maturity // *Obstet. Gynec.* 1985. V. 66. № 1. P. 50–54.
5. Персианинов Л.С., Ильин И.В., Красин Б.А. Амниоскопия в акушерской практике. М.: Медицина, 1973. С. 71–73.
6. 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.
7. 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.
8. Yeomans E.R., Gilstrap L.C., Leveno K.J., Burris J.S. Meconium in the amniotic fluid and fetal acid-base status // *Obstet. Gynec.* 1989. V.73. № 2. P. 175–178.
9. 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.
10. 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.
11. Phelan J.R., Ahn M.O., Smith C.V. Amniotic fluid index measurements during pregnancy // *J. Reprod. Med.* 1987. V.32. P. 601.
12. Радзинский В.Е., Милованов А.П., Ордынец И.М. и др. Экстраэмбриональные и околоплодные структуры при нормальной и осложненной беременности. М.: Мед. информ. агентство, 2004.
13. Милованов А.П. Патология системы «мать-плацента-плод». Руководство для врачей. М., 1999.
14. Maninez-Frias M.L., Bermejo E., Rodrigucz-Pinilla E. Maternal and fetal factors related to abnormal amniotic fluid // *J. Perinatol.* 1999. V.19. № 7. P. 514–520.
15. Shimada K., Hosokawa S., Matsumoto F. Prenatal diagnosis of abnormalities // *Hinyokika Kyo.* 2000. V. 46. № 11. P. 847–850.
16. Кулавский В.А. Перинатальные аспекты патологии околоплодной среды // *Тез. докл. IV Росс. форума «Мать и дитя»*. М., 2002. С. 357.
17. Самородинова Л.А., Титова Е.В., Иванова Н.В. Маловодие: течение беременности и родов // *Материалы V Российского форума «Мать и дитя»*. М.: МИК, 2003. С. 191–192.
18. Козырская О.А., Цхай В.Б. Современные представления о маловодии (обзор литературы) // *Вестник перинатологии, акушерства и гинекологии*. Красноярск, 2005. Вып. 12. С. 126–130.
19. Гусева О.И. Многоводие: этиология, патогенез, диагностика и акушерская тактика (обзор литературы) // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 4. С. 5–13.
20. Queenan J.T., Gadow E.C. Polyhydramnios: chronic versus acute // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1970. V. 108. № 3. P. 349–355.
21. 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.
22. 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.
23. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 307–310.
24. 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.
25. 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.

26. Педерсен Е. Диабет у беременной и ее новорожденный. Пер. с англ. М.: Медицина, 1979.
27. 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.
28. 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.
29. 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. Gynec.* 1977. V. 84. P. 205–209.
30. Hill L.M. Resolving polyhydramnios. A sign of improved fetal status // *Am. J. Perinat.* 1988. V. 5. № 1. P. 61–63.
31. 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.
32. Трубников В.С. Эндокринная функция фето-плацентарного комплекса при резус-отрицательной беременности: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Душанбе, 1981.
33. Wallenburg H.C.S., Wladimiroff J.W. The amniotic fluid II. Polyhydramnios and oligohydramnios // *J. Perinat. Med.* 1977. V.5. № 6. P. 233–243.
34. Иванова В.В. Роль инфекции в патогенезе многоводия // *Внутриутробная инфекция*. Л., 1963. С. 202–210.
35. Ярцева Л.Д., Топленикова К.А., Егоренкова Л.И., Чуранова З.И. Кандидозы беременных и фильтрующиеся формы *Candida* // *Вопр. охр. мат. дет.* 1976. № 5. С. 75–78.
36. Schneider K.T.M., Vetter K. Acute-PH complicating twin pregnancies // *Acta Genet. Med. Gemellol.* 1985. V. 34. № 3–4. P. 179–184.
37. Weiner C.P. Cordocentesis // *Obstet. Gynecol.* 1988. V. 15. № 2. P. 283–301.
38. Robertson E.G., Neer K.J. Placental injection studies in twin gestation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1983. V.147. № 2. P. 170–174.
39. 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.
40. 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.
41. Abramovich D.R. Fetal factors influencing the volume and composition of liquor amnii // *J. Obstet. Gynaec. Br. Comm.* 1970. V. 77. P. 865.
42. Pritchard J.A. Fetal swallowing and amniotic fluid volume // *Obstet. Gynecol.* 1966. V.28. P.606.
43. 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.
44. Лазюк Г.И., Лурье И.В. Хромосомные болезни / *Тератология человека*. М.: Медицина, 1991. С. 364–370.
45. Bates H.R. Hydramnios and the fetal lung. A selective review // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1979. V.135. № 1. P.154–156.
46. Cardwell M.S. Polyhydramnios: A review // *Obstet. Gynecol. Surv.* 1987. V. 42. № 10. P. 612–617.
47. 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.
48. Wallenburg H.C.S. Chorioangioma of placenta // *Obstet. Gynec. Surv.* 1971. V.26. P. 411.
49. Battaglia F.C., Woolever C.A. Fetal and neonatal complications associated with recurrent chorioangiomas // *Pediatrics.* 1968. V. 41. P. 62.
50. Mandelbaum B., Ross M., Riddle C.B. Hemangioma of placenta associated with fetal anemia and edema // *Obstet. Gynecol.* 1969. V. 34. P. 335.
51. Barentsen R., Wladimiroff J.W., Wallenburg H.C.S. Saccrococcygeal teratoma and hydramnios // *Ned. T. Geneesk.* 1975. V.119. P. 510.
52. 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.

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ОЦЕНКА ИНТРААМНИОНАЛЬНЫХ ПЕРЕТЯЖЕК

Тщательная оценка анатомии плода с обязательной оценкой околоплодных вод и описанием плаценты определены приказом МЗ РФ № 457. Оценка иных экстраэмбриональных структур приказом не регламентирована. В то же время при сканировании в I и II триместрах беременности довольно частой находкой являются различные интраамниональные лентообразные структуры («перетяжки»). Как показывает опыт, термины «амниональная перегородка» или «амниохориальный тяж», наиболее часто встречающиеся в протоколах эхографии, объединяют в себе все возможные варианты интраамниональных перегородок без точной идентификации последних. Обнаружение этих структур предполагает проведение обязательной дифференциальной диагностики, т.к. клиническая значимость, а значит и перинатальный прогноз, сильно варьируют в зависимости от их нозологической принадлежности. Несмотря на достаточное внимание, уделяемое интраамниональным перетяжкам в современной литературе [1–49], медицинское сообщество до сих пор дискутирует вопросы точной диагностики подобных ультразвуковых феноменов. В частности, довольно широко распространена ошибочная диагностика доброкачественных синехий как амниональных тяжей (тяжей Симонарта), что приводит к возникновению неоправданных опасений по поводу течения и исхода абсолютно нормальной беременности.

В данном разделе главы представлены сведения о принципах дифференциальной диагностики интраамниональных перетяжек, обнаруженных при эхографии, их семиотики и клинической значимости.

При обнаружении интраамниональных перегородок дифференциальную диагностику следует проводить между: интраамниональными синехиями; синдромом амниотических перетяжек (синдром Симонарта); плацентой, окруженной валиком (*placenta circumvallate*); внутриматочной перегородкой; амниотической перегородкой при многоплодной беременности, экстраэмбриональной беременностью (*extramembranous pregnancy*).

Интраамниональные синехии (ИС) также известны как «амниотические складки» или «амниотические плоскости». Термин «синехия» в англоязычной литературе идентичен понятию «спайка» или «фиброзный рубец». По мнению M. Nacas и соавт. [1], ИС — результат ранее существовавших внутриматочных синехий (синдрома Ашермана), которые связаны с предыдущими кюрета-

жами полости матки или внутриматочными инфекциями. Однако нередко встречаются пациентки, имеющие синехию, но без соответствующего анамнеза.

Чаще всего ИС являются случайной находкой при скрининговой эхографии. По мнению S.B. Randel и соавт. [2], синехии не оказывают негативного влияния на течение беременности и редко приводят к каким-либо осложнениям в родах. Однако существуют данные о том, что синехия больших размеров может стать причиной неправильного предлежания плода вследствие пространственного разделения полости матки [3], а также может быть ассоциирована с малым весом ребенка при рождении [4, 5].

Для ИС характерен ряд ультразвуковых признаков. Синехия имеет основание («зона прилипания» к плаценте) и свободный конец, расположенный в амнионе. Такой внешний вид вызван комбинацией самой фиброзной синехии и полным обертыванием амниальных оболочек вокруг синехии (рис. 3.87). Свободный край имеет гипоехогенную структуру, он толще остальной части синехии. В основании синехии определяется «Y-образный» раскол ее, обусловленный участком разделения амниональной и хориальной оболочек (рис. 3.88). Синехия не имеет контакта с плодом (рис. 3.89). Сканирование в режиме ЦДК показывает наличие кровотока в большинстве синехий (рис. 3.90), что не свойственно для адгезии амниона. Иногда плацента может прикрепиться к поверхности синехии (рис. 3.91), тем самым создавая видимость отслойки плаценты, сопровождаемой субхориальным кровотечением [2].

Синдром амниотических перетяжек (АП) (амниотические нити, сращения, спайки, синдром Симонарта) — редкий порок развития амниона, заключающийся в наличии тканевых тяжей [6]. Проходя через амниотическую полость, АП могут связывать между собой отдельные участки плаценты, пуповины и/или тела плода [7, 8].

Частота встречаемости АП составляет 1:1200–15000 родов [9], преимущественно отмечается при спонтанных выкидышах до 20 нед. гестации, достигая частоты 178 на 10000 рождений [3]. Хотя чаще АП возникают спорадически, в литературе имеются сообщения о семейных случаях этой патологии [10].

В отношении патогенеза АП чаще обсуждаются два возможных варианта: 1) ранний локальный разрыв амниона со смещением эмбриона/плода к оболочкам вследствие маловодия; 2) кровоизлияния в околоплодный мешок с последующей организацией и образованием перетяжек [11].

Предполагается также, что одной из причин формирования АП служит внутриматочная или внутриамниотическая инфекция. Предрасполагающими факторами являются травмы и аномалии половых органов, истмио-цервикальная недостаточность, амнионит, эндометрит, нарушение целостности плодного пузыря, маловодие [12]. Как указывает А. Torpin [13], маловодие может развиваться вторично после хронической утечки амниотической жидкости или в случае повышенной реабсорбирующей поверхности гладкого хориона.

Феномен АП впервые был описан в 1832 г. английским акушером Montgomery. Вместе с тем синдром, вызванный АП, был известен значительно раньше: в 1685 г. французский акушер Portal описал так называемый ADAM-комплекс (amniotic deformations, adhesions, malitation), состоящий из адгезии амниона (сращения стенок амниона), деформации, ампутации и мутилиации (самопроизвольного отторжения некротизированных частей тела или органа) плода. Доказательства амниогенной природы аномалии были представлены бельгийским ученым P.J.C. Simonart в 1846 г. Поэтому, нередко АП называют тяжами Симонарта [14].

АП могут приводить к разнообразным аномалиям развития плода. Наиболее часто у новорожденных обнаруживаются кольцевые перетяжки на одной или нескольких конечностях. Чаше они наблюдаются на руках, чем на ногах [15] (рис. 3.92). Перетяжки могут располагаться на нескольких уровнях. Дистальнее перетяжки обычно наблюдается увеличение конечности в объеме вследствие лимфостаза или отека подкожно-жировой клетчатки. Сдавление периферических нервов вызывает паралич конечностей по периферическому типу и атрофию мышц пораженной конечности. Сдавление магистральных артерий ведет к ишемии и некрозам. В отдельных случаях АП могут привести к полной ампутации фаланг пальцев или всей конечности. При этом ампутированные части находятся свободно в амниотической жидкости. При вторичных скелетных деформациях, вызванных АП, наблюдаются синдактилии, акросиндактилии, псевдоартрозы, дефекты ногтей и т.д. Нередко у плода развиваются патологические установки стоп в вальгусном или варусном положении.

В 12% случаев АП у плода наблюдаются краниофациальные аномалии: анэнцефалия, цефалоцеле, незаращение верхней губы и неба, деформации носа, анофтальмия, микрофтальмия, гипертелоризм, страбизм (косоглазие), колобома радужки, птоз, обструкция лакри-

альной (слезной) железы (рис. 3.93) [16]. В 10% случаях АП приводят к сдавлению петель пуповины, способствуя образованию на ней ложных и истинных узлов, вследствие чего возрастает риск развития гипоксии, а также антенатальной и интранатальной гибели плода [17]. Р. Ромеро и соавт. [18] была предложена классификация ВПР у плода, сочетающихся с АП (табл. 3.6).

Таблица 3.6

Аномалии, сочетающиеся с синдромом амниотических перетяжек [18]

Множественные асимметричные дефекты конечностей	<ul style="list-style-type: none"> • круговые перетяжки конечностей и пальцев • ампутация конечностей и пальцев • псевдодактилии • аномальные формы кожных выростов • обсызьяни складки • двусторонняя косолапость
Черепно-лицевые дефекты	<ul style="list-style-type: none"> • множественно асимметричное энцефалоцеле • анэнцефалия • лицевые расщелины — губы и неба • выраженные деформации носа • асимметричная микрофтальмия • отсутствие или несовершенный тип кальцификации черепа
Висцеральные дефекты	<ul style="list-style-type: none"> • <u>гастрошизис</u> • омфалоцеле

Однако АП не всегда приводят к формированию ВПР у плода. Так, D.L. Brown и соавт. [19] наблюдали за течением и исходом беременностей у 24 женщин, у которых при ультразвуковом исследовании в полости матки были выявлены АП. При этом каких-либо дефектов развития новорожденных выявлено не было. По данным Г.И. Лазюка с соавт. [8], при ВПР, вызванных АП, генетический прогноз может быть благоприятным.

По мнению М. Wehbeh и соавт. [20], наличие АП, помимо ВПР у плода, является фактором риска преждевременных родов и рождения детей с малой массой тела.

АП состоят из соединительной ткани, не содержат сосудов, иногда частично покрыты амниональным эпителием [11]. На эхограммах АП представлены тонкими, линейными или ячеистыми структурами повышенной эхогенности (рис. 3.94), свободно плавающими в околоплодных водах и связанными с телом плода. Маловодие, часто сопутствующее АП, затрудняет визуализацию

мембран. При сканировании в режиме ЦДК в АП кровотоков не определяется, что является дифференциальным признаком, отличающим амниальный тяж от синехии.

Placenta circumvallate — плацента, «окруженная валиком», относится к редким аномалиям последа — экстрахориальному типу плацентации, при котором плодовый край плаценты поднят («завернут») в виде беловато-желтого валика, а амниальные оболочки отходят не от края плаценты, а от ее внутренней (материнской) поверхности (рис. 3.95–1). Частота встречаемости placenta circumvallata колеблется от 0.2% [21] до 1–2% [22] от всех беременностей.

Мнения о патогенезе данного состояния разделились. Так, ряд авторов считает, что эта аномалия плаценты формируется в результате патологической нидации blastocyst, так называемой глубокой имплантации [11], при которой происходит нидация части всей поверхности blastocyst [23]. Как следствие этого, будущая плацента оказывается меньше, чем хориальная пластинка, и инвазия трофобласта в децидуальную оболочку происходит латеральнее и глубже, создавая тем самым гребнистую картину на плодовой поверхности плаценты (placenta circumvallata). В других случаях глубокой имплантации плацента «получает» дополнительную долю, отделенную оболочками от основной части плаценты (placenta succenturiata). Другие исследователи считают, что placenta circumvallata формируется в результате отслойки и скручивания краев «нормального» хориона в ранние сроки беременности [24]. При этом гладкий хорион располагается в виде валика вокруг хориальной пластинки. Если отслойка и скручивание происходят по самому краю плаценты, формируется плацента, окруженная ободком (placenta marginata) (рис. 3.95–2).

С точки зрения G. V. de Madrid и Ph. Jeanty [25], убедительным ультразвуковым критерием placenta circumvallata является неровный край («плацентарный лист или полка»), состоящий из амниональных оболочек, заворачивающийся на плодовую поверхность плаценты, захватывающий не менее 50% диаметра последней [26]. По мнению M. Veu и соавт. [27], данный ультразвуковой признак, отчетливо визуализируемый во II триместре беременности, в III триместре — нивелируется.

Клиническое значение экстрахориальной плацентации в развитии акушерской патологии обсуждалось на страницах зарубежных изданий еще в начале 50-х гг. прошлого века. Обсуждение носило ретроспективный характер, основанный на изучении родившейся

плаценты. Мнения специалистов о влиянии placenta circumvallata на характер течения беременности и родов — противоречивы. Ряд авторов считает, что роль placenta circumvallata в развитии перинатальной патологии, осложнений течения беременности и родов сомнительна [28], поэтому пренатальный диагноз placenta circumvallata не требует изменения в акушерской тактике [25]. В то же самое время другие авторы обнаружили достоверные ассоциации placenta circumvallata с задержкой внутриутробного развития (ЗВУР) плода, кровотечением при беременности и в родах [24, 26, 27, 29–31], многоплодной беременностью [26, 32], известны случаи сочетания placenta accreta и placenta circumvallata [33].

Высокий процент дородового излития околоплодных вод на фоне Pс [30, 34, 35] объясняется аномальным прикреплением плодных оболочек. Исходно неадекватная нидация хориона, предопределяющая развитие первичной плацентарной недостаточности — реальная причина развития преждевременных родов [26, 30, 34, 35]; кровотечения во время беременности и в родах [28, 31, 34]; ЗВУР и гипоксии плода [26, 28, 30, 36, 37] при экстрахориальной плацентации. Иной точки зрения придерживается K. J. Bjoro [38], отрицающий взаимосвязь ЗВУР и гипоксии плода с такой аномалией плаценты, как placenta circumvallata.

В настоящее время нет доказательных данных о достоверной взаимосвязи placenta circumvallata и ВПР плода. Сочетание экстрахориальной плацентации и ВПР плода — редкий вариант пренатального диагноза [39]. Так, G. Panayiotis и соавт. [35] диагностировали placenta circumvallata при беременности, осложненной анэнцефалией. Прослеживается взаимосвязь между данной аномалией строения плаценты и единственной артерией пуповины [40–42].

Таким образом, оптимальным сроком для диагностики placenta circumvallata является срок первой скрининговой эхографии (13–14 нед.), когда повышенное внимание врача к изучению плацентарной площадки может дать дополнительную информацию, повлиять в некоторых случаях на тактику ведения беременности и снизить частоту акушерских осложнений. Срок 13–14 нед. гестации оптимален для обнаружения placenta circumvallata также потому, что именно в эти сроки визуализация «плацентарной полки» наиболее достоверна (рис. 3.96). С ростом срока беременности «полка» визуализируется лишь фрагментами (рис. 3.97), а после 28–30 нед. может не визуализироваться вообще.

Наиболее достоверным ультразвуковым признаком *placenta circumvallata* является плацентарный тяж («плацентарная полка»), расположенный вдоль плаценты на некотором расстоянии от нее (рис. 3.97), в котором, в режиме ЦДК, регистрируется хориаальный (трофобластический) кровоток (рис. 3.98).

Пренатальное обнаружение *placenta circumvallata* является поводом для проведения мероприятий, направленных на профилактику ЗВУР, гипоксии плода, дородового излития околоплодных вод, преждевременных родов и кровотечения в родах. В прогностическом отношении ультразвуковая верификация *placenta circumvallata* важна по следующим причинам: диагностика всех blastopatий свидетельствует о ранних нарушениях морфогенеза фето-плацентарного комплекса и требует тщательной подготовки женщины к следующей беременности; выявление ранних blastopatий служит основанием для генетического обследования родителей.

Внутриматочная перегородка (ВП) — аномалия развития матки вследствие неполного слияния мюллеровых протоков. Перегородка делит матку частично на две половины, исходит из дна (рис. 3.99). Перегородка имеет клиновидную форму, более толстую в своем основании (в дне матки) (рис. 3.100). Внутриматочная перегородка, по мнению М.В. Медведева и В.Л. Хохolina [43], может быть ошибочно принята за амниотическую мембрану (рис. 3.101). Однако последняя гораздо тоньше, чем перегородка. Кроме этого, в режиме ЦДК амниотическая перегородка аваскулярна, а во внутриматочной перегородке будет регистрироваться артериально-венозный кровоток маточных сосудов. Иногда плацента может полностью или частично располагаться на внутриматочной перегородке, прикрепление плаценты к тяжам Симонарта — невозможно.

Экстрамембранная беременность — характеризуется тем, что на первых неделях гестации внеплацентарные оболочки не развиваются (агенезия *decidua capsularis* — чрезвычайно редкая аномалия), и плод частично или полностью оказывается в полости эндометрия [11]. В патогенезе экстрамембранной беременности обсуждаются разрыв амниона в начале II триместра и продолжительная амниорея, приводящие к выходу плода через оболочки и непосредственному контакту с маточными стенами [44, 45]. В ряде публикаций описана ассоциация экстрамембранной беременности с *placenta circumvallata*, при которой «короткие, толстые амниальные оболочки не способны охватить

младенца» [34, 35]. Прогноз при экстрамембранной беременности неблагоприятен: высокий уровень перинатальной смертности, как правило, при преждевременных родах, дыхательных расстройств и инфицирования недоношенных детей [34, 35, 44–46]. Ультразвуковая идентификация экстрамембранной беременности весьма затруднена, вследствие отсутствия патогномичных признаков. Однако диагноз может быть заподозрен при визуализации *placenta circumvallata*, особенно на фоне маловодия. Ph. Jeanty в 2004 г. на сайте www.theFetus.net опубликовал эхограммы данного вида беременности (рис. 3.102) [47]. Иных опубликованных эхограмм экстрамембранной беременности обнаружить не удалось.

Амниотические перегородки при многоплодной беременности. В I триместре гестации (в 6–9 нед.) при наличии бихориальной двойни в полости матки может визуализироваться толстая перегородка, разделяющая два плодных яйца. После 9 нед. беременности перегородка постепенно истончается, оставаясь толстой у основания [48] (рис. 3.103), формирует к 10–14 нед. беременности УЗ-признак (λ -признак), который с высокой степенью достоверности позволяет проводить дифференциальный диагноз би- и монохориальной двойни [49]. По мере прогрессирования беременности происходит регресс *chorion laeve*, и этот эхографический критерий становится менее доступным для исследования. Таким образом, отсутствие λ -признака после 16–20 нед. беременности не может быть подтверждением монохориальности и соответственно не исключает возможности бихориальной (дизиготной) двойни. Напротив, наличие λ -признака при УЗИ на любом сроке гестации свидетельствует о бихориальном типе плацентации. Следовательно, эхографический скрининг при многоплодной беременности в 11–14 нед. с тщательным исследованием межплодовой перегородки с целью выявления λ -признака является необходимым для ранней диагностики типа плацентации.

При физиологическом развитии многоплодной беременности в околоплодных водах возможна визуализация интраамниональных оболочек, разделяющих полость матки на отдельные плодовместилища (рис. 3.104). Опыт проведенных исследований показывает, что существует расхождение между количеством двоен, выявленных в ранние сроки беременности, и количеством рожденных близнецов [48]. Подобное расхождение обусловлено анэмбрионией одного из плодовместилищ и/или гибелью одного эмбриона. В подобном случае в полостях

ти матки визуализируется пустое плодное яйцо, не содержащее эмбрион. Пустое плодное яйцо отличается от полноценного меньшими размерами и регрессом по мере развития беременности. Поэтому у беременных с многоплодной беременностью необходимо проведение ультразвукового исследования в динамике беременности для раннего выявления нарушений развития плода.

При эхографии возможна визуализация как редко встречающихся патологических интраамниальных лентообразных структур при оболочечном и расщепленном прикреплении сосудов пуповины, так и естественных при физиологическом течении беременности мембран. Так, в I триместре беременности возможна визуализация амниотической оболочки в виде тонкой, нежной мантии вокруг эмбриона [50] — (амнио-хориальное разделение).

Подводя итог описанию интраамниальных «перегородок»/«перетяжек», следует отметить, что возможно обнаружение различных вариантов их сочетаний (рис. 3.105).

Перинатальный прогноз и тактика при наличии интраамниальных лентообразных структур зависят от нозологической принадлежности обнаруженных мембран [51].

Так, по мнению большинства авторов, интраамниальные синехии являются доброкачественными структурами, не имеющими практически никакого клиничес-

кого значения [1, 2]. Следовательно, их обнаружение не требует изменения традиционной акушерской тактики.

Обнаружение *placenta circumvallata* является показанием для проведения мероприятий, направленных на профилактику развития фето-плацентарной недостаточности во время беременности и кровотечения в родах [52]. Перинатальный прогноз, как правило, благоприятный. Однако данная точка зрения требует дополнительных доказательных исследований.

Синдром амниотических перетяжек встречается крайне редко, однако прогноз в этом случае весьма неблагоприятен из-за угрозы развития тяжелых аномалий плода. Поэтому тяжи Симонарта требуют тщательной оценки анатомии плода. При выявлении аномалий плода во II триместре целесообразно рекомендовать прерывание беременности, при установлении диагноза в III триместре гестации традиционная акушерская тактика не меняется [53, 54]. Необходимо также проведение кариотипирования плода, т.к. обнаруженные пороки могут быть результатом хромосомных нарушений.

Таким образом, состояние околоплодных структур, обеспечивающих морфофункциональные возможности для адекватного роста плода [55], требует обязательной ультразвуковой оценки при проведении скрининговых исследований [51], начиная уже с I триместра беременности [56].

Список литературы:

1. Necas M., Worrall J.A., DuBose T.J. Recognizing Intra-amniotic Band-like Structures on Obstetric Ultrasound. 1999 //www.obgyn.net.
2. Randel S.B., Filly R.A., Callen P.W. et al. Amniotic Shets // Radiology. 1988. V.166. № 3. P.633–636.
3. Nyberg D.A., Mahony B.S., Pretorius D.H. Diagnostic Ultrasound of Fetal Anomalies: text and atlas. Mosby-Year Book Inc. 1990. P. 649.
4. Wehbeh H., Felisher J., Karimi A. et al. The relationship between the ultrasonographic diagnosis of innocent amniotic band development and pregnancy outcomes // Obstet. Gynecol. 1993. V.81. № 4. P. 565–568.
5. Finberg H.J. Uterine synechiae in pregnancy: expanded criteria for recognition and clinical significance in 28 cases // J. Ultrasound Med. 1991. V.10. № 10. P. 547–555.
6. Вахарловский В.Г., Громько Ю.Л., Гусева М.Е., Овсянникова М.А. Влияние амниотических перетяжек на формирование пороков развития у плода (обзор литературы) // Проблемы репродукции. 1998. № 5. С. 13–15.
7. Гулькевич Ю.В., Макавеева М.Ю., Никифоров Б.И. Патология последа человека и ее влияние на плод. Минск. Беларусь. 1968; Г. 232.
8. Лазюк Г.И. Этиология и патогенез врожденных пороков развития. Тератология человека. М.: Медицина, 1991.
9. Quintero R.A., Morales W.J., Phillips J. et al. In utero lysis of amniotic bands (see comments) // Ultrasound Obstet. Gynec. 1997. V.10. №5. P.316–320.

10. Etches P.L., Stewart A.R., Yves E.Y. Familial congenital amputation // *J. Pediatrics*. 1982. V.101. P. 448–449.
11. Милованов А.П. Патология системы мать — плацента — плод. Руководство для врачей. М.: Медицина. 1999.
12. Higginbottom M.C., Jones K.L., Hall B.D. et al. The amniotic band disruption complex: Timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects // *J. Pediatrics*. 1979. V.95. P. 544–549.
13. Torpin A. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1965. V.91. P. 65–75.
14. Cheng M. Amniotic Band Sequence (ABS) // www3.sympatico.ca/malcolm.cheng2/abs.html
15. Assefa G., Whittaker R. Amniotic band syndrome: a case report // *East Afr. Med. J.* 1991. V.68. P. 235–238.
16. Finberg H.J., Glass M. Craniofacial damage from amniotic band syndrome subsequent to pathologic chorioamniotic separation at 10 weeks gestation // *J. Ultrasound Med.* 1996. V.15. P. 665–668.
17. Ray M., Hendrick S.Y., Raimer S.S. et al. Amniotic band syndrome // *Int. J. Dermatol.* 1988. V.27. P. 312–314.
18. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития у плода / Пер. с англ. М.: Медицина, 1994.
19. Brown D.L., Felker R.E., Emerson D.S. Intrauterine shelves in pregnancy: Sonographic observation // *Am. J. Roentgen.* 1983. V.153. P. 821–824.
20. Wehbeh M., Fleisher J., Karimi A. et al. The relationship between the ultrasonographic diagnosis of innocent amniotic band development and pregnancy outcomes // *Obst. Gynecol.* 1993. V.81. P. 565–568.
21. Siström C.L., Ferguson J.E. Abnormal membranes in obstetrical ultrasound: incidence and significance of amniotic sheets and circumvallate placenta // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V.3. № 4. P. 249–255.
22. Callen P.W. *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology* // W.B. Saunders Co. 1994. P. 382–386, 445.
23. Струков А.И., Серов В.В. Патологическая анатомия. М.: Медицина, 1985.
24. Ои Р. Патология плаценты, плодных оболочек и пуповины // *Акушерство. Справочник Калифорнийского университета* / Под ред. К. Нисвандера, А. Эванса. Пер. с англ. М.: Практика, 1999. С. 582–583.
25. Valero de Madrid G., Jeanty P. Placenta circumvallate. 2000 // www.theFetus.net.
26. Rolschau J. Circumvallate placenta and intrauterine growth retardation // *Acta Obstet. Gynecol. Scand. Suppl.* 1978. V.72. P. 11–14.
27. Bey M., Dott A., Miller J.M.Jr. The sonographic diagnosis of circumvallate placenta // *Obstet. Gynecol.* 1991. V.78. № 2–3. P. 515–517.
28. Fox H., Elston C.W. Pathology of the placenta // *Major Probl. Pathol.* 1978. V.7. № 1. P. 491.
29. Yetter J.F. Examination of the Placenta // www.aafp.org/afp/980301ap/yetter.html
30. Sherer D.M., Smith S.S., Metlay L.A., Woods J.R.Jr. Sonographic and pathologic features of a circumvallate placenta associated with early amnion rupture // *J. Clin. Ultrasound.* 1991. V. 19. № 4. P. 241–243.
31. Takeda S., Baba K., Kojima T. et al. Ultrasonographic monitoring of the placenta in patients with bleeding during the first and second trimesters // *Asia Oceania J. Obstet. Gynaecol.* 1990. V.16. № 3. P. 211–218.
32. Panayiotis G., Grunstein S. Extramembranous pregnancy in twin gestation // *Obstet. Gynecol.* 1979. V.53. № 3. P. 34–36.
33. Maqueo-Topete M., Chavez-Azuela J., Valenzuela-Lopez S., Espinosa-Hernandez J. Placenta accreta and circumvallate (extrachorialis) // *Obstet. Gynecol.* 1968. V. 32. № 3. P. 397–401.
34. Gregersen E. Extramembranous pregnancy with amniorrhoea // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1976. V.55. № 1. P. 69–71.
35. Panayiotis G., Grunstein S., Pevzner S. Extramembranous pregnancy: a case report // *Int. J. Gynaecol. Obstet.* 1978. V. 15. № 4. P. 373–375.
36. Lauslahti K., Ikonen S. Placenta as an indicator of fetal postnatal prognosis // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1979. V.58. № 2. P. 163–167.
37. Lademacher D.S., Vermeulen R.C., Harten J.J., Arts N.F. Circumvallate placenta and congenital malformation // *Lancet.* 1981. V. 28. №1. P. 8222–8232.
38. Bjoro K Jr. Gross pathology of the placenta in intrauterine growth retardation // *Ann. Chir. Gynaecol.* 1981. V.70. № 6. P.316–322.

39. Benirschke K, Kaufmann P. Pathology of the human placenta. 2nd ed. New York: Springer-Verlag, 1990.
40. Jauniaux E., Avni F. E., Donner C. et al. Ultrasonographic diagnosis and morphological study of placenta circumvallate // J. Clin. Ultrasound. 1989. V.16. P.126–131.
41. Bjoro K. Jr. Vascular anomalies of the umbilical cord: I. Obstetric implications // Early Hum. Dev. 1983. V.8. № 2. P.119–127.
42. Rolschau J. The relationship between some disorders of the umbilical cord and intrauterine growth retardation // Acta Obstet. Gynecol. Scand. Suppl. 1978. V.72. P.15–21.
43. Медведев М.В., Хохолин В.Л. Ультразвуковое исследование матки // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. III том / Под ред. В.В. Митькова, М.В. Медведева. М.: Видар, 2003. С. 76–118.
44. Davies B.R., Lomeli R.M. Pressure malformations from a chronic leakage of amniotic fluid: possible iatrogenic origin of extramembranous pregnancy and the extrachorial placenta // Am. J. Obstet. Gynecol. 1983. V.147. № 7. P.838–839.
45. Baergen R.N., Boue D.R., Mannino F. Placental pathology casebook. Liveborn twin of an extramembranous pregnancy // J. Perinatol. 1995. V. 15. № 6. P. 510–513.
46. Perlman M., Tennenbaum A., Menashi M. et al. Extramembranous pregnancy: maternal, placental and perinatal implications // Obstet. Gynec. 1980 V.55. P. 34–37.
47. Jeanty Ph., Shah C. Answer to the Case of the week № 134. 2004 // www.theFetus.net.
48. Медведев М.В. Многоплодная беременность // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. II том / Под ред. В.В. Митькова, М.В. Медведева. М.: Видар, 1996. С. 78–87.
49. Sepulveda W., Sebire N.J., Hughes K. et al. The lambda sigh at 10–14 weeks of gestation as a predictor of chorionicity in twin pregnancies // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V.7. P. 421–423.
50. Скворцова М.Н., Медведев М.В. Ультразвуковое исследование в ранние сроки беременности // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. II том / Под ред. В.В. Митькова, М.В. Медведева. М.: Видар, 1996. С. 9–28.
51. Волков А.Е. Интраамниальные перетяжки: ультразвуковая верификация, пренатальная тактика // Пренатал. диагн. 2005. Т.4. № 3. С. 228–236.
52. Волков А.Е. Плацента, «окруженная валиком» (placenta circumvallata): клинические наблюдения и обзор литературы // Пренатал. диагн. 2005. Т. 4. № 1. С. 47–55.
53. Sanchez N., Freire M., drHuicque A. Amniotic band syndrome in a twin, 2001 // www.thefetus.net.
54. Swartz A. Amniotic band syndrome. 2003 // www.theFetus.net.
55. Радзинский В.Е., Милованов А.П., Ордянец И.М. и др. Экстраэмбриональные и околоплодные структуры при нормальной и осложненной беременности. М.: Мед. информ. агентство, 2004.
56. Ранние сроки беременности / Под ред. В.Е. Радзинского и А.А. Оразмурадова. М.: Мед. информ. агентство, 2005.

ГЛАВА 4. ЭХОГРАФИЯ ПРИ МНОГОПЛОДНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ

Что для пациентки может быть хуже отсутствия возможности провести ультразвуковое исследование при беременности?

— Хуже может быть только возможность пройти неквалифицированное ультразвуковое исследование!

В течение последних трех десятилетий прошедшего века и по сегодняшний день на частоту многоплодия в популяции стран с достаточным уровнем экономического развития влияют два основных фактора — повышение среднего возраста матерей и широкое распространение методов лечения бесплодия, связанных с индукцией овуляции и применением вспомогательных репродуктивных технологий (ВРТ). Индукция овуляции, как и методы ВРТ, приводят к повышению вероятности многоплодия до 20–35%. В большинстве западноевропейских стран, особенно в Скандинавии, приняты жесткие меры по законодательному регулированию применения методов ВРТ, что отразилось на появлении запрета на перенос более двух, а в некоторых странах более одного эмбриона при проведении ЭКО. Отсутствие подобного регулирования в нашей стране привело к существенному повышению частоты многоплодия с числом плодов три и более, что является следствием переноса неоправданно большого числа эмбрионов в циклах ЭКО.

Основным осложнением многоплодной беременности является развитие преждевременных родов, вероятность которых тем выше, чем больше число вынашиваемых плодов. Повышение частоты преждевременных родов жестко ассоциируется с повышением уровней перинатальной заболеваемости и смертности, а также с тяжестью отдаленных нарушений со стороны центральной нервной системы у родившихся детей.

В настоящее время мы имеем дело с двумя принципиально разными группами пациенток, у которых вероятность многоплодия исходно различна, что накладывает естественный отпечаток на тактику использования эхографии в этих группах. Эти принципиальные различия связаны с характером наступления беременности. Первая группа пациенток — это те, у которых много-

плодная беременность наступила спонтанно, вторая — это те, у которых развитие многоплодия связано с использованием препаратов, стимулирующих овуляцию, в сочетании или без с другими методами ВРТ. Во второй группе частота «золотых» беременностей очень значительна и даже потенциальная необходимость каких-либо дополнительных диагностических вмешательств в течение беременности вызывает существенное повышение психологической напряженности у пациенток и их партнеров. Кроме того, при беременности у более «возрастных» пациенток вероятность анеуплоидий хотя бы у одного плода превышает подобный риск при одноплодной беременности и таковой при спонтанной многоплодной беременности у более молодых пациенток.

Многоплодная беременность представляет собой одну из немногочисленных областей в акушерстве, в которых корректное клиническое использование данных, получаемых при квалифицированном и своевременном ультразвуковом исследовании, имеет доказанную значимость в отношении сокращения частоты всех характерных для многоплодия осложнений, как в отношении плодов, так и в отношении матерей. Эхография играет центральную роль в случае необходимости применения внутриматочных вмешательств в течение беременности, как в целях пренатальной диагностики состояния плодов, так и в целях антенатального лечения осложнений, специфических для данного вида беременностей. При этом принятие решений о тактике ведения конкретной многоплодной беременности требует наличия возможности проведения всего спектра ультразвуковых исследований — двухмерного исследования, как трансабдоминального, так и трансвагинального, с высоким разрешением в реальном времени, пренатальной эхокардио-

и энцефалографии, доплерометрии гемодинамики маточно-плацентарного и плодово-плацентарного кровотока, проведения всех видов инвазивных диагностических внутриматочных вмешательств.

Ультразвуковое исследование при многоплодии — когда, где, как?

При спонтанном развитии многоплодия его частота в популяции составляет около 1%, из которого в 99% случаев разовьются двухплодные беременности, которые в свою очередь в двух третях случаев будут представлены дихориальными двойнями. Нет никаких достоверных данных о возможности диагностики многоплодия в I триместре беременности путем бимануального акушерского исследования. Клинически диагноз многоплодия мог быть заподозрен при существенном превышении соответственно сроку беременности высоты стояния дна матки, значительного повышения уровня α -фетопротеина (АФП) в крови матери, быстрого развития анемии. Окончательно диагноз устанавливался только во второй половине беременности при пальпации нескольких крупных частей плода и выслушивании сердечных тонов разной частоты в различных отделах матки.

Ультразвуковая диагностика в I триместре беременности. В настоящее время диагностика спонтанного многоплодия возможна уже в I триместре беременности. В регионах, в которых реально налажен пренатальный ультразвуковой скрининг, первое ультразвуковое исследование осуществляет в 11–14 нед. беременности и позволяет с высокой чувствительностью и специфичностью диагностировать многоплодие, исключать у плодов особенности развития и маркеры хромосомной патологии. Однако в реальной жизни эхография выполняется в женской консультации, то есть на первом уровне оснащенность которого объективно оставляет желать много лучшего, а квалификация врача часто не соответствует задачам исследования, решение которых даже на третьем уровне оказания пренатальной помощи может потребовать консультативного обсуждения.

Анализ заключений ультразвукового обследования пациентов, направленных для консультативного обследования в центре, специализированном по ведению многоплодия, показал, что в I триместре беременности частота ложно-положительных и ложно-отрицательных результатов в отношении количества плодных яиц, числа эмбрионов и наличия сердцебиения у последних со-

ставила 6%, 12% и 16% соответственно. Результаты оценки характера хориальности и амниональности отсутствовали в большинстве случаев, что в принципе не позволяет сделать какое-либо заключение по оценке вероятности осложнений многоплодной беременности и сформировать план по тактике ее ведения (рис. 4.1).

Парадокс применения ультразвуковой диагностики в нашей стране заключается в том, что врачи, ее осуществляющие, либо решают вопросы диагностики хромосомных заболеваний, либо диагностики особенностей (пороков) развития у плода, при этом они «заряжены» на решение «узковедомственных» интересов, часто упуская из поля своего внимания насущные интересы конкретного пациента в отношении его дальнейшего клинического ведения. Даже имея возможность диагностировать те или иные нарушения развития у одного из плодов при многоплодии в I триместре беременности, часто принимается неоправданное решение о прерывании беременности ввиду отсутствия возможностей оказания перинатальной помощи в полном объеме, как в ее медицинском, так и в этическом аспектах. При этом ультразвуковая диагностика в общечеловеческом плане превращается из эффективного инструмента в слепое оружие уничтожения.

Таким образом, на сегодняшний день в отношении последующего перинатального исхода беременности основной и принципиально важной задачей эхографии на первом уровне при спонтанной беременности является своевременная диагностика самого факта наличия многоплодия в I триместре беременности. Выполнение этой задачи и последующее направление пациенток в специализированное по данному направлению учреждение, которым должен являться региональный перинатальный центр, может рассматриваться как исключительно значимый успех системы организации ультразвукового исследования на первом уровне в период 11–14 нед. беременности.

У пациенток, прошедших циклы индукции овуляции и ВРТ, учитывая высокую вероятность ятрогенного многоплодия, время проведения первого ультразвукового исследования принципиально отличается. Это связано не только с высокой частотой многоплодия, но и с исключительно высокой вероятностью гетеротопической локализации плодных яиц и необходимостью решения весьма разнообразных клинических и этических вопросов по тактике ведения конкретной многоплодной беременности, особенно при наличии трех и более пло-

дов. Вне всякого сомнения, врачи, работающие в центрах репродуктивных технологий, могут быть весьма квалифицированными в своей области. Однако ввиду широкой распространенной изолированности подобных центров от системы оказания перинатальной помощи из-за ведомственных, организационно-правовых и экономических барьеров врачи этих центров часто не имеют опыта, а подчас и желания акушерского ведения «осложненного» многоплодия.

Представляется оправданным в целях своевременной диагностики многоплодия при индуцированной беременности рекомендовать первое ультразвуковое исследование в период 6 нед. беременности, но рассчитанное в соответствии с акушерскими, а не эмбриологическими правилами. Может встать вопрос: почему так «поздно»? Во-первых, в этот период становится возможной визуализация сердечной деятельности эмбрионов в В-режиме даже на ультразвуковых аппаратах среднего класса, что позволяет весьма достоверно определиться с числом плодов, развивающихся на данный момент. Во-вторых, до этого срока вероятность диагностики гетеротопической локализации плодных яиц, особенно при локализации одного из них за пределами тела матки, весьма невелика. В-третьих, вероятность разрыва плодоместилища при эктопической локализации плодного яйца до этого срока также весьма невелика.

В случае диагностирования многоплодной беременности в центрах, осуществляющих ВРТ, пациентка так же, как и при выявлении многоплодия на первом уровне оказания перинатальной помощи, должна быть направлена в специализированный центр по ведению данного осложнения беременности вне зависимости от ее срока на момент ультразвукового исследования.

Консультативное ультразвуковое исследование в I триместре многоплодной беременности должно ответить на ряд вопросов, которые определяют тактику ее дальнейшего ведения, а именно:

- число плодных яиц в полости матки;
- число эмбрионов/плодов в полости матки;
- число эмбрионов/плодов с регистрируемым сердцебиением в полости матки;
- хориальность многоплодия;
- амниональность многоплодия;
- исключить наличие гетеротопической локализации плодных яиц;
- установить срок беременности на момент исследования;

— исключить особенности (пороки) развития эмбрионов/плодов в соответствии с возможностями метода на данном этапе беременности;

— исключить маркеры хромосомных заболеваний эмбрионов/плодов;

— исключить объемные патологические образования в полости матки;

— исключить аномалии развития и сопутствующую патологию миометрия и яичников;

— оценить состояние внутреннего зева и цервикального канала.

На основании полученных данных весьма полезно составить «карту-схему» конкретной многоплодной беременности, описывающей полученные результаты. Обязательность направления пациентки для консультации в специализированный центр ни в коем случае не исключает возможности полного выполнения протокола данного ультразвукового исследования на первом уровне — что только будет способствовать росту профессиональных навыков врачей первого уровня. Однако установление окончательного диагноза и выдача рекомендаций по дальнейшему ведению данной беременности должны оставаться прерогативой специализированного центра.

Число плодных яиц в полости матки. При трансвагинальной эхографии плодное яйцо в полости матки может быть выявлено уже при сроке беременности 4+ нед. (рис. 4.2). Врачам, имеющим опыт выполнения эхографии, хорошо известно, что на фоне полного благополучия в течение беременности число плодных яиц, выявленных в полости матки на ранних этапах беременности, достаточно часто не соответствует числу родившихся детей. Это несоответствие может быть объяснено двумя причинами. Во-первых — ошибками в диагностике, когда за плодное яйцо принимают эхографически сходные структуры, такие как ретрохориальные гематомы, скопление жидкости в ретрохориальном или децидуальном пространствах. Во-вторых — феноменом «исчезнувшего» эмбриона/эмбрионов.

Число диагностических ошибок значительно выше в группе пациенток, у которых заключение о многоплодии было сделано на основании визуализации лишь «плодных» яиц, особенно при трансабдоминальной эхографии. Феномен «исчезнувшего» эмбриона не является чем-то особенным, как при спонтанных беременностях, так и беременностях, наступивших после ВРТ. Так, по литературным данным, при диагностике двух

плодных яиц в I триместре менее 80% случаев заканчиваются рождением двух детей, при трех плодных яйцах рождение тройни происходит менее, чем в 60% случаев, а при большем исходном числе плодных яиц соответствующее число плодов рождается в мене, чем 50% случаев [1, 2]. Частота феномена «исчезнувшего» эмбриона/эмбрионов повышается при применении методов ВРТ, при увеличении возраста матери [3], при исходном монохориальном многоплодии [4]. Нужно иметь в виду, что четкое выявление эмбриона, и даже регистрация его сердцебиения до 10 нед. беременности является менее значимым прогностическим признаком дальнейшего успешного развития эмбриона, чем регистрация сердцебиения после этого срока беременности.

С клинической точки зрения при не диагностированном ранее многоплодии появление кровянистых выделений в ранние сроки беременности, связывается с процессом самопроизвольной редукции числа плодных яиц/эмбрионов. Это подтверждают данные о том, что у пациенток при подтвержденной при динамической эхографии самопроизвольной редукции числа плодных яиц/эмбрионов частота регистрации кровянистых выделений в ранние сроки беременности больше, чем в общей популяции беременных женщин. При этом наличие кровянистых выделений в ранние сроки беременности при их самопроизвольном прекращении не связано с ухудшением прогноза в отношении последующего развития беременности [5, 6].

Число эмбрионов/плодов в полости матки. При трансвагинальном исследовании в конце 5 нед., а в абсолютном большинстве случаев после наступления 6 нед., в полости плодного яйца при одноплодной беременности должны определяться эмбрион и желточный мешок. Эти сроки в полной мере справедливы и для многоплодной беременности (рис. 4.3). При трансабдоминальном исследовании, обычно эти сроки сдвигаются далее в пределах одной недели. Число эмбрионов при многоплодии должно соответствовать числу желточных мешков, за исключением случаев моноамниотического многоплодия.

Число эмбрионов/плодов с регистрируемым сердцебиением в полости матки. Регистрация сердечных сокращений эмбриона при помощи ультразвукового сканирования становится возможной в период 6–7 нед. беременности. Наилучшим методом для их регистрации и оценки частоты является сочетание В и М режимов. Применение цветового доплеровского картирова-

ния в целях регистрации сердечных сокращений при наличии маточной беременности нецелесообразно в виду его недоказанного, но потенциально возможного отрицательного эффекта на ранних этапах беременности в отношении развития эмбриона на молекулярном уровне (рис. 4.4). Однако в случаях подозрения на гетеротопическую беременность применение ЦДК не только оправдано, но и крайне необходимо в целях раннего и максимально точного картирования локализации плодного яйца и установления факта продолжающегося развития эмбриона, что является определяющим в принятии решения в отношении дальнейшего ведения беременности. В 6–7 нед. беременности частота сердечных сокращений эмбриона составляет около 70–90 уд/мин, постепенно возрастая до 160–180 уд/мин к 10–11 нед. и затем, этот показатель уменьшается до 140 уд/мин к 15–16 нед. беременности, оставаясь далее в среднем неизменным вплоть до ее окончания.

Хориальность многоплодия. На сегодняшний день достигнуто полное согласие в том, что обеспечение современной перинатальной помощи пациентам при многоплодной беременности невозможно без своевременного определения типа ее хориальности. Наиболее благоприятным типом многоплодной беременности в отношении перинатальных исходов является ситуация, при которой число хорионов/плацент соответствует числу развивающихся плодов и имеет место дихориальная двойня, трихориальная тройня и так далее.

Термин «своевременное» в отношении определения хориальности при многоплодии при помощи эхографии означает высокую чувствительность метода в сочетании с его высокой специфичностью при условии низкого уровня ложноположительных и ложноотрицательных результатов на момент необходимости принятия решения.

Теоретически при достаточном опыте врача и наличии в его распоряжении современного прибора, оснащенного высокочастотным трансвагинальным датчиком, определить хориальность можно уже в 4+ нед. беременности. Выявление в полости матки в толще децидуальной ткани нескольких гипозоженных округлых образований размерами 2–5 мм с четкими внутренними контурами, окруженных гиперэхогенным ободком, свидетельствует о наличии многоплодной беременности (рис. 4.2). Однако в этот период мы можем выявить только ди- и более хориальные беременности — при этом сроке беременности определить монохориальное мно-

гоплодие не представляется возможным, что с клинической точки зрения делает ультразвуковое исследование малоинформативным.

Амниональность многоплодия. До 6 нед. беременности полость плодного яйца в большей степени представлена целомической полостью, располагающейся между хориальной и амниоальной оболочками, содержащей желточный мешок. Только к 7 нед. беременности амниотическая полость начинает увеличиваться, что постепенно, к 8 нед. беременности, делает возможным визуализацию амниоальной оболочки в виде линейной гиперэхогенной структуры на разделе целомической и амниотической жидкостей и тем самым позволяет определить характер амниональности многоплодия.

Таким образом, к 9 нед. беременности совокупность ультразвуковых признаков при определении хориональности и амниональности позволяет описать характер многоплодия. Наличие двух (и более) эмбрионов с регистрируемой сердечной деятельностью, имеющих собственные амниотические полости и хорионы, расположенные в различных областях полости матки, без затруднений в считанные минуты позволяет поставить диагноз дихориального, диамниоального многоплодия (или более, в соответствии с количеством эмбрионов). Отсутствие визуализации оболочек между эмбрионами на этом сроке беременности позволяет с очень высокой достоверностью говорить о моноамниотическом многоплодии (рис. 4.5). Значительно большие затруднения вызывает дифференциальная диагностика диамниотического монохориального и дихориального многоплодия при «слившемся» расположении хорионов. В этих случаях только в I триместре имеется возможность с высокой точностью провести диагностику на основании ультразвуковой картины характера оболочек в области их соприкосновения с хориальной пластиной/пластинами. Эта дифференциальная диагностика основана на классических «лямбда» и «Т» признаках. При выявлении первого признака с очень высокой достоверностью можно говорить о дихориальном многоплодии (рис. 4.6), при выявлении второго — вероятность монохориального многоплодия очень велика (рис. 4.7). В некоторых случаях приборы с высокой разрешающей возможностью позволяют определить число листков межплодовой мембраны — если в нее входят четыре листка, диагноз дихориального многоплодия очевиден (рис. 4.8), при двух — можно установить монохориальное многоплодие (рис. 4.9).

Гетеротопическая локализация плодных яиц. Частота случаев гетеротопической многоплодной беременности в популяции составляет 0,003–0,007% [6, 7].

Частота развития гетеротопической беременности после проведенного лечения бесплодия возрастает вне зависимости от особенностей использованных методов преодоления бесплодия. В большинстве случаев бесплодие обусловлено патологией маточных труб, при этом не только малоинвазивные хирургические вмешательства на трубах, но и их удаление не исключают, а повышают возможность развития эктопической беременности. Стимуляция суперовуляции и ЭКО при проведении переноса более одного эмбриона сочетается с повышением частоты гетеротопической беременности в 150–300 раз и достигает частоты 1–1,5% [8–11]!

Ультразвуковая диагностика гетеротопической беременности при тщательном сборе анамнеза в отношении перенесенных пациенткой оперативных вмешательств и эктопически имплантированного плодного яйца в пределах границ миометрия при ультразвуковом исследовании может не вызывать затруднений у квалифицированного врача (рис. 4.10). Однако его выявление за пределами границ миометрия, особенно на фоне «радости» выявления другого плодного яйца в полости матки, делает диагностику эктопически имплантированного плодного яйца исключительно сложной задачей, которая при отсутствии соответствующей настроженности становится невыполнимой. В последнем случае только «катастрофа» с выраженными клиническими признаками нарушенной эктопической беременности позволяет установить истинный диагноз (рис. 4.11).

Срок беременности на момент исследования. При развитии ятрогенного многоплодия в результате экстракорпорального оплодотворения определение срока беременности не должно вызывать никаких затруднений. Однако среди акушеров, не без влияния эмбриологов и присоединившихся к ним врачей ультразвуковой диагностики, предложивших нормативные таблицы, основанные на сроке эмбрионального развития, имеет место частое непонимание правил акушерского определения срока беременности. Необходимо четко подтвердить в своем сознании, что: срок беременности устанавливается не от дня коитуса; не от дня овуляции, даже если мы имеем в распоряжении ее видеозапись (что теоретически возможно); не от дня пункции фолликулов и их последующего оплодотворения; не от дня переноса эмбрионов в полость матки — акушерский срок

беременности устанавливается от первого дня последней менструации при регулярном 28-дневном менструальном цикле, при котором овуляция происходит на 14-й день, и только тогда мы можем говорить о продолжительности беременности в 280 дней, 9 лунных месяцев или 40 нед.! Однако менструальный цикл не является столь регулярным, как бы нам хотелось, но если мы точно знаем день овуляции или день пункции фолликулов — если мы «честные» акушеры, мы должны отнять от этого дня 14 дней и считать эту дату «0» днем «0» недели беременности. Что же делать, если мы имеем дело с недостаточно регулярным, либо вообще нерегулярным менструальным циклом, на фоне которого наступила спонтанная беременность, когда длительность фолликулярной фазы цикла может колебаться от 8 до 31 дня [12] — в настоящее время этот вопрос снят благодаря проведенным исследованиям изменения величины КТР эмбрионов/плодов в зависимости от срока беременности после ЭКО, с учетом вышеупомянутых 14 дней. Установлено, что величина абсолютной ошибки установления срока в I триместре беременности при использовании этих нормативов не превышает 3 дней [13]. В I триместре при двухплодной беременности ее срок, рассчитанный на основании среднего арифметического величин КТР плодов, практически не отличается по точности данного метода при одноплодной беременности, приводя лишь к незначительному повышению величины абсолютной ошибки. При трехплодной беременности к сроку беременности, рассчитанному на основании среднего арифметического величин КТР большего и меньшего плодов, прибавляется один день [14]. Четырехплодные беременности в естественной популяции столь редки, что выведение отличий в закономерностях определения их срока от таковых при трехплодной беременности вряд ли представляют клиническую проблему. Предлагается, что если срок беременности, рассчитанный на основании величины КТР плода, отличается менее чем на 5 дней от такового, рассчитанного на основании первого дня последней менструации, отсчет срока беременности ведется от даты менструации. Если эти различия более 5 дней, срок беременности определяется на основании величины КТР [15].

Особенности (пороки) развития эмбрионов/плодов.

В настоящее время современные ультразвуковые приборы позволяют выявлять все более и более мелкие особенности развития плода. Представляется целесообразным исключить из медицинской лексики термин «по-

рок» развития, заменив его «особенностью». Суть явления это не изменит, однако может существенно повлиять на характер восприятия пациенткой и ее партнером выявленной у плода проблемы, которая в дальнейшем может быть успешно решена, особенно при максимально быстром и квалифицированном пренатальном консультировании неонатологом, специалистом в области ведения и лечения новорожденных с подобными особенностями развития. Эта тактика позволяет сохранить многочисленные жизни как при одноплодной, так и при многоплодной беременности, которые бы потеряли семейные пары и недосчиталось бы все общество в целом.

Однако выявление некорректируемых особенностей развития остается принципиальной задачей ультразвукового исследования в I триместре вне зависимости от числа плодов. При многоплодной беременности это исключительно важно, учитывая современные возможности инвазивных диагностических и лечебных вмешательств (рис. 4.12).

Маркеры хромосомных заболеваний эмбрионов/плодов. Ультразвуковая диагностика во время беременности в целях выявления маркеров хромосомной патологии при отсутствии возможности обеспечения пациентке последующего проведения пренатального кариотипирования может рассматриваться сродни медицинским экспериментам по оценке реакций беременной женщины на нанесение ей тяжелой ятрогенной психологической травмы. Рационально организованный скрининг имеет в среднем 5% тест-положительных результатов. Это в полной мере относится и к ультразвуковому скринингу. Таким образом, если в России в 2003 г. на диспансерном учете состояло чуть менее 1 400 000 беременных женщин, это значит, что в пренатальном кариотипировании нуждались не менее, а с учетом всех методов скрининга (двухэтапного ультразвукового и биохимического) значительно более чем 70 тыс. пациенток. Результаты пусть и неполных сводных данных говорят, что в стране проводится менее 5 тысяч инвазивных внутриматочных вмешательств в год. Это значит, что при высоком «молодецком» энтузиазме служб, осуществляющих пренатальный ультразвуковой скрининг, рапортующих о 75–95% охвате популяции беременных женщин, как минимум 45 тыс. беременных женщин находились под угрозой (если, к счастью, врач был не квалифицирован и не выявил наличие маркеров хромосомной патологии у плода), либо им была нанесена тяже-

лейшая ятрогенная психологическая травма (если врач ультразвуковой диагностики был квалифицирован и выявил маркеры хромосомной патологии) ввиду отсутствия возможности исключить хромосомные нарушения у плода ввиду невозможности пренатального кариотипирования.

Эффективный пренатальный скрининг врожденных и наследственных заболеваний при одноплодной беременности основывается на квалифицированном определении КТР плода и определении толщины воротничкового пространства (рис. 4.13). Методические особенности данных измерений читатель может найти в соответствующей главе этого издания. В последние несколько лет появились и достаточно широко обсуждаются новые ультразвуковые маркеры обсуждаемой патологии: визуализация костей спинки носа; отсутствие или ретроградный кровоток в фазу сокращения предсердий при доплерометрии в венозном протоке (рис. 4.14); регургитация кровотока через трехстворчатый клапан. Однако даже в высокоспециализированных перинатальных центрах всего мира были получены столь противоречивые результаты относительно эффективности клинического применения данных параметров, что обсуждение их в контексте клинической значимости и необходимости широкого внедрения не представляет какого-либо смысла. Пока не представляет.

Вышеизложенное в полной мере относится к проблеме выявления ультразвуковых маркеров хромосомной патологии при многоплодии. Прежде чем приступить к проведению данного исследования, специалисту хорошо бы иметь представление, что же он, а правильное сказать, что пациентка будет делать в случае выявления этих маркеров? Как мы уже утверждали — ультразвуковое исследование в I триместре это удел регионального перинатального центра. В России уже более 120 перинатальных центров. Какое количество из них может похвастаться стабильным выполнением биопсий хориона при многоплодной беременности — число неизвестно, но представляется, что таковых в огромной стране, к великому сожалению, единицы.

Объемные патологические образования в полости матки. К значимым патологическим образованиям в полости матки при многоплодии относятся ретрохориальные гематомы (рис. 4.15). Необходимо внести ясность в этот термин — он не означает, что источником кровотечения являлось отслоение от стенки матки участка ветвистого хориона и кровотечения из спиральных арте-

рий миометрия и, тем более, сосудов плодового происхождения. Этот термин относится в большей мере к кровотечению из сосудов, снабжающих децидуальную ткань и приводящих к дислокации лысого хориона от стенок матки, за пределами участка, на котором произошла имплантация. Без сомнения, наличие гематомы повышает риски неблагоприятного исхода беременности. Однако ни в коем случае не определяет его ни при одноплодной, ни при многоплодной беременности. С клинической точки зрения, наличие бурных выделений у пациентки в абсолютном большинстве случаев будет весьма длительно сопровождать развитие беременности. Это, в свою очередь, будет являться основанием для установления диагноза «угрожающего прерывания беременности» и длительной бесполезной (в отношении пользы для пациентки) госпитализации. Учитывая отсутствие каких-либо доказательств пользы госпитализации и постельного режима в отношении сохранения беременности в I триместре (как впрочем, и в последующих), их проведение имеет только доказанное отрицательное влияние на состояние пациенток.

Аномалии развития матки, сопутствующая патология миометрия и яичников. Принципы ультразвуковой диагностики аномалий развития матки не отличаются от таковых при одноплодной беременности. В этом отношении определенное значение может иметь применение трехмерного ультразвукового сканирования, облегчающего пространственные представления о данной патологии. При выявлении аномалий развития матки необходимо пристальное исследование полости/полостей матки для исключения гетеротопического многоплодия. При беременности, наступившей после методов ВРТ, необходимо четко оценивать биометрические показатели яичников, имея в виду возможность развития синдрома гиперстимуляции яичников, повышающего вероятность различных осложнений течения беременности.

Состояние внутреннего зева и цервикального канала. Ультразвуковая оценка состояния внутреннего зева и цервикального канала имеет значение в отношении осторожности для своевременной диагностики гетеротопической беременности. Клиническое значение ультразвуковой цервикометрии в отношении оценки риска прерывания беременности в I триместре ни для одноплодной, ни для многоплодной беременности на сегодняшний день не определено.

Таким образом, квалифицированное ультразвуковое исследование в I триместре беременности является един-

ственным методом, которое позволяет: во-первых — выявить само наличие многоплодия; во-вторых — выявить наличие дихориальных диамниотических двоен, перинатальные исходы которых достаточно благоприятны и их ведение можно осуществлять на втором уровне оказания перинатальной помощи; в-третьих — выявить наличие осложненных в «квадрате» беременностей, к которым относится многоплодие, требующее диагностических или «лечебных» внутриматочных инвазивных вмешательств, многоплодие более чем двумя плодами, а также любые варианты монохориального многоплодия — т.е. тех беременностей, ведение которых возможно только на третьем уровне оказания перинатальной помощи.

Диагностические инвазивные вмешательства в первой половине беременности под ультразвуковым контролем при многоплодии в абсолютном большинстве случаев выполняются в целях исключения хромосомных заболеваний плодов: при повышении риска на основании возраста пациентки; при наличии анамнестических цитогенетических показаний; при выявлении маркеров хромосомных заболеваний у плода/плодов, выявленных при эхографии.

Теоретически рассчитанный на основании возраста матери риск анеуплоидий у одного из плодов при гетерохориальном многоплодии на 66% превышает таковой при одноплодной беременности. Если принять, что пренатальная диагностика при одноплодной беременности должна проводиться всем беременным пациенткам старше 35 лет, то при дихориальном многоплодии этот порог будет составлять 31 год [16].

Выбор типа вмешательства для пренатальной диагностики в I триместре ограничен биопсией хориона, во II триместре — оператору необходимо сделать выбор между биопсией хориона/плаценты (рис. 4.16) и амниоцентезом. Основанием для выбора служат: стабильность работы цитогенетической лаборатории с материалом ворсин хориона и амниоцитами; время, через которое необходимо получить результат цитогенетического исследования; опыт оператора в отношении проведения этих двух типов вмешательств; количество осложнений в данном учреждении в отношении проведения этих двух типов вмешательств; возможность разграничения областей получения плодного материала в отношении принадлежности разным плодам или конкретному плоду [17].

Известно, что амниоцентез является методикой, наиболее безопасной в отношении послеоперационной

частоты прерывания беременности. Однако необходимо помнить, что его выполнение, связанное с пункцией двух амниотических полостей, в несколько раз повышает базовый риск амниоцентеза при одноплодной беременности [18]. Преимущества биопсии хориона перед амниоцентезом определяются существенно меньшим временем от операции до получения цитогенетического заключения. При этом результаты оценки риска послеоперационной частоты прерывания беременности после биопсии хориона/плаценты при одноплодной беременности и при многоплодной беременности в центрах, имеющих большой опыт инвазивных вмешательств, позволяют сделать заключение о достаточной безопасности этих операций [19, 20].

Проведение инвазивных вмешательств в целях исключения хромосомной патологии у всех плодов перед выполнением редукции их числа при многоплодии нам представляется неоправданным, с учетом резкого повышения риска потери беременности после многократных внутриматочных вмешательств и возможностей «генетического» ультразвукового исследования.

«Лечебные» инвазивные вмешательства в первой половине беременности под ультразвуковым контролем при многоплодии

Редукция числа плодов при многоплодной беременности (РПМБ). В целях улучшения исходов при беременности тремя и более плодами R.Berkowitz и соавт. [21] в 1988 г. предложили операцию редукции числа плодов при многоплодной беременности (РПМБ) в I триместре путем введения под контролем ультразвукового исследования раствора хлорида калия в область сердца редуцируемого плода. После этого данная методика получила наибольшее распространение в мире.

Несмотря на почти двадцатилетний опыт применения РПМБ весьма актуальными остаются вопросы в отношении особенностей методики этой операции, оценки ее клинической эффективности, определения критериев выбора плодов перед проведением РПМБ, а также определения влияния операции на дальнейшее течение беременности и состояние плодов, продолживших свое развитие [22]. Как и большинство инвазивных внутриматочных диагностических вмешательств во время беременности, РПМБ является амбулаторной операцией [23]. Наиболее оптимальным периодом для ее выполнения является 10–13 нед. беременности. До это-

го срока существует вероятность самопроизвольной редукции одного или большего количества плодов — возникновение феномена «vanishing twin syndrome», что исключает необходимость последующего внутриматочного вмешательства. Кроме того, потенциальная вероятность поперечных редукций конечностей и орорандибулярных гипоплазий у новорожденных, матерям которых проводились внутриматочные вмешательства до 9 нед. беременности, также влияет на выбор времени выполнения этой операции [24, 25].

Очевидной проблемой при проведении операции редукции числа плодов при многоплодной беременности является установление обоснованных критериев выбора плода для редукции. Комплексное решение этой задачи необходимо по следующим соображениям. Повышенный риск развития врожденных и наследственных болезней при многоплодной беременности определяет необходимость исключения хромосомной патологии у развивающихся плодов. Однако наряду с высокой диагностической эффективностью пренатального кариотипирования многократные инвазивные вмешательства значительно увеличивают риск перинатальных потерь. В последнее десятилетие значительный прогресс произошел в применении неинвазивных ультразвуковых методов диагностики нарушений развития плода. Наиболее информативным ультразвуковым маркером хромосомных заболеваний плода и структурных нарушений его развития является определение толщины воротникового пространства плода в I триместре беременности [26, 27]. Увеличение ТВП у одного из плодов является показанием для его отбора для редукции и одновременного получения амниотической жидкости или ворсин хориона для его последующего кариотипирования (рис. 4.17). Даже если пренатальное кариотипирование не выявит хромосомную патологию у этого плода, его редукция будет абсолютно оправдана ввиду наличия жесткой связи увеличения толщины воротникового пространства и врожденных заболеваний у плода, в частности пороков сердца [28].

Тот же подход обоснован при выявлении у плода ультразвуковых признаков структурных нарушений развития. В наших исследованиях, в которые вошли более 600 плодов, ни у одного из новорожденных, у которых на ранних сроках беременности толщина воротникового пространства (ТВП) была в пределах нормальных значений, не было выявлено хромосомных заболеваний или структурных нарушений развития. Таким образом, эти

данные подтверждают высокую эффективность ультразвукового метода для исключения врожденных нарушений развития плода и позволяют рекомендовать использование при многоплодии как одного из основных критериев для отбора плодов перед РМПБ в I триместре беременности.

Другим принципиально важным аспектом ведения многоплодной беременности является снижение частоты осложнений, связанных с типом зиготности/плацентации. При монохориальной многоплодной беременности значителен риск развития плодово-плодового трансфузионного синдрома, приводящего к увеличению перинатальных потерь. В связи с этим тип плацентации является одним из критериев отбора плодов перед проведением редукции их числа в I триместре многоплодной беременности [29].

Особенности развития плодов и функциональных систем мать-плацента-плод при многоплодии уже в I триместре беременности имеют специфические особенности, влияющие на ее течение и исход. Так, величина копчико-теменного размера (КТР) плодов при многоплодии при одном и том же сроке беременности подвержена достаточно существенным колебаниям. Несмотря на абсолютно одинаковый период внутриутробного развития плодов при многоплодии, уже к концу I триместра беременности имеют место признаки диссоциации их развития, которая, вероятно, связана с особенностями плацентации и развития хориона, а также с характером кровоснабжения в различных отделах матки. При этом величина КТР может рассматриваться как интегральный показатель условий развития плода, а ее относительное уменьшение по отношению к таковым у других плодов является признаком диссоциации их развития, которую необходимо учитывать при отборе плодов перед операцией РМПБ.

Важным аспектом исследования степени безопасности любого вмешательства во время беременности является оценка степени его влияния на состояние плода и всей фетоплацентарной системы в целом. Исследование ЧСС и показателей гемодинамики плодов до и после РМПБ не выявили достоверных различий. Это позволяет предполагать, что вмешательство не оказывает существенного влияния на функциональное состояние развивающихся плодов. Результаты течения беременности в период четырех недель после выполнения операции РМПБ расцениваются как показатель безопасности данного вмешательства. Частота осложнений (по-

терь плодов или беременности в целом) при редукции до двух плодов при исходном их числе три-четыре составляет в среднем около 5%, увеличиваясь до 15% при возрастании исходного числа плодов до пяти-шести [30].

Известно, что беременность после ЭКО имеет меньшую продолжительность по сравнению со спонтанной и при многоплодии срок родоразрешения женщин в среднем составляет 35–37 нед. После редукции числа плодов до двух продолжительность беременности уменьшается и составляет в среднем 34–36 нед. [31–33].

При редукции до одного плода частота преждевременных родов меньше, чем при редукции до двух, при этом все же при исходном увеличении числа плодов срок при родоразрешении имеет тенденцию к уменьшению.

Селективная редукция при аномалиях развития плода. В I триместре стало возможным выявление выраженных аномалий развития плода. При многоплодии выявление нарушений развития плода существенно снижает этические проблемы, связанные с принятием решения о редукции числа развивающихся плодов и исключает проблему отбора плодов перед вмешательством. Технически вмешательство не отличается от РПМБ.

Вмешательства при гетеротопической беременности. Тактика ведения при многоплодной гетеротопической беременности зависит от локализации гетеротопии и срока беременности на момент ее выявления. При выявлении одноплодной гетеротопической беременности в первом триместре беременности основным методом лечения является хирургическое вмешательство. Лапароскопические операции все больше вытесняют полостные операции, особенно при ненарушенной внематочной беременности. Однако при гетеротопии плодного яйца в пределах границ матки (в интерстициальном отделе трубы или шеечно-перешеечном отделе) (рис. 4.18) хирургические вмешательства приводят к нанесению клинически значимой операционной травмы либо даже к потере органа. При выявлении гетеротопической локализации плодного яйца в ранние сроки беременности возможно проведение «терапевтического» вмешательства — введение метотрексата в плодное яйцо при проведении пункции его полости под ультразвуковым контролем [34].

При многоплодной беременности в интересах развивающегося в полости матки эмбриона применение метотрексата не показано — при расположении гетеро-

топии за пределами границ матки оправдано проведение лапароскопического удаления плодного яйца. При интерстициальной эктопической беременности наиболее целесообразно проведение редукции эктопически развивающегося эмбриона путем введения раствора хлорида калия [35]. При шеечно-перешеечной беременности подобная операция становится методом выбора как в целях спасения развивающейся маточной беременности, так и генеративной функции пациентки в целом [11].

Ультразвуковая диагностика во II и III триместрах при ди- (три-) хориальной многоплодной беременности. Методология применения ультразвукового исследования в целях диагностики особенностей (пороков) развития и выявления маркеров хромосомных заболеваний плодов при многоплодной беременности не отличается от таковой при одноплодной беременности, что освещено в соответствующих главах данного издания. К сожалению, во II и III триместрах при многоплодии имеют место существенные сложности в определении типа плацентации ввиду частого отсутствия классических ультразвуковых «лямбда» и «Т» признаков. В этой связи отличительной особенностью ультразвукового исследования при многоплодии становится оценка темпов развития плодов и выявление ультразвуковых признаков специфических для многоплодия осложнений беременности.

Оценка темпа роста и состояния плодов при многоплодии. Факт того, что новорожденные при многоплодной беременности существенно меньше при рождении по сравнению с одноплодной беременностью, общеизвестен. Isaac Blickstein [36] дает логичное объяснение данному факту, основываясь на возможности вынашивания определенной «массы» плодов конкретной женщиной. Анализ больших массивов данных регистров многоплодных беременностей показал, что частота рождения новорожденных с массой менее 2500 граммов составляет 6,52 и 92% для одноплодной, двухплодной и трехплодной беременности соответственно. При этом различия в темпах увеличения массы плода при одноплодной беременности от средней массы плодов при двухплодной и трехплодной беременности начинают проявляться только после 28–30 нед. беременности, а различия средних масс плодов при двухплодной и трехплодной беременности проявляются с 35 нед. беременности [37]. Важным для оценки данных ультразвуковой фетометрии при многоплодии является понимание фе-

номена дискордантного развития плодов при многоплодии. Предложенные в литературе величины различий массы плодов при рождении в более чем в 15, 20 и 25% как показатели для оценки неблагоприятных исходов не находят подтверждения при анализе больших баз данных исходов многоплодных беременностей. Кроме того, такие моменты как возможность существенных ошибок при определении предполагаемой массы плодов, влияние на массу плода его пола, хориальности, паритета и росто-весовых показателей матери приводят к низкой специфичности оценки дискордантного развития плодов в отношении перинатальных исходов многоплодной беременности [38]. Даже при одноплодной беременности имеют место определенные трудности в дифференциальной диагностике между плодами при синдроме их замедленного развития и плодами, просто фенотипически маленькими для данного срока беременности. Эти трудности при многоплодии существенно возрастают, что в свою очередь при неадекватной оценке ситуации приводит к значительному росту частоты необоснованных досрочных родоразрешений при многоплодной беременности [39].

Вышеизложенное дает ключ к пониманию клинического значения данных, которые врач может получить при использовании ультразвуковых методик обследования состояния плодов при многоплодной беременности. При исключении таких осложнений многоплодной беременности, как фето-фетальный трансфузионный синдром (которого мы коснемся несколько позже), клинически значимых особенностей развития плодов, до 28 нед. беременности средний вес плодов при многоплодной беременности значимо не отличается от такового при одноплодной беременности. Диагностика развития синдрома замедления развития плодов и принятие решения о необходимости вмешательств в течение беременности при многоплодии основывается на тех же принципах, что и при одноплодной беременности. К этим принципам относятся: оценка предполагаемой массы плодов с использованием адаптированных для многоплодия номограмм [40]: при отклонении массы плода/плодов за 10 процентиль требуется комплексная оценка функционального состояния плодов с использованием стандартных методов доплерометрического исследования гемодинамики плода и выявления стадии адаптации/дисадаптации, которая в сочетании с компьютерной оценкой вариабельности сердечного ритма позволяет принять обоснованное решение о дальнейшей

тактике ведения беременности и необходимости вмешательств в ее течение.

Оценка количества амниотической жидкости при многоплодии до сегодняшнего дня не стандартизирована и не позволяет получить значимой клинической информации в отношении динамической оценки состояния плодов. При многоплодии используются те же критерии — максимальный вертикальный размер «кармана» амниотической жидкости, либо амниотический индекс [41]. Оценка биофизического профиля плодов при многоплодии, хотя и применяется в ряде центров, имеет относительно низкую чувствительность и отрицательное предсказательное значение в отношении антенатальной гибели плода/плодов, что ограничивает его клиническое применение [42].

Ультразвуковая диагностика при специфических осложнениях монозиготного многоплодия. Монозиготное монохориальное многоплодие по сравнению с дихориальным многоплодием сочетается с повышением частоты перинатальной смертности в 3–5 раз.

Фето-фетальный трансфузионный синдром (ФФТС) различной степени тяжести при монозиготном монохориальном многоплодии развивается в 10–15% случаев. Несмотря на то, что данный синдром развивается на фоне генетических и структурно-анатомических нарушений, патологические изменения, связанные с наличием гемодинамических шунтов в плаценте, соединяющих циркуляции плодов, приводят к их обоюдному поражению. Это выражается выраженным повышением суммарной частоты перинатальной, младенческой и ранней детской смертности при смертности при ФФТС, достигающей 40%.

В доультразвуковую эру диагноз ФФТС ставился педиатрами после родов на основании классических критериев — разницы концентраций гемоглобина крови у плодов более 50 г/л и веса при рождении более 20%. С появлением ультразвука диагностика ФФТС основывается на установлении монохориальности плодов, выявлении дискордантности размеров и количества амниотической жидкости плода «донора» и «реципиента», обнаружении нарушений их плодово-плацентарной гемодинамики.

Уже в I триместре беременности возможно выявить маркеры развития ФФТС [43]. Сочетание «Т» признака, свидетельствующего о монохориальном многоплодии, увеличение ТВП и наличие реверсного кровотока в венозном протоке в фазу сокращения предсердий у пло-

да, при исключении хромосомной патологии, с очень высокой вероятностью прогнозирует развитие ФФТС.

Начиная со II триместра беременности, диагноз ФФТС и степень его выраженности устанавливается при выявлении ряда признаков.

- Установление монохориальности многоплодия — если таковая не диагностирована в I триместре, необходимо тщательное исследование хода межплодовой мембраны и ее взаимоотношения с плацентой, при этом необходимо помнить о возможной мимикрии «Т» признака при дихориальном многоплодии. Определенную помощь может оказать определение пола плодов, всегда одинаковое при монозиготном многоплодии. В ряде случаев возможно определение количества листков в межплодовой мембране — определение только двух листков и толщина мембраны менее 2 мм говорит в пользу монохориальной плацентации. При тяжелом развитии ФФТС она становится неоднородна по своей эхогенности — повышается в части плаценты, относящейся к бассейну циркуляции «донора», и снижается в области циркуляции, может иметь повышенную, по сравнению с таковой у «реципиента».

- Оценка количества амниотической жидкости — сочетание многоводие-маловодие плодов является одним из наиболее значимых ультразвуковых признаков ФФТС [44] (рис. 4.19). В начальных стадиях о развитии ФФТС может свидетельствовать уменьшение менее 2 см максимального вертикального «кармана» амниотической полости плода «донора» в сочетании с увеличением более 8 см «кармана» амниотической полости плода «реципиента» [45]. Необходимо иметь в виду, что классический признак «коконообразного» плода встречается весьма редко, в большинстве случаев при тяжелом развитии ФФТС и заканчивается гибелью плода-донора на ранних этапах беременности (рис. 4.20). Учитывая, что основным источником амниотической жидкости является моча плода, оценка размеров мочевого пузыря и мочепродукции плодов может учитываться при установлении тяжести ФФТС. Выявление расходящейся дубликатуры листков амниона, окруженной амниотической полостью второго плода, всегда сочетается с развитием ФФТС, который почти в 30% случаев будет иметь тяжелое течение [46].

- Оценка фетометрических параметров — принимая во внимание, что многоплодие нередко сопровождается дискордантным развитием плодов, а определение предполагаемого веса плода может иметь суще-

ственные погрешности, предлагают использовать оценку окружностей животов плодов и при их разнице более чем в 20 мм — расценивать как дискордантное развитие с более чем 20% разницей массы плодов, что характерно для ФФТС [47] (рис. 4.21).

- Оценка плодово-плацентарной гемодинамики — клиническое значение имеет оценка кровотока в артерии пуповины и венозном протоке. Обнаружение повышения постнагрузки и преднагрузки отражает развитие сердечно-сосудистой недостаточности и свидетельствует о крайне тяжелой степени развития ФФТС и требует вмешательства в течение беременности [48] (рис. 4.22–4.25).

- Выявление крайних степеней ФФТС, выражающихся в развитии неиммунного отека плода «реципиента» или антенатальной гибели одного из плодов, чаще плода-«донора» — свидетельствует о крайне неблагоприятном перинатальном прогнозе (рис. 4.26).

Методы коррекции ФФТС непосредственно связаны с его тяжестью и сроком беременности на момент выявления. Основной задачей лечебных вмешательств является достижение плодами порога выживаемости в состоянии, когда неонатальная терапия позволяет ожидать последующее благоприятное развитие новорожденных.

Амниоредукция — удаление избыточного количества жидкости из амниотической полости плода реципиента. Обычно вмешательство показано при обнаружении свободного «кармана» вод более 12 см или при увеличении амниотического индекса до 400. Если в начале применения амниоредукции при ФФТС старались удалять не больше одного литра амниотической жидкости, опасаясь таких осложнений как отслойка плаценты и начал сократительной деятельности матки [49], то в настоящее время стараются удалить максимально возможное количество амниотической жидкости, которое может достигать 10 литров (рис. 4.27). Данный подход позволяет увеличить продолжительность между вмешательствами и сократить их необходимое количество [50]. Частота связанных с вмешательством осложнений составляет около 6% и выражается в большинстве случаев в преждевременном излитии вод, другие осложнения являются редкими. Серийные амниоредукции при ФФТС, развившемся до 28 нед., позволили перинатальную выживаемость хотя бы одного плода до 60–70% [51].

Теоретически **лазерная коагуляция плодово-плодовых сосудистых анастомозов** при выполнении амниоскопии является патофизиологически обоснован-

ным методом лечения ФФТС. Основное значение в развитии синдрома связывается с присутствием артериовенозных анастомозов, тогда как артериоартериальные анастомозы имеют определенную протективную роль в отношении развития ФФТС. В начале применения лазера в лечении ФФТС проводили коагуляцию всех сосудов на плодовой поверхности плаценты, пересекающих межамниотическую мембрану. Анализ перинатальных исходов не выявил существенного улучшения показателя по сравнению с амниоредукцией. Этот факт привел к разработке метода селективной лазерной коагуляции только артерио-венозных анастомозов, помощь в выявлении которых может оказать цветное доплеровское картирование сосудов плодовой поверхности плаценты и исследование характера их кривых скоростей кровотока (рис. 4.28, 4.29). Применение селективной лазерной коагуляции позволило повысить выживаемость хотя бы одного плода до 81–83% при снижении частоты неврологических нарушений у выживших плодов с 24 до 8% [52]. Однако оценка отдаленных неврологических осложнений показала, что частота церебрального паралича у выживших детей остается достаточно высокой — 4–9%, вне зависимости от метода лазерной коагуляции [53].

Сравнение исходов лазерной коагуляции и амниоредукций при ФФТС говорит о достоверных преимуществах первого метода, однако в нашей стране не существует центра, имеющего в своем арсенале данную антенатальную операцию. В этой ситуации врачи должны как минимум предоставлять объективную информацию о сравнительных результатах разных методов лечения и возможностях зарубежных центров перинатальной медицины.

Другие методы лечения ФФТС. Медикаментозная терапия дигоксином не показала какой-либо эффективности, применение индометацина для подавления мочепродукции у плода-реципиента неприемлема в отношении плода-донора и не применяется в настоящее время. Данных об эффективности септотомии в целях создания возможности попадания жидкости из амниотической полости реципиента в полость донора в настоящий момент недостаточно, чтобы рекомендовать это вмешательство для клинического применения. Селективная редукция при ФФТС имеет серьезные этические ограничения при относительно легких степенях синдрома и сопровождается высокой частотой осложнений при развитии тяжелой картины ФФТС.

Таким образом, методом выбора лечения ФФТС является лазерная коагуляция артериовенозных анастомозов, а при невозможности ее выполнения необходимо проводить серийные амниоредукции до достижения плодами развития, позволяющего эффективно проводить неонатальную коррекцию осложнений, возникших у плодов в антенатальном периоде.

Состояние при монохориальном многоплодии, при котором имеет место образование артериально-артериальных и вено-венозных анастомозов, приводящих к обратному току крови в артерии пуповины, определяет **синдром реверсивной артериальной перфузии близнецов (РАПС)**. Частота данного синдрома весьма низкая — 1 случай на 35 тысяч родов. В настоящее время большинство авторов, обсуждающих вопросы патофизиологии данного синдрома, склоняется к первичности тяжелых нарушений развития сердца второго плода на ранних этапах эмбриогенеза, приводящих к развитию сосудистых анастомозов, фактической утрате самого сердца, что в последующем проявляется в выраженных нарушениях структуры тела пораженного плода [54].

Тело акардиального плода может иметь форму аморфуса, без различимых анатомических структур, асефала — при наличии нижних конечностей и тазовых органов; ацепса — при наличии всех частей тела и частично лицевых структур; акормуса — при частичном наличии краниальных структур. При этом второй плод обычно не имеет структурных нарушений, хотя частота хромосомных нарушений у него существенно повышается, достигая уровня до 10% [55].

Диагностика РАПС возможна при ультразвуковом исследовании уже в I триместре беременности, однако в большинстве случаев отсутствие сердечной активности у одного из эмбрионов расценивается как неразвивающийся плод. Отличительной особенностью от неразвивающейся беременности будет являться увеличение размеров «неразвивающегося» эмбриона. В этом случае цветное доплеровское картирование позволяет выявить особенности кровоснабжения акардиакуса и установить диагноз (рис. 4.30). На более поздних этапах беременности значительную помощь оказывает магнитно-резонансное исследование, которое позволяет точно определить размеры акардиального плода, что необходимо для принятия решения о методе родоразрешения (рис. 4.31–4.34).

Тактика ведения РАПС. Тактика зависит от срока беременности на момент выявления РАПС. Консерва-

тивная тактика связана с необходимостью пренатального определения кариотипа плодов и, при исключении хромосомной патологии, последующего четкого контроля функционального состояния сердечно-сосудистой системы плода-«насоса». Целью этого наблюдения является выявление признаков нарушения гемодинамики непораженного плода для определения времени родоразрешения. Частота перинатальной смертности достигает 55%. При моноамниотическом РАПС применяется протокол ведения моноамниотических близнецов, учитывая возможность однотипных осложнений. При диамниотическом РАПС, который встречается в 75% случаев, возможны и срочные роды с учетом размеров акардиального плода [56].

Активная тактика связана с попыткой прекращения кровоснабжения акардиального плода в целях профилактики развития сердечной недостаточности плода-«насоса». Применялись разнообразные методы окклюзии пуповины акардиального плода — лигирование под ультразвуковым контролем, эмболизация, лазерная или диатермальная коагуляция; или окклюзия сосудов в теле плода — введение спирта, лазерная, диатермальная или радиотермальная коагуляция. При этой тактике частота перинатальной гибели непораженного плода в среднем составляет менее 35% [57].

Таким образом, применение современных перинатальных технологий позволяет значительно улучшить перинатальные исходы при этом, хотя и редком, но грозном осложнении монохориального многоплодия.

Моноамниотическое многоплодие связано с поздним разделением бластоцисты после 8–9 дня после оплодотворения яйцеклетки. При разделении после 12–13 дня происходит развитие большого многообразия форм неразделившихся близнецов.

Ультразвуковая диагностика моноамниотического многоплодия возможна уже в начале I триместра беременности и основана на выявлении всех признаков монохориального многоплодия — единая целомическая и амниональная полость при отсутствии межамниотической мембраны. Обнаружение только одного желточного мешка является жестким признаком моноамниональности, которую полностью исключает обнаружение двух желточных мешков. Учитывая существенное повышение частоты особенностей анатомического развития при моноамниотическом многоплодии, показано четкое выполнение протоколов ультразвукового исследования, как в I, так и во II триместре беременности.

Особенность ведения беременности при отсутствии анатомических нарушений развития моноамниотических близнецов определяется необходимостью установления момента возможности их успешного внеутробного развития. Высокая частота, приближающаяся к 100% случаев коллизий пуповин, приводящих к внезапной гибели одного или всех плодов как во время беременности, так и во время родов, диктует активную тактику родоразрешения по достижении плодами порога жизнеспособности. Хотя до сих пор остаются решительные специалисты, рекомендуемые пробное ведение родов и через естественные родовые пути.

Неразделившиеся близнецы. Ультразвуковая диагностика неразделившихся близнецов основана на выявлении всех признаков моноамниотического многоплодия при отсутствии возможности провести четкое разделение контуров их тел, отсутствие взаиморасположения основных частей, даже при внешнем воздействии, обнаружении более трех сосудов в составе пуповины (рис. 4.35). Для осуществления точной диагностики важно помнить о возможности неразделившихся близнецов при тройне, как двух близнецов, так и трех [58].

Тактика ведения беременности при неразделившихся близнецах зависит от многих факторов — «времени, места и возможностей». Однако врач ультразвуковой диагностики не должен высказывать своего мнения о тактике ведения беременности — если он только не является членом междисциплинарного консилиума. Существует достаточное количество примеров успешного постнатального ведения неразделившихся близнецов, по крайней мере, в отношении одного из них (рис. 4.36, 4.37).

Ультразвуковая диагностика и тактика ведения беременности в случае гибели одного из плодов. Вклад ультразвуковой диагностики в случае гибели одного из плодов является основным при определении тактики ведения беременности и зависит от типа хориальности многоплодия и наличия дополнительных осложнений беременности. Не останавливаясь на обсуждении возможных осложнений со стороны матери при гибели одного из плодов, которые исключительно редки, если только не состояние самой матери явилось причиной гибели плода, обсудим возможные осложнения со стороны оставшегося живым плода/плодов.

Дихориальное многоплодие в случае гибели одного из плодов требует ведения как при одноплодной беременности высокого риска в отношении перинатальной гибели плода. При отсутствии признаков нарушений состояния

плода объективных показаний для вмешательств в течение беременности нет. Тактика ведения беременности при монохориальном многоплодии в случае гибели одного из плодов требует более глубокого обсуждения. Срок беременности на момент гибели одного из близнецов — если гибель произошла до достижения вторым плодом порога выживаемости — достоин обсуждения вопрос о прерывании беременности, учитывая высокую вероятность тяжелых неврологических нарушений у оставшегося близнеца. Хотя при этом родители должны быть информированы, что вероятность таких нарушений менее 50%. Для принятия решения о продолжении беременности может оказать помощь тщательная пренатальная нейросонография (рис. 4.38) и магнитно-резонансная томография, хотя чувствительности и ложно-отрицательное значение этих методов в отношении пренатальной диагностики поражения мозга плода еще не определены.

В большинстве случаев мы не знаем время гибели одного из близнецов, и при достижении плода порога жизнеспособности обоснована выжидательная тактика

ведения беременности. При известном времени гибели одного из близнецов имеются сообщения об успешном срочном родоразрешении в целях предупреждения поражения головного мозга оставшегося плода и снижения у него частоты отдаленных неврологических нарушений [59] (рис. 4.39–4.41). Однако достаточных данных для принятия определенных рекомендаций в настоящий момент не получено, что в большей степени склоняет к выжидательной тактике ведения беременности [60].

Таким образом, ультразвуковая диагностика на сегодняшний день является основным методом получения необходимой информации, без которой ведение многоплодной беременности на современном уровне представляется просто невозможным. Огромное число вероятных осложнений течения беременности требует от врача обладания огромным количеством знаний и умений, что невозможно без постоянной работы в этой области, накопления индивидуального опыта и его соотношения с данными, полученными в лучших мировых перинатальных центрах.

Список литературы:

1. Sampson A., de Crespigny L.C. Vanishing twins: the frequency of spontaneous fetal reduction of a twin pregnancy // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1992. V. 2. P.107–109.
2. Manzur A., Goldsman M.R., Stone S.C. et al. Outcome of triplet pregnancies after assisted reproductive techniques: how frequent are the vanishing embryos? // *Fertil. Steril.* 1995. V.63. P.252–257.
3. Dickey R.P., Taylor S.N., Lu P.Y. et al. Spontaneous reduction of multiple pregnancy: incidence and effect of outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2002. V.186. P.77–83
4. Weissman A., Achiron R., Lipitz S. et al. The first-trimester growth-discordant twin: an ominous prenatal finding // *Obstet. Gynecol.* 1994. V.84. P.110–1415
5. Landy H.J., Keith L.C. The vanishing twin: review // *Hum. Reprod.* 1998. V.4. P.177–182;
6. Benson C.B., Doubilet P.M., Laks M.P. Outcome of twin gestations following sonographic demonstration of two heart beats in the first trimester // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V.3. P.343–345
7. De Voe R.W., Pratt J.N. Simultaneous intrauterine and extrauterine pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1948. V. 56. P. 1119–1126;
8. Richards S.R., Stempel L.E., Carlton B.D. Heterotopic pregnancy: reappraisal of incidence // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1982. V.142. P. 928–930.
9. Dimitry E.S., Subak Sharpe R., Mills M. et al. Nine cases of heterotopic pregnancies in 4 years of in vitro fertilization // *Fertil. Steril.* 1990. V.53. P. 107–110;
10. Dor J., Seidman D.S., Levran D. et al. The incidence of combined intrauterine and extrauterine pregnancy after in vitro fertilization and embryo transfer // *Fertil. Steril.* 1991. V.55. P. 833–834.
11. Корсак В.С., Исакова Э.В., Михайлов А.В. и др. Случай успешного завершения гетеротопической беременности, наступившей в результате ВРТ // *Проблемы репродукции.* 2001. № 3. С. 40–42.
12. Walker E.M., Lewis M., Cooper W. et al. // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1988. V.95. P.659–663.
13. Kalish R.B., Thaler H.T., Chasen S.T. et al. First- and second trimester ultrasound assessment of gestational age // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2004. V.191. P.975–978

14. Chervenak F.A., Skupski D.W., Romero R. et al. How accurate is fetal biometry in the assessment of fetal age? // *Am.J.Obstet.Gynecol.*—1998.—V.178.—P.678–687.
15. Kalish R.B., Chervenak F.A. Sonographic determination of gestational age // *Ultrasound Rev. Obstet. Gynecol.* 2005. V.5. P.254–258.
16. Mayers C., Adam R., Cohen S.M., Prenger V. Aneuploidy in twin gestations: when is maternal age advanced? // *Obstet. Gynecol.* 1997. V.89. P.248–251.
17. Михайлов А.В., Лебедев В.М., Корсак В.С. и др. Инвазивные вмешательства под ультразвуковым контролем в I триместре беременности в целях пренатальной диагностики заболеваний плода и лечения при осложнениях беременности // *Вест. Росс. асс. акуш. гин.* 1997. № 3. С. 63–68.
18. Yukubowich E., Anteby E.Y., Cohen S.M. et al. Risk of fetal loss in twins pregnancies undergoing second trimester amniocentesis // *Obstet. Gynecol.* 2001. V.98. P.231–234
19. Brambati B., Tului L., Guercilena S., Alberti E. Outcome of first-trimester chorionic villus sampling for genetics investigation in multiple pregnanc // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V.17. P.209–216;
20. Antsaklis A., Souka A.P., Daskalakis G. et al. Second-trimester amniocentesis vs. chorionic villus sampling for prenatal diagnosis in multiple gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V.20. P.476–481
21. Berkowitz R.L., Lynch L., Chitkara U. et al. Selective reduction of multifetal pregnancies in the first trimester // *N. Engl. J. Med.* 1988. V.318. P.1043–1047
22. Михайлов А.В., Коротеев А.Л., Исакова И.В. и др. Редукция числа развивающихся плодов при многоплодной беременности — шестилетний опыт // *Проблемы репродукции.* 2001. Т. 7. № 3. С. 29–35.
23. Михайлова А.В. Внутриматочные вмешательства под ультразвуковым контролем во время беременности / *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике Т.2./* Под ред. В.В. Митькова и М.В. Медведева. М.: Видар, 1996. С.280–302.
24. Dolk H., Bernard F., Leshat M.F. Chorionic villus sampling and limb abnormalities // *Lancet.* 1992. V.339. P.876–877.
25. Firth H.V., Boyd P.A., Chamberline P. et al. Severe limb abnormalities after chorion villus sampling at 56–66 days gestation // *Lancet.* 1991. V.337. P.762–763.
26. 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.
27. Pajkrt E., Mol B.W.J., van Lith J.M.M. et al. Screening for Down's syndrome by fetal nuchal translucency measurement in a high-risk population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V.12. P.156–162.
28. *Ultrasound markers for fetal chromosomal defects /* Eds. R.J.M. Snijders, K. Nicolaides. NY, Parthenon, 1996.
29. Mikhailov A.V., Kissin D., Koroteev A. Multifetal pregnancy reduction: method of selection and results // *XV Nordic Cong. Perinat. Med.: Abstr. Turku,* 1997. P.34–35.
30. Evans M.I., Ciorica D., Dritt D.W., Fletcher J.C. Multifetal pregnancy reduction/Multiple Pregnancy // Eds. Blickstein I., Keith L.G., Taylor and Francis, London, 2005. P.535–543.
31. Koudstaal J., Bruinse H.W., Helmerhorst F.M. et al. Obstetric outcome of twin pregnancies after in-vitro fertilization: a matched control study in four Dutch University hospitals // *Hum. Reprod.* 2000. V.15. № 4. P.935–940.
32. Pietrzak P., Powolny M., Grzybowski W. et al. Multiple pregnancy: a clinical study // *Archiv. Perinat. Med.* 1999. V.1. № 5. P. 39–44.
33. Yaron Y., Bryant-Greenwood P.K., Dave N. Multifetal pregnancy reduction of triplets to twins: comparison with nonreduced triplets and twins // *Am. J. Obstet. Gynec.* 1999. V.180. № 5. P. 1268–1271.
34. Купешич С., Михайлов А.В., Курьяк А. ЦДК и доплерометрия при эктопической беременности / *Трансвагинальный цветовой доплер /* Под ред. Курьяк А., Михайлова А.В., Купешич С. СПб.: Петрополис, 2001. С.176–190.
35. Lau S., Tulandi T. Conservative medical and surgical management of interstitial ectopic pregnancy // *Fertil. Steril.* 1999. V.72. P.207–215.
36. Blickstein I. Intrauterine growth / *Multiple Pregnancy //* Eds. Blickstein I., Keith L.G., Taylor and Francis, London, 2005. P.501–513.
37. Alexander G.R., Kogan M., Martin J., Papernik E. What are the fetal growth pattern of singleton, twins and triplets in the United States? // *Clin. Obstet. Gynecol.* 1998. V.41. P.114–125.

38. Blickstein I., Keith L.G. Neonatal mortality rates among growth-discordant twins, classified according to the birth weight of the smaller twin // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2004. V.190. P.170–174.
39. Hollier L.M., McIntire D.D., Levono K.J. Outcome of twin pregnancies according to intrapair birth weight differences // *Obstet. Gynecol.* 1999. V.94. P.1006–1010.
40. Leroy B., Lefort F., Neveu P. et al. Intrauterine growth chart for twin fetuses // *Acta Genet. Med. Gemellol. Roma.* 1982. V.31. P.199–206.
41. Perni S.C. Ultrasound evaluation of the multifetal gestation // *The Ultrasound Rev. Obstet. Gynecol.* 2004. V. 4. P. 81–92.
42. DiRenzo G.C., Mignosa M.M., Clerici G. et al. Techniques of biophysical assessment / *Multiple Pregnancy* // Eds. Blickstein I., Keith L.G., Taylor and Francis, London, 2005. P.521–531.
43. Serbie 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. P.86–89.
44. Chescheir N.C., Seeds J.W. Polyhydramnios and oligohydramnios in twin gestation // *Obstet. Gynecol.* 1988. V.71. P.882–884.
45. Chamberlain P.F., Manning F.A., Morrison I. et al. Ultrasound evaluation of amniotic fluid volume. I. The relationship of margin and decreased amniotic fluid volume to perinatal outcome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1984. V.150. P.245–250.
46. Sepulveda W., Serbie N.J., Hughes K. et al. The lambda sign at 10–14 weeks of gestation as a predictor of chorionicity in twin pregnancies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V.7. P.421–423.
47. Storlazzi E., Vintzeleos A.M., Campbell W.A. et al. Ultrasonic diagnosis of discordant fetal growth in twin gestation // *Obstet. Gynecol.* 1987. V.69. P.363–367.
48. Hecher K., Ville Y., Snijers R., Nicolaides K.H. Doppler studies of the fetal circulation in twin-to-twin transfusion syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V.5. P.318–324.
49. Feingold M., Cetrulo C.L., Newton E.R. et al. Serial amniocenteses in the treatment of twin to twin transfusion complicated with acute polyhydramnion // *Acta Genet. Med. Gemellol Roma.* 1986. V.35. P.107–113.
50. Jauniaux E., Holmes A., Hyett J. et al. Rapid and radical amniodrainage in the treatment of severe twin-twin transfusion syndrome // *Prenat. Diagn.* 2001. V.21. P.471–476.
51. Dickenson J.E., Evans S.F. Obstetrics and perinatal outcomes from the Australian and New Zealand Twin-Twin Transfusion Syndrome Registry // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2000. V.182. P. 706–712.
52. Quintero R.A., Morales W.J., Allen M.N. et al. Staging-based treatment of severe twin-twin transfusion syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2003. V.188. P.1333–1340.
53. Banek C.S., Hecher K., Hackeloer B.J., Bartman P. Long-term neurodevelopment outcome after intrauterine laser treatment for severe twin-twin transfusion syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2003. V.188. P.876–880.
54. Frsch J., Stalmach T. Cardiac regression sequences: reversal of blood flow is diagnostic but not causative in an acardiac fetus // *Early Hum. Dev.* 1998. V.52. P.81–85.
55. Van Allen M.I., Smith S.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
56. Petersen B.I., Broholm H., Skibsted I., Graem N. Acardiac twin with preserved brain // *Fetal Diagn. Ther.* 2001. V.16. P.231–233.
57. Tan T.Y., Sepulveda W. Acardiac Twin: a systematic review of minimal invasive treatment modalities // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V.22. P.409–419.
58. Sepuleveda W., Munoz H., Alcalde J.L. Conjoined twins in a triplets pregnancy: early prenatal diagnosis with three-dimensional ultrasound and review of literature // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V.22. P.627–630.
59. 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. P.360–363.
60. Blickstein I. Management of single fetal death // *Multiple Pregnancy* // Eds. Blickstein I., Keith L.G., Taylor and Francis, London, 2005. P.589–593.

ГЛАВА 5. ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПЛОДА

Заболевание плода и новорожденного, проявляющееся в развитии у них желтухи и сопровождающееся значительными отеками, впервые описано почти 400 лет назад. Только в 1932 г. Diamond показал, что данные проявления у плода и новорожденного связаны с развитием тяжелой анемии вследствие гемолиза эритроцитов и сопровождаются выбросом в кровотоки эритробластов. С этого момента заболевание получило название эритробластоз плода и стало интенсивно изучаться. В 1940 г. K. Landsteiner и A. Winer открывают резус-фактор и, годом позже, J. Levin и соавт. публикуют работу, свидетельствующую, что эритроцитарные Rh-антитела являются причиной развития эритробластоза плода. В 1954 г. Stown выявил значение плодово-материнских микрогемотрансфузий в развитии изоиммунизации, что позволило Freda и соавторами разработать методику ее профилактики путем введения анти-D-гаммаглобулина. Мужчины могут гордиться своим вкладом в это достижение, так как эффективность профилактики изоиммунизации была доказана в клинических экспериментах на мужчинах-волонтерах. С 1968 г. профилактика резус-изоиммунизации стала обязательной общенациональной программой при осуществлении перинатальной помощи в большинстве европейских стран, и только сожаление вызывает факт, что Россия по прошествии почти 40 лет не приступила к ее реализации.

До 1970-х гг. гемолитическая болезнь плода являлась одной из главных причин перинатальной смертности, неонатальной заболеваемости, приводящей к тяжелой инвалидизации детей, связанной с тяжелыми нарушениями их интеллекта. После внедрения и начала широкого практического применения анти-D-гаммаглобулина в начале 70-х гг. прошлого столетия тяжелые формы резус-изоиммунизации среди коренного населения европейских стран стали встречаться чрезвычайно редко. Драматическое снижение частоты тяжелых форм гемолитической болезни, угрожающих жизни плода и новорожденного, явилось одним из самых крупных достижений акушерства за несколько последних десятилетий. Несмотря на все эти достижения, эта проблема полностью не исчезнет, и определенно у пациенток, имеющих резус-изоиммунизацию, она будет реальной угрозой здоровью их детей, особенно среди эмигрантов и населе-

ния стран, где профилактика резус-изоиммунизации не стала повсеместной.

Кроме Rh-антигена на поверхности эритроцита обнаружено еще более 400 антигенов, из них около 30 могут приводить к развитию гемолитической болезни плода и новорожденного, однако в абсолютном большинстве случаев она связана с резус или групповыми антителами. При ABO несовместимости, что в большинстве случаев имеет место у пациенток при O(I) группе крови, беременных плодами при A(II) или B(III) группе крови, ввиду небольшого количества групповых антигенов на мембране эритроцита плода и наличия этих антигенов в других тканях, гемолиз проявляется существенно легче и до рождения исключительно редко вызывает тяжелую анемию у плода, что не требует специальных методов антенатального ведения.

Ятрогенная изоиммунизация по эритроцитарным антителам ABO и D стала встречаться значительно реже. К счастью, ушли в прошлое методы «стимуляции» иммунитета путем гетерогенной терапии в педиатрической практике, часто приводившие к тяжелой форме изоиммунизации у девочек, вызывавшие уже при первой беременности выраженные формы гемолитической болезни плода. Однако если тестирование донорской крови по ABO и D антигенам сегодня поставлено достаточно хорошо, то тестирование по другим «слабым» антигенам часто не проводится и совместимость по этим антигенам с реципиентом не оценивается. Необходимо помнить, что иммунизация по антигенам Kell, C, E также может привести к развитию очень тяжелых форм гемолитической болезни плода, требующих своевременного выявления и интенсивного антенатального ведения. Несовместимость крови плода и матери по системе ABO не имеют доказанного влияния на тяжесть клинического течения гемолитической болезни плода и новорожденного, вызванной конфликтом по другим эритроцитарным антигенам.

Патофизиология гемолитической болезни плода. Проникновение эритроцитов плода в кровотоки матери может происходить на любом сроке беременности, изоиммунизация увеличивается при проведении любых инвазивных диагностических вмешательств и акушерских операций. На мембране эритроцита находятся раз-

личные антигены, однако клинически выраженные формы гемолитической болезни у новорожденных в 80–90% вызваны анти-D-антителами матери, в 8–18% антителами по системе ABO и только в 2% гемолитическая анемия является следствием гемолиза из-за попадания в кровотоки плода антител к Kell, E, C и к другим более редким антигенам. Отечная форма гемолитической болезни плода в абсолютном большинстве случаев является следствием Rh-изоиммунизации матери.

Несущие на своей мембране гетерогенные антигены эритроциты плода, попадая в кровотоки матери, вызывают быстрое образование иммуноглобулинов класса M и G, из которых последние достаточно свободно проходят через плацентарный барьер. В кровотоке плода IgG матери, вступая во взаимодействие с соответствующими антигенами, осаждаются на мембране эритроцита, приводя к ее повреждению. Поврежденные эритроциты подвергаются удалению из циркуляции путем гемолиза и последующего фагоцитоза в клетках ретикулоэндотелиальной системы, расположенных в основном в селезенке. В случае массивного проникновения антител матери в кровотоки плода происходит значительная гибель его эритроцитов. Этот процесс, вследствие компенсаторного выброса эритропоэтина, вызывает усиление гемопоэза в печени и селезенке плода и влечет за собой гепатоспленомегалию. Хотя непрямой билирубин, образующийся при гемолизе эритроцитов плода, интенсивно выводится через плаценту, неизбежное повышение его концентрации значительно повреждает процесс синтеза белков в печени плода, уже измененной появлением очагов гематопоэза. Следствием этого патологического процесса становится гипопропротеинемия, снижение онкотического давления плазмы крови плода и портальная гипертензия. Массивное разрушение эритроцитов плод не может компенсировать усиленным эритропоэзом, который в большей мере заканчивается на этапе образования эритробластов. Анемия плода приводит к снижению кислородной емкости крови плода, что, в свою очередь, влечет усиление анаэробного гликолиза в тканях, ацидоз, снижение буферных резервов крови, повреждение эндотелия капилляров и развитие хронической гипоксии. Компенсаторное увеличение сердечного выброса и минутного объема на фоне хронической гипоксии и ацидоза приводит к гипертрофии миокарда и постепенному развитию сердечной недостаточности, а как следствие, и к повышению центрального венозного давления. Последнее бло-

кирует ток лимфы по магистральным лимфатическим сосудам, вызывая нарушение оттока интерстициальной жидкости и увеличение ее онкотического давления. Весь этот комплекс описанных патологических процессов вызывает накопление жидкости в тканях и серозных полостях плода, что клинически проявляется в развитии генерализованного отека и, при отсутствии соответствующего лечения, завершается антенатальной гибелью плода.

Отек плода на фоне изоиммунизированной беременности соответствует последней стадии гемолитической болезни плода. Патогенез развития отека плода имеет свои особенности. Основное количество жидкости организма содержится во внутриклеточном и межклеточном пространстве и сравнительно небольшое ее количество находится в кровеносных или лимфатических сосудах. Равновесие в системе циркуляции жидкости в организме определяет его нормальное развитие.

Транспорт жидкости на тканевом уровне подчиняется закону давлений, описанному Старлингом:

$$F = CFC (P_c - P_i) - r (COP_p - COP_i) = L,$$

где F — уровень капиллярно-тканевой фильтрации; CFC — коэффициент капиллярной фильтрации, P_c — давление в капилляре, P_i — давление в межклеточном пространстве, COP_p — коллоидно-осмотическое давление в плазме крови, COP_i — коллоидно-осмотическое давление межклеточной жидкости, r — коэффициент корреляции, L — уровень оттока по лимфатическим сосудам.

В норме существует равновесие между уровнями капиллярно-тканевой фильтрации и оттока межклеточной жидкости по лимфатическим сосудам обратно в кровеносную систему. Таким образом, нарушения на любом уровне поддержания процесса водного гомеостаза в тканях плода, как обусловленные наследственной патологией, так и возникшие вследствие развития заболевания плода, могут привести к избыточному скоплению жидкости в интерстициальном пространстве, проявляющемуся в виде отека тканей, и ее к накоплению в серозных полостях. Увеличение давления в сосудистой системе плода, нарушение венозного возврата к сердцу, снижение онкотического давления плазмы крови плода вследствие нарушения функции его печени, развитие сердечной недостаточности, тканевая гипоксия и патология лимфооттока являются общепризнанными

механизмами, в большей или меньшей степени имеющими место при развитии отека плода, вне зависимости от причины, запустившей патологический процесс.

Профилактика изоиммунизации

При каждой беременности эритроциты плода попадают в кровотоки матери. Вероятность развития изоиммунизации зависит от количества резус-антигенов плода, которые попадут в кровотоки резус-отрицательной матери во время беременности и родов. В настоящее время существует эффективная профилактика только в отношении резус-изоиммунизации. Степень доказанности высокой эффективности этой профилактики настолько высока, что не требует дальнейших подтверждений, и исследования направлены только на оптимизацию времени введения и дозировок анти-D-иммуноглобулина [1]. Наиболее вероятным периодом для попадания значительного количества резус-положительных эритроцитов плода в кровотоки матери являются роды.

Установлено, что 20 мкг (100 МЕ) анти-D-иммуноглобулина резус-антигены 1 мл эритроцитов, содержащиеся в 2 мл крови плода. При неосложненных родах в кровотоки матери попадает менее 30 мл крови плода, что объясняет дозу анти-D-иммуноглобулина в 300 мкг (1500 МЕ), которая наиболее широко применяется в целях профилактики резус-изоиммунизации в большинстве стран. При осложненных родах, осложнившихся отслойкой плаценты, необходимостью проведения операций кесарева сечения или ручного отделения плаценты, объем фетоматеринской трансфузии может существенно повышаться, что требует ее оценки при исследовании теста Kleihauer–Betke [2] и коррекции дозы анти-D-иммуноглобулина, необходимой для эффективной профилактики.

При рождении резус-положительного новорожденного у резус-отрицательной матери вероятность развития у нее резус-изоиммунизации составляет 7,2%. Назначение анти-D-иммуноглобулина в течение 72 часов после родов снижает вероятность резус-изоиммунизации почти в 40 раз. Однако при отсутствии возможности ввести необходимую дозу препарата в этот промежуток не является противопоказанием для введения меньшей дозы или его введения в более поздние разумные сроки.

Развитие изоиммунизации уже при первой беременности является редким, однако возможным. Сочетание антенатального профилактического введения 100 мкг (500 МЕ) анти-D-иммуноглобулина на 28-й и 34-й нед., или 300 мкг (1500 МЕ) на 32 нед. беременности всем не

иммунизированным резус-отрицательным беременным в сочетании с послеродовой профилактикой у родивших резус-положительных детей пациенток снижает частоту развития изоиммунизации с 0,2% до 0,06%, то есть почти в 130 раз.

Необходимо помнить, что фетоматеринская трансфузия может иметь место и, следовательно, приводить к изоиммунизации при самопроизвольных и искусственных абортax, при любых маточных кровотечениях независимо от причины, при абдоминальных травмах. Существенное усиление фетоматеринских трансфузий выявлено после оперативных вмешательств во время беременности — после хорионбиопсии, амниоцентеза, кордоцентеза, после наружного поворота плода на головку при тазовом предлежании. Все подобные случаи в дополнение к стандартному протоколу требуют введения 100 мкг анти-D-гаммаглобулина.

Осложнений, связанных с профилактическим применением анти-D-гаммаглобулина, не выявлено, однако, так как он является производным препаратом крови, остается риск развития редких реакций при индивидуальной чувствительности и теоретической возможности инфекционного заражения.

Диагностика изоиммунизации

Все женщины в раннем периоде беременности должны быть обследованы на групповую и резус-принадлежность. Отсутствие изоиммунизации у женщин с резус-отрицательной принадлежностью крови при постановке на учет позволяет считать вероятность развития клинически значимых форм гемолитической болезни до 28 нед. беременности минимальной. Повторное исследование на наличие M и G резус-антител целесообразно перед первым профилактическим введением анти-D-гаммаглобулина. При отсутствии изоиммунизации в этот момент следующее исследование на наличие резус-антител в крови матери целесообразно перед родами после 36 нед. беременности. При рождении резус-положительного ребенка, перед повторным профилактическим введением анти-D-гаммаглобулина показано исследование на наличие M и G резус-антител. Необходимо помнить, что в течение 2–4 нед. после введения анти-D-гаммаглобулина может иметься ложно-положительная реакция на наличие резус-антител. Для оценки эффективности профилактики целесообразно рекомендовать обследование на наличие резус-антител в крови пациентки через 6–12 месяцев после родов.

Выявление антител у матери свидетельствует только о риске поражения плода. Этот риск повышается, если отец ребенка гомозиготен, так как плод всегда будет иметь эритроцитарные Rh-антигены. Если отец гетерозиготен, то вероятность того, что плод несет этот антиген, составляет 50%. Зиготность отца по резус (D) антигену может быть определена с достоверностью только 80–95%.

Хотя традиционно выраженность изоиммунизации связывали с тяжестью гемолитической болезни плода [3], однако в дальнейшем стало ясно, что величина титра антител в крови матери и ее изменение в динамике не позволяет выявить наличие и оценить степень тяжести гемолитической болезни плода, хотя при первой беременности на фоне изоиммунизации существует определенная корреляция между величиной титра антител и тяжестью поражения плода [4].

Диагностика наличия и оценка степени тяжести гемолитической болезни плода

Определение Rh-генотипа плода. Тактика ведения беременности при Rh-изоиммунизации беременной женщины имеет коренные отличия в зависимости от Rh-принадлежности плода. У этих женщин при Rh-отрицательной принадлежности плода гемолитическая болезнь по Rh-фактору у него не развивается и, следовательно, эти пациентки могут быть исключены из группы высокого риска в отношении возникновения этого тяжелого осложнения беременности. При беременности Rh-положительным плодом возможность развития у последнего гемолитической болезни различной степени тяжести становится весьма вероятной.

Уже более 10 лет имеется возможность определения Rh-генотипа плода при помощи молекулярно-генетических методов при использовании любых клеток плодового происхождения, что позволяет определить тактику ведения Rh-иммунизированных женщин уже в начале беременности. Амплификации 99-bp фрагмента RhD гена и 113 bp фрагмента гена RhCE при помощи ПЦР имеют близкие к 100% чувствительность и специфичность для определения Rh-генотипа плода [5].

При выполнении любых инвазивных диагностических вмешательств в целях получения тканей плодового происхождения молекулярно-генетическое Rh-типирование плода является обязательным, если отец гетерозиготен по Rh-антигену по результатам серологическо-

го тестирования их крови или если женщина не имеет сведений по этому вопросу.

Наиболее безопасной в отношении риска усиления плодово-материнских микрогемотрансфузий является амниоцентез. Хорионбиопсия в целях Rh-типирования плода может проводиться только у женщин при крайне отягощенном их анамнезе в отношении развития гемолитической болезни плода, в случае решения этих женщин прервать беременность при Rh-положительном генотипе плода, или имеющих жесткие показания для пренатального кариотипирования. Вероятно, развитие крайне дорогих на сегодняшний день экспериментальных технологий выявления клеток крови плода в периферической крови матери и их последующего исследования в будущем постепенно вытеснит из клинической практики инвазивные вмешательства во время беременности для определения Rh-генотипа плода. На сегодняшний день эта технология находится в стадии клинических испытаний [6].

Анамнез. При Rh-изоиммунизации правомерно ожидать увеличения тяжести гемолитической болезни плода и новорожденного при последующих беременностях. Так, если в анамнезе имеются указания на антенатальную гибель плода или развитие отечной формы гемолитической болезни, при последующей беременности плод погибнет антенатально с вероятностью 90%, при этом в 50% это произойдет до 35 нед. беременности [7].

Оценка величины и динамики титра Rh-антител. Величина титра Rh-антител в крови женщины имеет очень ограниченное прогностическое значение для оценки степени тяжести гемолитической болезни плода. Однако развитие тяжелых форм гемолитической болезни плода при первой изоиммунизированной беременности при величине титра Rh-антител у матери 1:16 и менее маловероятно [8].

Ультразвуковая диагностика гемолитической болезни плода основывается на выявлении специфических признаков заболевания. Однако только обнаружение тяжелых изменений состояния плода, к которым относится развитие отека плода, дает возможность с высокой степенью чувствительности и специфичности говорить о степени тяжести заболевания (рис. 5.1). Выявление двойного контура кожных покровов, наличие свободной жидкости в серозных полостях — асцита, гидроторакса, гидроперикарда, с высокой степенью достоверности свидетельствуют о тяжелейшем поражении плода и развитии у него анемии при величине Ht < 15 г/л

и $Hb < 50 \text{ г/л}$. К сожалению, перинатальные исходы при антенатальном развитии отека плода крайне без лечения неблагоприятны. Попытки диагностики легких и средних форм гемолитической болезни плода при ультразвуковом исследовании не увенчались реальными успехами — увеличение диаметра вены пуповины [9], увеличение окружности/ диаметра живота плода, увеличение толщины плаценты [10], увеличение размеров селезенки [11, 12], оценка количества амниотической жидкости [13]. Все эти показатели имели невысокую чувствительность и специфичность в отношении определения степени выраженности анемии у плода.

Все вышесказанное дало возможность сделать заключение: наличие ультразвуковых признаков отека всегда свидетельствует о тяжелой анемии плода, требующей срочного вмешательства, отсутствие признаков отека — ультразвук не предоставляет достаточной информации для оценки степени тяжести гемолитической болезни [14]. Ультразвуковая гепатометрия, проводимая в динамике [15–17], имеет большое клиническое значение, являясь лучшим по диагностической возможности ультразвуковым методом. Однако высокие требования по уровню подготовки врача и следованию методике гепатометрии, накладывают определенные ограничения на ее широкое использование.

Допплерометрия в оценке степени тяжести гемолитической болезни. Возможность получения клинически значимой информации при доплерометрической оценке кровотока плода при резус-иммунизации матери основывается на патофизиологии процессов при развитии гемолитической болезни плода. Исследования в этой области проводятся уже 20 лет. Исследовался кровоток в артерии и вене пуповины [18], в аорте [19], в венозном протоке [20], средней мозговой и общей сонной артериях [21] плода.

Исследование кровотока в селезеночной артерии может быть использовано для выявления тяжелой анемии плода с высокой чувствительностью [22]. Однако трудности визуализации и регистрации кровотока в этой артерии препятствуют клиническому использованию данной методики.

В последние 10 лет большое внимание в оценке анемии плода было уделено исследованию кровотока в средней мозговой артерии. Значительная корреляция была обнаружена между максимальной систолической скоростью кровотока в средней мозговой артерии (МСС СМА) и выраженностью анемии плода [23].

Впоследствии было показано, что превышение значения медианы скорости для данного срока беременности в 1,5 раза свидетельствует о развитии у плода анемии средней степени тяжести, а более 1,55 раза о развитии тяжелой анемии, требующей срочного вмешательства в течение беременности [24]. В целях корректной регистрации кровотока и определения МСС СМА необходимо строго придерживаться методики исследования: поперечное ультразвуковое сечение головки плода должно проходить через таламус, полость прозрачной перегородки, при этом при ЦДК должен регистрироваться весь Виллизев круг; угол инсонации доплеровского луча к СМА должен быть близок к 0, пробный объем должен находиться в месте перехода внутренней сонной артерии в среднюю мозговую артерию (рис. 5.2.) [25].

При строгом следовании методике диагностика анемии у плода имеет 100%-ную чувствительность, при ложноположительном уровне в 70%, 37% и 6% соответственно для легкой, средней и тяжелой степени тяжести [26]. Данная методика является эффективной не только для выявления анемии у плода, но и позволяет четко контролировать динамику анемии у плода после проведения внутриматочного переливания плоду крови донора в целях определения необходимости следующего вмешательства либо досрочного родоразрешения [27].

Амниоцентез. Выявленная в начале 60-х гг. прошлого века корреляция между уровнем билирубина в амниотической жидкости и степенью анемии у плода [28] привела к внедрению в клиническую практику метода серийных амниоцентезов и оценки степени тяжести гемолитической болезни плода на основании динамики изменения оптической плотности вод при длине волны 450 nm (дельта OD-450) [29]. Этот метод являлся основным алгоритмом тактики ведения изоиммунизированной беременности в течение более 20 лет и позволил существенно улучшить показатели перинатальной заболеваемости и смертности при этой патологии беременности. Однако последующие исследования показали достаточно высокий уровень ложно-положительных и ложно-отрицательных результатов этого метода диагностики, особенно во II-начале III триместра, беременности [30].

Кордоцентез. Исследование крови плодов, извлеченной при помощи кордоцентеза (рис. 5.3), позволяет оценить все ее показатели, необходимые для установления степени тяжести гемолитической анемии. Нормативные таблицы позволяют оценивать цитологические и биохимические показатели крови плода с уче-

том изменений их величин в зависимости от срока беременности на момент выполнения анализа, что имеет важное значение для адекватной оценки состояния плода и выбора оптимальной тактики ведения беременности при гемолитической болезни плода [31]. Кроме того, кордоцентез позволяет стандартными иммуно-серологическими методами исследования выявить Rh-принадлежность крови плода и, несмотря на наличие Rh-изоиммунизации беременной женщины, достигавшей в одном из наших случаев значений 1:1028, вывести ее из группы риска по развитию гемолитической болезни плода.

Оценка выраженности гемолитической анемии у плода проводится на основании уровня Ht его крови и содержания в ней эритроцитов и величины Hb. Снижение величины гематокрита менее 30% говорит о развитии выраженной гемолитической анемии, которая требует последними рекомендациями проведения лечения плода внутриматочными внутрисосудистыми переливаниями ему донорской крови либо проведения досрочного родоразрешения, что выше уровня, рекомендовавшегося в начале применения внутрисосудистых переливаний крови плоду, — 25%.

Лечение гемолитической болезни плода

В настоящее время установлено, что только 10% плодов от Rh-изоиммунизированных пациенток требуют какого-либо антенатального лечения, связанного с развитием тяжелой анемии.

История лечения гемолитической болезни плода включает ряд методов, в большей мере экспериментальных или основанных на теоретических моделях, которые не оправдались и более не применяются в клинической практике. К этим методам относятся попытки выведения (плазмозорез) [32] или связывания (подсадка кожного лоскута) Rh-антител из кровотока матери [33], подавление выработки антител (кортикостероиды) [34], стимуляция эритропоэза плода (фолиевая кислота, витамин B₁₂, трансплантация плоду костного мозга донора) [35, 36]. Все перечисленные методы, за исключением экспериментальной попытки внутриутробной трансплантации, канули в прошлое более 30 лет назад. Не прекращаешь удивляться настойчивости, с которой в нашей стране продолжается «лечение» гемолитической болезни плода с применением плазмозореза, эффективность которого аналогична альтернативному «лече-

нию» внутривенным введением матери глюкозы с аскорбиновой кислотой.

Большинство плодов при развитии тяжелой формы гемолитической болезни при отсутствии лечения переливаниями донорских отмытых эритроцитов погибают внутриутробно еще до 30 нед. беременности.

Интраабдоминальное переливание плоду отмытых эритроцитов донора. В 1963 г. А. Liley [37] опубликовал результаты первой попытки внутриутробного лечения тяжелых форм гемолитической болезни плода путем переливания ему донорской резус-отрицательной крови в брюшную полость. Вмешательство осуществлялось под рентгенологическим контролем, что само по себе было достаточно опасным как для плода и женщины, так и для медицинского персонала. В дальнейшем использование ультразвукового контроля и введения отмытых Rh(-) эритроцитов донора I(0) группы с высоким гематокритом существенно повысило эффективность и безопасность внутриматочного лечения. Показанием для начала лечения плода внутрибрюшинными переливаниями донорских эритроцитов являлись либо данные спектрофотометрии амниотической жидкости (III зона шкалы А. Liley), либо развитие асцита, диагностированное при ультразвуковом сканировании. Выживаемость плодов при наличии тяжелой формы гемолитической болезни, леченной внутрибрюшинными переливаниями донорских эритроцитов, резко увеличилась: при наличии отека плода до начала лечения она достигла 42%, а при его отсутствии — 73%. Данное вмешательство под ультразвуковым контролем стало относительно безопасным. У женщин осложнения встречались в 1% случаев и были связаны с развитием преждевременных родов вследствие хорионамнионита или излитием вод, описаны случаи отслойки плаценты во время внутриматочного вмешательства. В отношении плода осложнения, приводившие его к гибели, имели место в 3,6–9,3% случаев и были связаны с травмами крупных сосудов, паренхиматозных органов брюшной полости плода или тканей плаценты [38].

Внутрисосудистое переливание плоду отмытых эритроцитов донора. Новым этапом в лечении тяжелых форм гемолитической болезни плода стало проведение внутрисосудистых переливаний плоду отмытых эритроцитов донора, в начале под фетоскопическим [39], а затем под ультразвуковым контролем [40]. В настоящее время этот метод в модифицированном варианте стал методом выбора лечения тяжелых форм гемолитической болезни плода (рис. 5.4, 5.5).

При неосложненной беременности содержание гемоглобина и уровень гематокрита крови плода находятся в пределах 110—130 г/л и 35–45% соответственно. При снижении этих показателей крови Rh(+) плода у иммунизированной матери можно говорить о развитии гемолитической анемии различной степени тяжести.

Выраженная анемия у плода ($Hb < 90$ г/л; $Ht < 30$), даже без развития у него отека, является показанием для внутриматочного переливания плоду донорской крови. При условии успешного внутриматочного лечения возможно отсрочить проведение досрочного родоразрешения до 36–37 нед. беременности. Развитие отека плода в большинстве случаев наблюдается при снижении величины Ht менее 15%, и начало внутриматочного лечения в этих условиях ухудшает прогноз для плода. Показано, что эффективность лечения тяжелых форм гемолитической болезни плода внутрисосудистыми переливаниями эритроцитов донора крови зависит от его исходного состояния. Так, при наличии отека перинатальная смертность плодов составляет в среднем 15–17%, при его отсутствии 4–8%.

Время проведения повторных переливаний зависит: от эффективности лечения отека плода — в случае его сохранения вмешательство выполняют через 4–7 дней; при отсутствии или исчезновении отека плода время повторного внутриматочного переливания ему крови определяют из расчета снижения величины Ht крови плода на 1% в сутки до 25–30% от его величины в конце предыдущего переливания [41]. Как уже отмечалось, доплерометрия кровотока в средней мозговой артерии позволяет определить время повторного переливания или родоразрешения.

Наш опыт показывает, что применение внутриматочных переливаний отмытых эритроцитов донора плоду при тяжелых формах гемолитической болезни плода может быть высоко-эффективно. Так, при тяжелой форме гемолитической болезни без наличия отека из 18 плодов, получавших внутриматочное лечение внутрисосудистыми переливаниями, произошла гибель только одного плода, связанная с прерыванием беременности. Клиническая эффективность лечения при этой форме гемолитической болезни составила 94,5%. Уже после первого переливания происходила нормализация показателей крови плода. Несмотря на исходно низкий уровень Ht у плодов, составивший в среднем 24,4%, после первой внутриматочной трансфузии его уровень достигал в среднем 45,5%, и ни в одном случае на фоне

проводимого внутриматочного лечения у плодов не развилась отечная форма. Отечная форма гемолитической болезни плода значительно ухудшает условия и эффективность внутриматочного лечения. Как было отмечено, своевременное начало внутриматочного лечения плода позволяет избежать развития у него отека.

Отечная форма гемолитической болезни сопровождается критическим уменьшением всех показателей красной крови плода, так среднее значение Ht составило 14,2%, при наименьшем зарегистрированном значении — 4%. Уже после первой внутриматочной трансфузии показатели красной крови у плодов повышались до нормальных значений и среднее значение Ht составило 41,4%. Однако при внутрисосудистом переливании плоду только отмытых эритроцитов донора, несмотря на полную нормализацию показателей их крови, только у трети плодов происходит разрешение отека после первого переливания. Патогенез развития отека у плода при гемолитической болезни является многокомпонентным. Одним из факторов, способствующих его развитию, является развитие сердечной недостаточности вследствие истощения резервов миокарда, вызванного длительным гипердинамическим характером кровообращения в фетоплацентарной системе. Постепенное развитие гипердинамического кровообращения при развитии анемии является компенсаторным механизмом, позволяющим некоторое время осуществлять адекватное снабжение тканей плода кислородом на фоне абсолютного уменьшения количества эритроцитов его крови. Сердечная недостаточность плода при отсутствии или неэффективном его внутриматочном лечении является непосредственной причиной антенатальной гибели при развитии у него отека. У плодов при отечной форме гемолитической болезни, а следовательно, имеющих определенную степень сердечной недостаточности, увеличение фетоплацентарного объема крови во время переливания отмытых эритроцитов может приводить к увеличению пред- и постнагрузки сердца, повышению системного давления крови, развитию брадикардии и остановке сердца плода, что наиболее вероятно при первой внутриматочной операции.

Второй причиной появления отека у плода при гемолитической болезни является гипоальбуминемия вследствие нарушения синтеза белков в печени. Наши исследования содержания общего белка и альбумина в крови плодов при гемолитической болезни выявили их значительное уменьшение от таковых у плодов при не-

сложненной беременности. Кроме того, по мере развития этого заболевания происходило не только прогрессивное уменьшение концентрации общего белка крови плодов, но и изменение соотношения его фракций за счет достоверного уменьшения концентрации альбумина, что наблюдается у новорожденных детей, страдающих тяжелыми формами гемолитической болезни.

В неонатологии инфузии альбумина нашли достаточно широкое применение в комплексной терапии при различных состояниях, связанных с развитием у новорожденных гипоальбуминемий различной этиологии, при проведении искусственной вентиляции на фоне отека легких, а также при лечении тяжелых форм гипербилирубинемий, что основано на способности альбумина связывать свободный билирубин.

Нами разработан метод внутриматочного лечения плодов, страдающих тяжелыми формами гемолитической болезни, основанный на сочетанном переливании отмытых эритроцитов донора и 20% раствора альбумина. Предложена и обоснована методика определения объема введения альбумина в зависимости от массы плода и тяжести его заболевания. Применение данного метода показало, что сочетанное переливание отмытых эритроцитов и альбумина не влияет на показатели крови у плода в конце переливания, они достоверно не отличались от таковых при переливании плоду только эритроцитов донора. После сочетанного переливания отмытых эритроцитов и альбумина нами обнаружено достоверное увеличение концентрации общего белка плазмы крови по сравнению с таковой до операции у плодов как при наличии, так и без отечной формы гемолитической болезни. При этом среднее значение концентрации альбумина в плазме крови даже превосходило таковое при несложненной беременности, однако не выходило за уровень 97,5 процентиля ее значения у плодов в норме [42].

При сочетанном переливании отмытых эритроцитов и альбумина у всех 26 плодов, исходно имевших отечную форму гемолитической болезни, разрешение отека произошло после первой операции. По нашему мнению, это свидетельствует о высокой клинической эффективности комплексной коррекции анемии и гипоальбуминемии сочетанными переливаниями отмытых эритроцитов и альбумина у плодов, страдающих тяжелой формой гемолитической болезни.

В литературе нам встретилось одно сообщение о внутриматочных переливаниях альбумина при неиммунном отеке плода, вызванном гипоальбуминемией

на фоне мукополисахаридоза, при этом положительного эффекта от этого лечения выявлено не было. Вероятно, неудовлетворительный эффект от лечения в данном случае связан с отсутствием возможности комплексного лечения не только гипоальбуминемии, но и непосредственной причины, вызвавшей ее развитие.

Осложнения, связанные с переливанием отмытых эритроцитов плоду во время беременности, определяются несколькими факторами: необходимостью проведения кордоцентеза, нагрузкой дополнительного объема переливаемой крови на сердечно-сосудистую систему плода и длительностью самого внутриматочного вмешательства.

Осложнения, связанные с введением значительного объема донорских эритроцитов и альбумина в фетоплацентарный кровоток, который в некоторых случаях даже превышал объем последнего, клинически проявлялись развитием брадикардии у плода. Она наблюдалась чаще по сравнению с возникновением подобного осложнения после диагностического кордоцентеза и свидетельствует о самостоятельном влиянии переливания на состояние сердечно-сосудистой системы плода. Нужно отметить, что брадикардия во время переливания у плодов при отечной форме гемолитической болезни встречалась достоверно чаще, чем у плодов при отсутствии у них отека, что отражает, по-видимому, наличие выраженных нарушений функциональных возможностей сердца при развитии у плода отека.

Осложнения, связанные с длительностью внутриматочной операции, в большей мере определяются двигательной активностью плода. Двигательная активность плода во время длительных внутриматочных вмешательств во время беременности, проводимых в целях лечения или диагностики его врожденных заболеваний, значительно усложняет их выполнение и может явиться причиной тяжелых травматических повреждений сосудов пуповины, сосудов плода и его внутренних органов.

В целях обездвиживания плода во время внутриматочных вмешательств нами был применен недеполяризующий нейромышечный блокатор пипекуроний (Ардуан «Гедеон Рихтер», Венгрия). Этот препарат достаточно широко применяется при анестезиологическом пособии при акушерско-гинекологических операциях, а также в неонатологии. После внутрисосудистого введения плоду пипекурония в дозе 0,1 мг/кг веса плода наступает полная миорелаксация плода в течение около 50 минут, что достаточно для выполнения внутриматоч-

ного внутрисосудистого переливания ему крови донора в целях лечения тяжелых форм гемолитической болезни плода [43]. Таким образом, мы можем говорить о появлении нового направления медицины на стыке двух ее областей — пренатальной анестезиологии.

Результаты применения переливания отмытых эритроцитов показывают их клиническую эффективность в отношении лечения тяжелых форм гемолитической болезни плода. Исходя из этого, то, что у 94,5% плодов, имевших тяжелую форму гемолитической болезни, и у 73,3% плодов, исходно имевших крайнюю — отечную форму этого заболевания, проведенное внутриматочное лечение позволило избежать перинатальной смертности (рис. 5.4, 5.5), можно рассматривать как достаточно высокий показатель клинической эффективности лечения [44]. Внедрение в клиническую практику сочетанного переливания отмытых эритроцитов и альбуми-

на, а также использование метода обездвиживания плода позволило улучшить показатели лечения плодов, что привело к возможности проводить родоразрешение женщин ближе к сроку родов. Без сомнения, огромное значение для положительного исхода беременностей у женщин, дети которых страдали тяжелыми формами гемолитической болезни в антенатальном периоде, играла соответствующая тактика ведения новорожденных. Итоги проведенного комплексного лечения в антенатальном и постнатальном периоде показали оправданность их проведения. Так, по данным отдаленного исследования психомоторного развития в период до 12 месяцев после рождения у детей, антенатально перенесших переливания отмытых эритроцитов по поводу тяжелых форм гемолитической болезни, не выявили некорректируемых отклонений, что говорит о благоприятном прогнозе для их дальнейшего развития.

Список литературы:

1. Guidance on the use of routine antenatal anti-D prophylaxis for Rh-negative women // National Institute for Clinical Excellence, RCOG, 2002.
2. Kleihauer B., Braun H., Betke K. Demonstration von fetalem haemoglobin in den erythrozyten eines blutausstriches // Klin. Wochenschr. 1957. V.35. P.637–638
3. Coombs R., Mourant A., Race R. A new test for the detection of weak and incomplete Rh agglutinins // Br. J. Exp. Pathol. 1945. V.26. P.255–259.
4. Nicolaides K.H., Rodeck C.H., Mibashan R.S. et al. Have Liley charts outlived their usefulness? // Am. J. Obstet. Gynecol. 1986. V.155. P.90–94.
5. Михайлов А.В., Шелаева Е.В., Иващенко Т.Э., Константинова Н.Н. К вопросу о профилактике, диагностике и лечении гемолитической болезни плода // Актуальные вопросы физиологии и патологии репродуктивной функции женщины / Под ред. Э.К. Айламазяна. СПб., 1994. С. 137–139.
6. Fetal cells and fetal DNA in maternal blood / Eds. Hahn S., Holzgreve W. Karger, 2001.
7. Grannum PAT, Copel JA. Prevention of Rh isoimmunization and treatment of the compromised fetus // Semin. Perinatol. 1988. V.12. P.324–335.
8. Jacobs W.M. Fetal survival rates in Rh-immunized gravidas: correlation of antibody titers and past obstetric history // Obstet. Gynecol. 1962. V.19. P.806–809.
9. DeVore G.R., Mayden K., Tortora M. et al. Dilation of the umbilical vein in rhesus hemolytic anemia: a predictor of severe disease // Am. J. Obstet. Gynecol. 1981. V.141. P.464–66.
10. Grannum P.A. Ultrasound examination of the placenta // Clin. Obstet. Gynaecol. 1983. V.10. P.459–473.
11. Михайлов А.В. Определение объема селезенки плода во второй половине беременности на основе ультразвукового исследования // Актуальные вопросы физиологии и патологии репродуктивной функции женщины. Ленинград, 1991. С.86–88;
12. Oepkes D., Meerman R.H., Vandenbussche F.P. et al. Ultrasonographic fetal spleen measurements in red blood cell alloimmunized pregnancies // Am. J. Obstet. Gynecol. 1993. V.69. P.121–128.
13. Chitkara U., Wilkins I., Lynch L. et al. The role of sonography in assessing severity of fetal anemia in Rh- and Kellisoimmunized pregnancies // Obstet. Gynecol. 1988. V.71. P.393–397.

14. Nicolaidis K.H., Fontanarosa M., Gabbe S.G. et al. Failure of six ultrasonographic parameters to predict the severity of fetal anemia in rhesus isoimmunization // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1988. V.158. P.920–926
15. Vintzileos A.M., Campbell W.A., Storlazzi S. et al. Fetal liver ultrasound measurements in isoimmunized pregnancies // *Obstet. Gynecol.* 1986. V.68. P.162–167.
16. Михайлов А.В. Объем печени плода: метод определения на основе ультразвукового исследования, изменения в течение второй половины неосложненной беременности // *Акуш. гин.* 1990. № 5. С. 49–52.
17. Михайлов А.В. Динамика роста объема печени плода при тяжелой форме гемолитической болезни и ее значение для проведения внутриматочных трансфузий крови плоду // XV Всесоюзный съезд акушеров–гинекологов. Донецк, 1989. С. 462–463.
18. Warren P.S., Gill R.W., Fisher C.C. Doppler flow studies in Rhesus isoimmunization // *Semin. Perinatol.* 1987. V.11. P.375–378.
19. Nicolaidis K.H., Bilardo K., Campbell S. Prediction of fetal anemia by measurement of the mean blood velocity in the fetal aorta // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V.162. C.209–212.
20. Oepkes D., Vandenbussche F.P., Van Bel F. et al. Fetal ductus venous blood flow velocities before and after transfusion in red–cell alloimmunization pregnancies // *Obstet. Gynecol.* 1993. V.82. P.237–241.
21. Vyas S., Nicolaidis K.H., Campbell S. Doppler evaluation of the middle cerebral artery in anemic fetuses // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V.162. P.1066–1068.
22. Bahado–Singh R., Oz U., Deren O. et al. A new splenic artery Doppler velocimetric index for prediction of severe fetal anemia associated with Rh alloimmunization // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1999. V.180. P.49–54.
23. Mari G., Adrignolo A., Abuhamad A.Z. et al. Diagnosis of fetal anemia with Doppler ultrasound in the pregnancy complicated by maternal blood group immunization // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V.5. P.400–405.
24. Mari G., Deter R.L., Carpenter R.L. et al. Noninvasive diagnosis by Doppler ultrasonography of fetal anemia due to maternal red–cell alloimmunization. Collaborative Group for Doppler Assessment of the Blood Velocity in Anemic Fetuses // *N. Engl. J. Med.* 2000. V.342. P.9–14.
25. Mari G. Middle cerebral artery peak systolic velocity for the diagnosis of fetal anemia: the untold story // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V.25. P.323–330.
26. Detti L., Mari G., Akiyama M. et al. Longitudinal assessment of the middle cerebral artery peak systolic velocity in healthy fetuses and in fetuses at risk for anemia // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2002. V.187. P.937–939.
27. Stefos T., Cosmi E., Detti L., Mari G. Correction of fetal anemia on the middle cerebral artery peak systolic velocity // *Obstet. Gynecol.* 2002. V.99. P.211–215.
28. Walker A.H. Liquor amnii studies in the prediction of haemolytic disease of the newborn // *Br. Med. J.* 1957. V.2. P.376–378.
29. Liley A.W. Liquor amnii analysis in the management of the pregnancy complicated by rhesus sensitization // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1961. V.82. P.1359–1370.
30. Nicolaidis K.H., Rodeck C.H., Mibashan R.S. et al. Have Liley charts outlived their usefulness? // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1986. V.155. P.90–94.
31. Айламазян Э.К., Михайлов А.В., Шелаева Е.В. и др. Кордоцентез: четырехлетний опыт применения в целях пренатальной диагностики и лечения заболеваний плода // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр.* 1993. № 3. С.33–39.
32. Powell L.C. Jr. Intense plasmapheresis in the pregnant Rh–sensitized woman // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1968. V.101. P.153–170.
33. Carter B. Preliminary report of a substance which inhibits anti–Rh serum // *Am. J. Clin. Pathol.* 1947. V.17. P.646–649.
34. Caritis S., Mueller–Heubach E., Edelman D. Effect of betamethasone on analysis of amniotic fluid in the rhesus sensitized pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1977. V.127. P.529–32.
35. Allen F.H. Attempts at prevention of intrauterine death in erythroblastosis fetalis // *N. Engl. J. Med.* 1963. V.269. P.1344–1349.
36. Linch D.C., Rodeck C.H., Nicolaidis K.H. et al. Attempted bone marrow transplantation in a 17–week gestation fetus // *Lancet.* 1986. № 2. P.1453.

37. Liley A.W. Intrauterine transfusion of the fetus in haemolytic disease // Br. Med. J. 1963. V.2. P.1107–1109.
38. Watts D.H., Luthy D.A., Benedetti T.J. et al. Intraperitoneal fetal transfusion under direct ultrasound guidance // Obstet. Gynecol. 1988. V.71. P.84–88.
39. Rodeck C.H., Holman C.A., Karnicki J. et al. Direct intravascular fetal blood transfusion by fetoscopy in severe rhesus isoimmunisation // Lancet. 1981. № 1. P.625–627.
40. Berkowitz R.L., Chitkara U., Goldberg J.D. et al. Intrauterine transfusion in utero: the percutaneous approach // Am. J. Obstet. Gynecol. 1986. V.154. P.622–627.
41. Nicolaides K.H., Soothill P.W., Rodeck C.H. et al. Rh-disease: intravascular fetal blood transfusion by cordocentesis // Fetal. Ther. 1986. V.1. P.185–192.
42. Mikhailov A.V., Shelaeva E.V. Combined transfusion of washed donor's erythrocytes and albumin to the fetus in edematous form of the hemolytic disease // 2nd World Congress of Perinatal Medicine / Ed. E.V. Cosmi, G.C. DiRenzo. 1993. P.203–204.
43. Mikhailov A.V. Fetal miorelaxation during intrauterine procedures // 1–st Int. Cong. Prenat. Med. Japan, Tokio, 1991. P.173.
44. Михайлов А.В. Клинико-патофизиологические аспекты внутриматочных вмешательств в целях диагностики и лечения врожденных и наследственных заболеваний плода: Автореф. дис. ... доктора мед наук. СПб, 1999.

Часть II. ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ И НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПЛОДА

ГЛАВА 6. ГОЛОВНОЙ МОЗГ И ПОЗВОНОЧНИК

Современные ультразвуковые технологии открыли новые возможности в оценке структур головного мозга плода, идентификации широкого спектра различных аномалий развития ЦНС [1, 2]. Применение высокочастотных датчиков в сочетании с трансвагинальным сканированием позволяет определять многие пороки развития лицевого черепа, сочетающиеся с врожденными заболеваниями мозга.

В настоящем разделе руководства представлены данные о нормальной ультразвуковой анатомии ЦНС эмбриона и плода, публикуемые с любезного разрешения М.В. Медведева, полученные в результате многолетних исследований и наблюдений, проведенных в центре пренатальной диагностики при родильном доме № 27 (Москва) [3].

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Визуализация структур головного мозга плода при проведении первого скринингового осмотра (12–14 нед.) оптимальна при использовании трансвагинального трансдьюсера. Детальная оценка структур мозга плода во II триместре (20–24 нед.) возможна при помощи трансабдоминального доступа. В конце беременности при головном предлежании плода и отсутствии возможностей визуализации мозга трансабдоминально предпочтительно использование трансвагинального датчика.

Обычно скрининговое исследование головного мозга плода включает получение серии сечений структур в аксиальных плоскостях. При этом последовательно проводится оценка боковых желудочков, ножек мозга, зрительных бугров, мозжечка, большой цистерны и М-эхо (отражения эхо-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. 6.1). Чаще всего в клинической практике применяется методика четырех горизонтальных плоскостей [1].

Первая плоскость сканирования применяется для оценки боковых желудочков головного мозга. В настоящее время считается доказанным, что для идентификации вентрикуломегалии и гидроцефалии следует измерять ширину боковых желудочков, а не оценивать применяемый ранее желудочково-полушарный индекс (отношение ширины бокового желудочка к ширине полушария мозга). Пороговой величиной, при превышении которой ставится диагноз вентрикуломегалии, является 10 мм.

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. При нормальном развитии плода их ширина до 32 нед. беременности не должна превышать 10 мм [4].

Третья аксиальная плоскость проходит на уровне оптимального измерения бипариетального и лобно-затылочного размеров головы. В этой плоскости четко определяются ножки мозга и зрительные бугры (таламусы), образующие четверохолмие, а между ними — III желудочек. По данным С.М. Воеводина [2], ширина III желудочка в норме варьирует от 1 до 2 мм в сроки от 22 до 28 нед. беременности.

С обеих сторон от таламусов располагаются извилины гиппокампа, представленные округлыми пространствами, медиально ограниченные цистернами, а латерально — боковыми желудочками.

Кпереди от таламусов 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.

Для оценки мозговых структур, располагающихся в задней черепной ямке, датчик необходимо развернуть 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. 6.2). 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. 6.3). Гипоплазию мозжечка устанавливают в случаях, когда его поперечный диаметр находится ниже 5-го перцентиля.

Большая цистерна головного мозга входит в протокол анатомических структур плода, подлежащих обязательной оценке в ходе скрининговой эхографии во II триместре, т.к. ее расширение расценивается как эхо-маркер ХА. Расширение большой цистерны диагностируют в том случае, когда ее ширина превышает 95-й перцентиль нормативных значений. По данным С.М. Воеводина [2], максимальный размер большой цистерны не превышает 11 мм.

Расширенное обследование структур головного мозга плода проводится с использованием мультиплоскостной методики, детально описанной во II томе кли-

нического руководства по ультразвуковой диагностике С.М. Воеводиным [2] (рис. 6.4). Данная методика, дополнительно к описанному выше, включает в себя сагиттальную и венечную плоскости сканирования мозга.

Сагиттальные плоскости сканирования получают при сканировании головы плода вдоль переднезадней оси (рис. 6.5). Сканирование в этой плоскости наиболее информативно для исключения или установления агенезии мозолистого тела. Однако следует отметить, что для получения сагиттальных плоскостей необходим достаточный практический опыт исследователя, т.к. зачастую возникают определенные технические трудности, обусловленные «неудобным» для исследования положением плода.

Для исключения гипоплазии/дисплазии мозолистого тела проводят оценку его длины и толщины при сагиттальном сканировании, а также ширины, которая определяется в венечной плоскости. Венечные плоскости получают при сканировании головы плода вдоль латерально-латеральной оси (рис. 6.6). При переднем венечном сечении мозолистое тело визуализируется в виде эконегативного 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 [2, 5]. Однако в настоящее время надежные критерии диагностики их патологии не разработаны.

Важное дополнительное значение при врожденных пороках головного мозга у плода имеет сканирование в режиме ЦДК, которое позволяет оценить практически все основные сосуды головного мозга и установить сосудистый генез обнаруженных пороков.

Позвоночник плода необходимо оценивать на всем протяжении как в продольной, так и поперечной плоскостях (рис. 2.37, 6.7). Большой 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 целос-

тность позвоночных колец, нарушаемых при закрытой spina bifida. Новые горизонты в оценке позвоночника и диагностике пороков его развития открывает эхография в 3-D режиме (подробно описанная К.Ф. Юсуповым в 16-й главе настоящего руководства).

По справедливому мнению М.В. Медведева и соавт. [3], «... изучение структур головного мозга и позвоночника плода при скрининговом ультразвуковом исследовании — методически несложный процесс, который требует лишь внимания и сосредоточенности врача, а также знаний об ультразвуковой анатомии ряда структур ЦНС».

При оценке структур головного мозга плода важно помнить о соблюдении сроков проведения эхографии, так как 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 [3].

Возможности трансвагинальной эхографии в определении отдельных мозговых структур у эмбриона и плода в ранние сроки беременности представлены во многих работах. В этих публикациях встречается ряд расхождений в выборе оптимального срока для максимально ранней визуализации различных отделов мозга. Отсутствует и единая методика обследования. Лишь единичные сообщения указывают на возможность произведения измерений для оценки состояния мозга [6, 7]. В ряде ведущих клиник мира уже производится скрининговое обследование пациенток с целью выявления аномалий в первом триместре беременности. Однако по ряду причин мы осознанно не представляем на страницах данного руководства сведения об ультразвуковой анатомии ЦНС в I триместре беременности, об ультразвуковой семиотике аномалий развития ЦНС эмбриона. Во-первых, идентификация структур головного мозга в I триместре (симптом «бабочки») (рис. 2.13) в нашей стране носит лишь рекомендательный характер. Изучение интракраниальных структур при проведении первой скрининговой эхографии не регламентировано приказом МЗ РФ от 28 декабря 2000 г. № 457 «О совершенствовании пренатальной диагностики в профилактике наследственных и врожденных заболеваний у детей». Более того, в соответствии с указанным приказом

проведение скрининговой эхографии предполагается в учреждениях первого диагностического уровня (женские консультации), которые, как правило, не оснащены ультразвуковыми сканерами, позволяющими получать качественные эхограммы для детальной оценки анатомии нервной системы плода. Во-вторых, при тщательном анализе литературных источников, опубликованных на страницах периодической печати и на сайтах Internet'а мы не встретили ни одного сообщения о прерывании беременности в эмбриональном периоде (до 9 нед. беременности), основанном на ультразвуковом заключении о пороке/аномалии развития ЦНС. Все предварительные диагнозы, сформулированные до 9 нед. гестации, обязательно верифицировались в гораздо более поздние сроки.

Для получения информативных ультразвуковых сканов после 12 нед. беременности (в фетальном периоде) при обследовании ЦНС необходимо использование мультиплоскостной методики сканирования [2].

АНОМАЛИИ ЦНС ПЛОДА

Врожденные пороки развития центральной нервной системы (ВПР ЦНС) плода по частоте встречаемости занимают одно из лидирующих мест в популяции, составляя от 10 до 30% от всех пороков развития, доминируя в их структуре [1, 2, 6]. Анализ частоты встречаемости пороков у плодов/новорожденных, проведенный в Ростове-на-Дону за период 1987–2003 г. выявил, что первое место в их структуре занимают ВПР ЦНС плода (27,8%) [7]. По мнению Н.П. Веропотвеляна [6], при относительной простоте ультразвуковой диагностики грубых пороков развития ЦНС имеются определенные трудности в точной пренатальной идентификации целого ряда аномалий ЦНС. Прежде всего, это относится к патологии вентрикулярной системы мозга плода. В.И. Орлов и соавт. [8] сообщают о 250 случаях ложно диагностированных ВПР ЦНС плода, в структуре которых доминирующие позиции (42,1%) занимают предварительные диагнозы «гидроцефалия/вентрикуломегалия» и/или «кистозное образование мозга». За данной формулировкой диагноза, как показал проведенный анализ, скрывались все виды полостных («жидкостных») включений (образований) в черепе плода, без детализации и точной идентификации порока [8, 9]. При этом в 20% случаев ВПР ЦНС плода внутритробно не диагностировались [9].

Последние годы отмечены возрастающим интересом исследователей к изучению ЦНС у плода, и это не

случайно, так как заболеваемость и смертность вследствие врожденных пороков мозга в настоящее время занимает одно из первых мест среди всех пороков развития в младенческом возрасте. По нашему мнению, одной из основных причин такого положения является несвоевременность выявления и сложность точной дифференциальной диагностики ряда нозологических форм врожденных пороков развития мозга у плода.

Аномалии развития ЦНС — большая группа заболеваний, обусловленных разными причинами и имеющих различный прогноз для жизни и здоровья. Некоторые врожденные пороки развития ЦНС несовместимы с жизнью, другие аномалии приводят к тяжелым неврологическим нарушениям и инвалидности. В редких случаях аномалии ЦНС подлежат внутриутробному лечению.

Анэнцефалия и акрания

Анэнцефалия — является одним из наиболее частых пороков ЦНС, при котором отсутствуют полушария мозга и свод черепа. При **эксэнцефалии** отсутствуют также кости свода черепа, но имеется фрагмент мозговой ткани. **Акрания** характеризуется отсутствием свода черепа, при наличии аномально сформированного головного мозга. Частота анэнцефалии составляет 1 случай на 1000 новорожденных [10]. Акрания является более редкой патологией, чем анэнцефалия.

Анэнцефалия является результатом нарушения закрытия рострального отдела нейротрубки в течение 28 дней с момента оплодотворения. Патоморфологическая основа акрании неизвестна. Динамические ультразвуковые исследования позволили установить, что акрания, эксэнцефалия и анэнцефалия являются этапами развития одного порока. Так, М. Bronshtein и А. Ornoy [11] представили наблюдение, в котором была отмечена нормальная ультразвуковая анатомия головного мозга развивающегося плода в 9 и 11 нед. беременности, но в 12 нед. был поставлен диагноз акрании, а в 14 нед. анэнцефалии. Этим, вероятно, объясняется то, что частота эксэнцефалии в ранние сроки беременности превышает частоту анэнцефалии и, наоборот, анэнцефалия доминирует над акранией и эксэнцефалией во II и III триместрах беременности [12].

При ультразвуковом исследовании плода диагноз анэнцефалии устанавливается при обнаружении отсутствия костей мозгового черепа и ткани головного мозга (рис. 6.8). В большинстве случаев над орбитами визуализируется гетерогенная структура неправильной фор-

мы, которая представляет собой сосудистую мальформацию первичного мозга. Диагноз акрании ставится в тех случаях, когда мозг плода не окружен костным сводом (рис. 6.9).

Дифференциальный диагноз анэнцефалии и эксэнцефалии в большинстве случаев, особенно в ранние сроки беременности, представляет значительные трудности. Отчетливое выявление фрагмента мозговой ткани позволяет предполагать наличие эксэнцефалии. Существенную помощь в дифференциальной диагностике этих пороков оказывает сканирование в режиме ЦДК. При анэнцефалии картина сосудистой системы головного мозга отсутствует из-за окклюзии на уровне внутренних сонных артерий. Многоводие может быть диагностировано как при анэнцефалии, так и при акрании.

Анэнцефалию можно диагностировать в I триместре беременности с помощью трансвагинального исследования, хотя в ранние сроки трудно отличить измененный первичный мозг от нормального мозга. Наиболее ранняя диагностика акрании, по данным литературы, была произведена в 11 нед. с помощью трансвагинальной эхографии. В связи с тем, что кости свода черепа плода в сроки 10–11 нед. кальцифицированы лишь частично, диагноз акрании необходимо ставить с осторожностью [13].

Анэнцефалия и акрания — пороки мультифакториальной природы. Анэнцефалия может входить в состав синдрома амниотических тяжей (рис. 3.93), сочетаться с хромосомными абберациями (трисомия 18, кольцевая хромосома 13), возникать в результате действия химиотерапии, на фоне диабета матери и гипертермии [14–18]. Анэнцефалия входит в состав синдрома Меккеля-Грубера и гидролетального синдрома [14, 19]. Анэнцефалия часто сочетается с расщеплением губы и неба, аномалиями ушей и носа, пороками сердца, патологией желудочно-кишечного тракта и мочеполовой системы [20, 21]. Описано сочетание акрании с синдромом LL-амелии [22].

Пrenатальное обследование при постановке диагноза анэнцефалии/акрании/эксэнцефалии должно включать кариотипирование и тщательное ультразвуковое исследование.

Описанные пороки относятся к абсолютно летальным порокам развития [1]. Если пациентка желает пролонгировать беременность, родоразрешение должно проводиться в интересах матери, без расширения показаний к кесареву сечению. В этих случаях родителей следует предупредить, что 50% плодов с анэнцефалией

родятся живыми, 66% из них проживут несколько часов, некоторые могут жить в течение недели [13].

Цефалоцеле

Цефалоцеле представляет собой выход мозговых оболочек через дефект костей черепа. В случаях, когда в состав грыжевого мешка входит мозговая ткань, аномалия носит название энцефалоцеле. Наиболее часто дефекты располагаются в области затылка (рис. 6.10), но могут выявляться и в других отделах (лобном, теменном, назофарингеальном) (рис. 6.11) [13]. Частота встречаемости аномалии составляет 1 случай на 2000 живорожденных [23].

Цефалоцеле развивается в результате незакрытия дефекта нервной трубки и возникает на 4 нед. внутриутробной жизни. Дефект в черепе, через который могут пролабировать оболочки мозга и мозговая ткань, образуется в результате неразделения поверхностной эктодермы и подлежащей нейроэктодермы [24]. 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 эхографии цефалоцеле определяется как грыжевое образование, предлежащее к костям черепа. Около 75% цефалоцеле располагаются в затылочной области (рис. 6.12). Точный диагноз можно поставить только в тех случаях, когда четко виден дефект костей черепа. Он может быть очень маленьким, поэтому ультразвуковое исследование плода должно проводиться с особой тщательностью. Используя лицевые и мозговые структуры в качестве ориентиров, можно точно установить место расположения дефекта. При менингоцеле в состав грыжевого мешка входит ликвор и образование будет содержать жидкость. При больших дефектах в состав грыжевого мешка может входить мозговая ткань, и тогда аномалия носит название менингоэнцефалоцеле (рис. 6.13). Если в состав грыжевого мешка входит часть желудочковой системы, используется термин «менингогидроэнцефалоцеле». В большинстве случаев при наличии дефекта костей черепа формируется именно энцефалоцеле.

При наличии цефалоцеле нередко встречаются другие аномалии развития головного мозга: при больших размерах грыжевого мешка создаются условия для развития микроцефалии, часто диагностируются вендри-

куломегалия и гидроцефалия [25]. В 7–15% случаев выявляется *spina bifida*. Энцефалоцеле часто входит в состав многочисленных синдромов: Уокера-Варбурга, криптофтальмоза, диссегментарной дисплазии, Робертса, Гольденхара и др. [23, 24].

Если цефалоцеле входит в состав синдрома Меккеля-Грубера, при эхографическом исследовании выявляется патология почек и постаксиальная полидактилия. Маловодие, которое часто развивается при этой патологии, существенно затрудняет диагностику.

Пренатальная диагностика энцефалоцеле во II и III триместрах беременности, как правило, не вызывает затруднений, но, к сожалению, при недостаточном опыте отмечаются случаи ложноотрицательной диагностики. Согласно результатам мультицентрового анализа в 11 странах Европы, в течение 3 лет пренатально были диагностированы 159 (96%) из 166 случаев энцефалоцеле, причем в 87% наблюдений до 24 нед. беременности. В 142 (86%) случаях беременность была прервана [26]. В ранние сроки беременности ультразвуковая диагностика энцефалоцеле потенциально возможна с 11 нед., когда завершается оссификация костей свода черепа [27]. О случае наиболее ранней ультразвуковой диагностики энцефалоцеле, в 11–12 нед. беременности, сообщили И.М. Басист и И.В. Романовская [28].

При выявлении цефалоцеле следует предложить прерывание беременности по медицинским показаниям. При пролонгировании беременности тактика родоразрешения зависит от размеров и содержимого грыжевого мешка. При больших размерах дефекта, пролабировании значительного количества мозговой ткани, а также при наличии микроцефалии и гидроцефалии прогноз для жизни и здоровья крайне неблагоприятный. Родоразрешение путем операции кесарева сечения в таких ситуациях не показано. Кесарево сечение может быть рекомендовано при наличии маленького дефекта и маленьких размеров грыжевого мешка [23].

Гидроцефалия

Гидроцефалия — это собирательный термин, обозначающий избыточное расширение ликворосодержащих пространств головного мозга по сравнению с нормой. Это состояние, для которого характерно увеличение размеров желудочков мозга с одновременным нарастанием внутричерепного давления, сопровождающееся в большинстве случаев увеличением размера головы. Под вендрикуломегалией (рис. 6.14) подразуме-

вают изолированное увеличение размеров желудочков, не сопровождающееся увеличением размеров головы.

Частота встречаемости гидроцефалии составляет от 0,1 до 2,5 случаев на 1000 новорожденных [29], при этом изолированные формы диагностируются с частотой 0,39–0,87 на 1000 новорожденных [30], в 60% случаев аномалия отмечается у мальчиков [31].

Гидроцефалия может быть следствием первичных пороков отдельных структур мозга, но может возникнуть вторично под влиянием многочисленных антенатальных и интра- и постнатальных факторов (инфекции, тератогенные агенты, опухоли, травмы, гипоксия).

В подавляющем большинстве случаев (до 99%) вследствие различных причин формируется внутренняя гидроцефалия, для которой характерно расширение боковых и других желудочков мозга (в отличие от наружной — расширение субарахноидальных пространств). Внутренняя гидроцефалия чаще всего является обструктивной, то есть обусловленной наличием препятствия на пути оттока ликвора (рис. 6.15). К таким гидроцефалиям относятся гидроцефалии при синдромах Арнольда-Киари и Денди-Уокера. В 43% всех гидроцефалий причиной является стеноз водопровода мозга. Эхографическая картина характеризуется расширением боковых и III желудочка, IV желудочек при этом имеет нормальные размеры. Существуют сложности в определении гидроцефалии у плода во II триместре беременности, особенно начальных ее проявлений. По мнению С.М. Воеводина [32], наиболее информативным параметром для оценки количества ликвора в желудочках мозга плода являются измерения абсолютных размеров желудочков, а не индексов, которые используются большинством авторов и специалистов по ультразвуковой диагностике и детально изложены в литературе. Высокочувствительным параметром является увеличение высоты тела желудочка на 2–3 мм по сравнению с нормальными значениями этого показателя, который может быть измерен при получении парасагиттального среза мозга через боковой желудочек на уровне таламо-каудальной вырезки. Указанный размер обычно увеличен даже в тех случаях гидроцефалии, когда другие отделы желудочков не расширены и желудочковый индекс является нормальным.

По топическому признаку различают три основных варианта аномалии: 1) внутренняя гидроцефалия — увеличение желудочковой системы плода; 2) наружная гидроцефалия — увеличение (расширение) субарахноидальных пространств; 3) смешанная гидроцефалия — одно-

временное расширение желудочков и субарахноидальных (подпаутинных) пространств мозга. При вовлечении в процесс обоих полушарий мозга гидроцефалия определяется как двусторонняя. Односторонняя гидроцефалия характеризуется поражением одного полушария. Обтурационная гидроцефалия образуется при наличии препятствий в трех основных уровнях: 1) на уровне межжелудочкового отверстия (отверстия Монро); 2) на уровне водопровода мозга (силвиева водопровода); 3) на уровне центрального и боковых отверстий IV желудочка.

Более детальная классификация гидроцефалии представлена НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко (цит. по [33]).

Диагностика гидроцефалии основывается на выявлении жидкости в желудочках мозга (внутренняя гидроцефалия) и под твердой мозговой оболочкой (наружная гидроцефалия), сопровождающей в большинстве случаев увеличением размера головы. При изолированном увеличении размеров желудочков, не сопровождающемся увеличением размеров головы и смещением сосудистых сплетений, говорят о вентрикуломегалии.

Оценку ширины тела бокового желудочка мозга плода следует проводить при поперечном сканировании головы на уровне измерения бипариетального размера. В среднем этот показатель составляет 7,6 мм. Ширина тела бокового желудочка, превышающая 10 мм, свидетельствует о вентрикуломегалии. Следует помнить, что ширина боковых желудочков головного мозга практически не меняется с начала II триместра до конца беременности.

При гидроцефалии с увеличением размеров желудочков сосудистые сплетения смещаются латерально. С прогрессированием гидроцефалии нарастает ширина боковых желудочков, лобных и затылочных рогов, увеличиваются размеры III и IV желудочков (рис. 6.17).

В качестве основных эхографических признаков наружной гидроцефалии приняты [2]: 1) увеличение большой цистерны более 11 мм; 2) расширение межполушарной щели более 5 мм в области лобных долей в сочетании с резким снижением ее эхогенности (при фронтальном сканировании); 3) наличие субарахноидальных пространств, отсутствующих при нормальном развитии мозга в конкретном сроке гестации.

Обтурационная гидроцефалия диагностируется на основании изолированного расширения отделов желудочковой системы, расположенных выше обтурации. Обтурационная гидроцефалия, обусловленная стенозом

водопровода мозга, характеризуется расширением III и обоих боковых желудочков. При этом расширенные боковые желудочки имеют равномерное пропорциональное расширение всех отделов и рогов [2].

Коммуникантная гидроцефалия характеризуется наличием изолированного непропорционального расширения какого-либо отдела желудочковой системы или субарахноидального пространства [2].

Большинство диагностических ошибок объясняется неправильной идентификацией структур мозга плода вследствие незнания его элементарной эхографической анатомии и особенностей нейроонтогенеза [3, 34], а также из-за неверного трактования незначительной и умеренной дилатации боковых желудочков мозга, в 92% носящей транзитный характер [35] и в большинстве наблюдений спонтанно регрессирующей к концу II триместра беременности.

Для избегания ложноположительного диагноза «гидроцефалия» необходимо соблюдать следующие методические правила [12]: ширину тела бокового желудочка необходимо измерять в полушарии, расположенном дальше от датчика; необходима идентификация сосудистых сплетений, так как в ряде случаев за латеральную стенку «увеличенного» желудочка принимается область островка; нормальные размеры головы плода не исключают наличие вентрикуломегалии.

В литературе описаны сочетания гидроцефалии с опухолями, внутрижелудочковыми кровоизлияниями, стенозом силвиева водопровода, артерио-венозной мальформацией, синдромами Арнольда-Киари и Денди-Уокера, более чем с 40 хромосомными аномалиями, многочисленными синдромами множественных пороков развития, моногенными заболеваниями и скелетными дисплазиями. Сочетанные аномалии диагностируются в 70–80% наблюдений. Около 25% случаев гидроцефалии, диагностированных до родов, связаны с хромосомными дефектами. Пренатальное обследование должно включать кариотипирование, вирусологические тесты, тщательное ультразвуковое исследование с подробной оценкой структур спинного мозга и позвоночника, опорно-двигательной системы и кистей. Родителям должна быть предоставлена консультация нейрохирурга для обсуждения возможностей лечения в неонатальном периоде. При выявлении гидроцефалии до периода жизнеспособности плода целесообразно с родителями обсудить вопрос о прерывании беременности [12].

Аномалия Денди-Уокера

Синдром Денди-Уокера — патология, для которой характерно нарушение развития ромбовидного мозга, включающее частичную или полную агенезию червя мозжечка, кистозное расширение IV желудочка и формирование кисты в области подпаутинного пространства задней черепной ямки [36].

Среди живорожденных детей частота встречаемости синдрома Денди-Уокера относительно невысока — 1 случай на 25 000–35 000 [2]. Среди детей, страдающих гидроцефалией, синдром Денди-Уокера диагностируется значительно чаще — в 3,5–12% случаев [9, 37].

По данным Е.В. Юдиной и М.В. Медведева, частота обнаружения порока составила 0,038% от общего количества обследованных беременных или 0,4 : 1000 [38].

Диагноз аномалии Денди-Уокера основывается на выявлении полной или частичной агенезии червя мозжечка (рис. 6.18). В случае полной агенезии полушария мозжечка полностью разобщены, большая цистерна, как и IV желудочек, увеличены в размерах и визуализируются в середине задней черепной ямки (рис. 6.19).

Если дефект червя мозжечка ограничен нижними отделами, то в некоторых плоскостях сканирования эхографическое изображение мозжечка может быть нормальным. В этих случаях поставить диагноз можно, сместив датчик кзади и вниз так, чтобы получить изображение коммуникации между большой цистерной и IV желудочком. Аналогичное эхографическое изображение может иметь арахноидальная киста задней черепной ямки. Отличительным признаком кисты является смещение мозжечка кпереди при нормальном развитии его полушарий и червя. Арахноидальная киста может приводить к появлению вентрикуломегалии, но редко сочетается с другими аномалиями головного мозга.

Как уже указывалось выше, неизменными условиями пренатальной диагностики синдрома Денди-Уокера являются обнаружение дефекта червя мозжечка, увеличение IV желудочка и кисты в области большой цистерны, сообщающейся с полостью IV желудочка [38].

Визуализация червя мозжечка при трансабдоминальной эхографии возможна уже с 15–16 нед. в сагиттальной плоскости и с 20 нед. — в горизонтальной [2]. Оценка большой цистерны, как и оценка мозжечка, в большинстве случаев не вызывает трудностей. Ее диаметр незначительно увеличивается с ростом срока бе-

ременности в среднем от 4–6 мм в 16 нед. до 6–10 мм при доношенной беременности [39].

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 [2].

Большинство опубликованных случаев диагностики синдрома Денди-Уокера было диагностировано после 24–25 нед.. Однако идентификация синдрома по данным отчетливых авторов, возможна в 16 нед. [40], 18 нед. [41] и 20 нед. беременности [42].

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 [33, 36, 43, 44]. 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.

Синдром Денди-Уокера — одно из немногих патологических состояний плода, при котором пренатальное кариотипирование является абсолютным показанием. Частота хромосомной патологии в этих случаях колеблется от 29% до 55% случаев и спектр изменений представлен в подавляющем большинстве случаев грубыми абберациями (синдромы Эдвардса, Патау, Дауна, триплоидии) [44–47].

Прогноз для жизни и здоровья при синдроме Денди-Уокера зависит от наличия сочетанных аномалий развития, хромосомных аббераций и срока диагностики. В тех случаях, когда диагноз синдрома Денди-Уокера удается поставить до периода жизнеспособности плода, пациентке следует предложить прерывание беременности по медицинским показаниям. В случае пролонгирования беременности показано динамическое ультразвуковое наблюдение каждые 3 нед. с целью оценки темпов роста плода и степени гидроцефалии. Родоразрешение следует осуществлять в региональном перинатальном центре. Даже при наличии макроцефалии, развившейся в результате гидроцефалии, не следует во всех случаях применять плодоразрушающие операции, так как дети с синдромом Денди-Уокера могут быть жизнеспособными.

Микроцефалия

Микроцефалия — «маленькая голова» — состояние, ассоциируемое с понятиями «маленький мозг» и «задержка умственного развития». Пренатальный ультразвуковой диагноз данной аномалии сложен. Диагноз, основанный только на измерении бипариетального размера, недостоверен в связи с вероятными индивидуальными особенностями формы и размеров головы. Микроцефалию можно заподозрить при уменьшении бипариетального размера на три и более стандартных отклонения, но и в этом случае в 44 % возможен ложноположительный результат.

С.М. Воеводиным [2] для постановки проспективного диагноза микроцефалии использовался следующий критерий: сочетание уменьшения средних размеров головки по отношению к длине бедра или к гестационному сроку беременности, соответствующего отставанию развития на три и более недель, с наличием каких-либо отклонений от нормального развития отдельных структур мозга. Кроме этого, автор отметил, что при наличии микроцефалии постоянно обнаруживалось снижение звукопроводимости костей свода черепа уже во II триместре беременности (в 24 из 25 наблюдений).

Только оценка всех фетометрических критериев: бипариетального размера, окружности головы, лобно-затылочного диаметра, отношения окружности головы к окружности живота, может повысить точность диагностики микроцефалии.

При подозрении на микроцефалию следует тщательно изучить анатомию плода в целях исключения сочетанных аномалий развития. При наличии других пороков развития родоразрешение следует проводить в интересах матери, не расширяя показания к кесареву сечению со стороны плода.

Аневризма вены Галена

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 [12, 48].

Вена Галена представляет собой крупный мозговой сосуд, проходящий сверху и сзади от зрительных бугров в субарахноидальном пространстве, известном под названием цистерны вены Галена. При аневризме вены Галена аневризматическое расширение сосуда обычно сочетает-

ся с разнообразными формами артериовенозных коммуникаций. Клинические проявления зависят от типа и выраженности артериовенозных коммуникаций. Крупные артериовенозные коммуникации приводят к внутричерепному шунтированию и обычно проявляются застойной сердечной недостаточностью с высоким сердечным выбросом. Кроме того, сдавление водопровода мозга расширенными сосудами и повышение внутричерепного давления может приводить к развитию гидроцефалии. При менее выраженных артериовенозных коммуникациях аневризма вены Галена может проявляться макрокранией, субарахноидальными кровоизлияниями и судорогами. Частота встречаемости неизвестна [1].

Сосудистые мальформации головного мозга — 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 различный диаметр, стенки их истончены и по своему строению отличны и от артерий, и от вен; лишены характерных для артерий и вен слоев, представлены гиалиновыми и коллагеновыми волокнами [49]. Наиболее часто артериовенозные мальформации располагаются супратенториально (полушария головного мозга, область большой мозговой вены), реже — в задней черепной ямке.

У 50% новорожденных с аневризмой вены Галена имеются признаки сердечной недостаточности [50], которая является неблагоприятным прогностическим признаком. Прогноз при этом неблагоприятный — более чем в 90% случаев наступает смерть в неонатальном периоде или младенческом возрасте [51]. Поэтому пренатальная диагностика аневризмы вены Галена имеет важное практическое значение. При эхографии плода аневризма вены Галена визуализируется в виде срединного ан-, гипозоногенного образования (рис. 6.20), расположенного над мозжечковым наметом [1, 3]. Сканирование в режиме ЦДК значительно облегчает пренатальную диагностику аневризмы вены Галена [23, 52, 53]. Основным диагностическим критерием аневризмы в режиме ЦДК (рис. 6.21) является турбулентный артериальный и венозный характер кровотока. Новые возможности в идентификации сосудистых мальформаций головного мозга открывает трехмерная эхография, которая с использованием специальных режимов позволяет детально оценить вазоархитектуру мозга (рис. 6.22)

При отсутствии возможности доплеровского исследования срединное кистозное образование мозга нужно было бы дифференцировать с агенезией мозолистого тела. При агенезии мозолистого тела расширенный III желудочек смещается кверху и кпереди и заполняет пространство от зрительных бугров до срединной мозговой борозды, располагаясь на месте отсутствующей полости прозрачной перегородки, имитируя срединную кисту мозга [23]. Наличие признаков сердечной недостаточности, таких как расширение правых отделов сердца без структурных аномалий самого сердца, расширение полых вен, тахикардия, дало бы возможность заподозрить аневризму вены Галена, так как при агенезии мозолистого тела сердечной недостаточности обычно не бывает.

Агенезия мозолистого тела

Агенезия мозолистого тела. Мозолистое тело представляет собой широкую срединную структуру, соединяющую полушария мозга, формирующую нижнюю стенку межполушарной борозды и крышу III желудочка. Агенезия может быть полной или частичной [12], при которой полость III желудочка остается открытой (рис. 6.23).

Истинная частота агенезии мозолистого тела неизвестна, поскольку в некоторых случаях эта аномалия развития не имеет клинических симптомов. Наиболее частыми причинами агенезии являются воспаление и нарушение кровообращения.

Во многих случаях с агенезией мозолистого тела сочетаются такие аномалии, как голопроэнцефалия, синдромы Денди-Уокера и Арнольда-Киари, внутричерепные липомы.

При поперечном сканировании головного мозга плода мозолистое тело не визуализируется, но эхография позволяет выявить косвенные признаки отсутствия этой структуры. К этим признакам относятся: диспропорциональное увеличение задних рогов боковых желудочков, смещение кверху III желудочка, узкие и смещенные латерально передние рога боковых желудочков, отсутствие полости прозрачной перегородки и расширение межполушарной борозды. Подобная картина получила название «срединной» (межполушарной) кисты (рис. 6.24). В тех случаях, когда агенезия мозолистого тела заподозрена по наличию перечисленных признаков, требуется тщательное изучение анатомии головы плода в коронарных и сагиттальных плоскостях. При от-

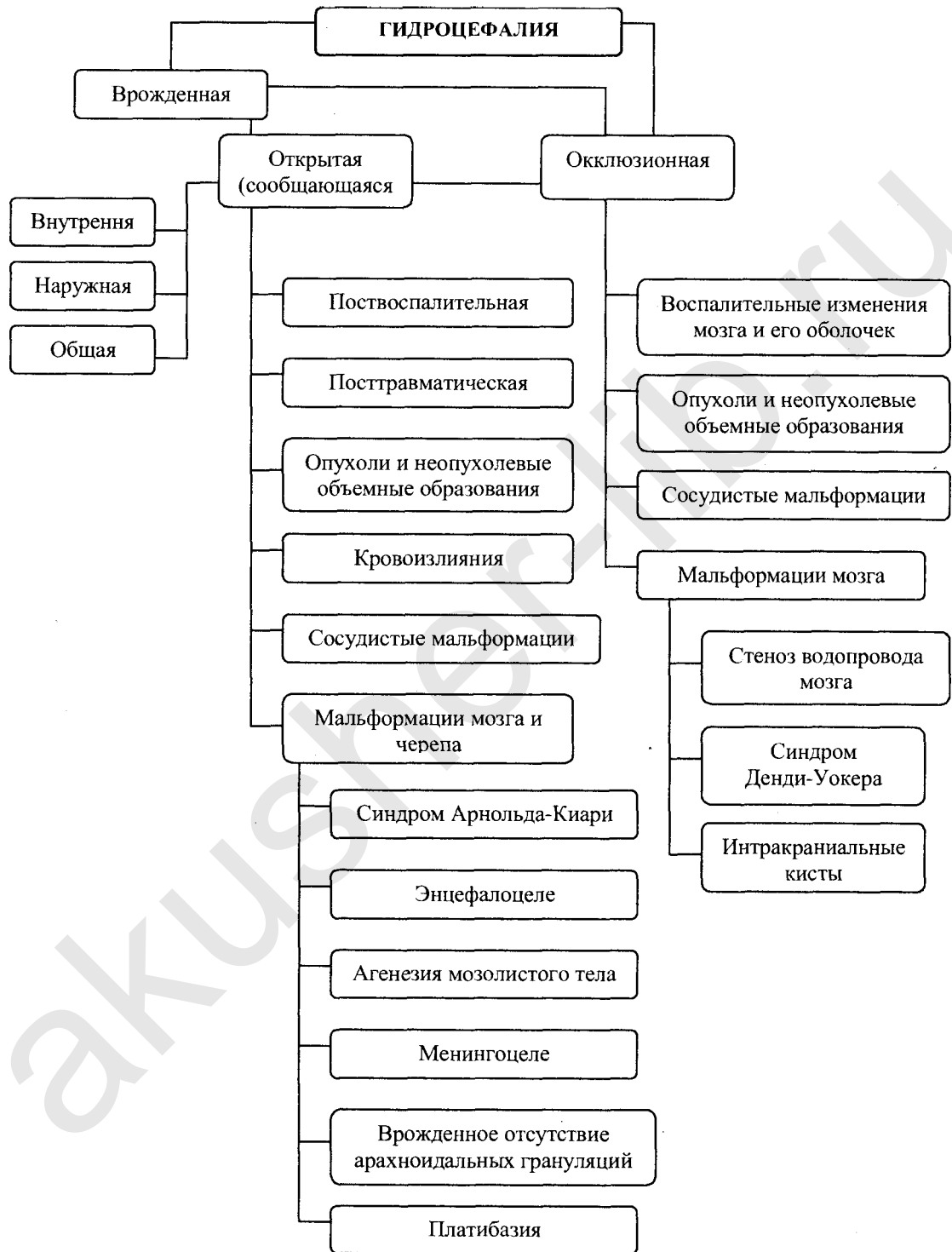


Рис. 6.16. Классификация гидроцефалии НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко (цит. по [33]).

сутствии эхографического изображения мозолистого тела диагноз агенезии становится очевидным. Для улучшения визуализации структур мозга и облегчения получения коронарных и сагиттальных плоскостей сканирования следует использовать трансвагинальное исследование [54].

В литературе имеются сообщения о пренатальной диагностике частичной агенезии мозолистого тела [55]. При этом виде патологии, как правило, выявляется только один признак — увеличение задних рогов боковых желудочков.

Расширенный и смещенный кверху III желудочек следует дифференцировать с другими патологическими кистозными структурами, например, со срединной арахноидальной кистой или с расширенной полостью прозрачной перегородки. При проведении дифференциального диагноза принципиальным моментом является оценка формы боковых желудочков, которые при агенезии мозолистого тела имеют типичную каплеобразную форму. Для дифференциальной диагностики с аневризмой вены Галена важное значение имеет доплер-эхография, так как в расширенном III желудочке головного мозга при агенезии мозолистого тела не регистрируется турбулентный артериальный и венозный характер кровотока [56].

При подозрении на агенезию мозолистого тела требуется тщательное изучение структур мозга для исключения сочетанной патологии. Агенезия мозолистого тела часто входит в состав синдромов множественных пороков развития с плохим прогнозом для жизни. При выявлении таких аномалий родоразрешение следует проводить в интересах матери и не расширять показаний к кесареву сечению.

Агенезия мозолистого тела — это гетерогенная патология, входящая в состав более чем 40 хромосомных aberrаций, более чем 120 моногенных заболеваний и синдромов множественных пороков развития [57]. Пренатальное обследование должно включать кариотипирование и тщательное ультразвуковое исследование, при котором особое внимание следует уделять анатомии головного мозга.

Голопрозэнцефалия

Голопрозэнцефалия (аринэнцефалия) является редкой, летальной аномалией развития невральнoй трубки плода [1]. Представляет собой сложный порок развития, для которого характерно нарушение процесса деления переднего мозгового пузыря. Большинство случаев является

спорадическими неизвестной этиологии. Голопрозэнцефалия обычно сочетается с хромосомными отклонениями (трисомии 13, 15, 18, 21, моносомии 13q-, 18q-, 18p-, триплоидиями) [58]. Голопрозэнцефалия является составной частью ряда синдромов: Каллмана, кампомелической дисплазии, Холл-Палистера, Васади [59], Морзе [60].

Частота встречаемости голопрозэнцефалии колеблется от 0,6 до 1,9 случаев на 10 000 живорожденных; однако, т.к. многие случаи порока спонтанно прерываются в ранние сроки гестации, предполагается его более высокая частота встречаемости (1 на 250 беременностей) [61].

За период с 1995 по 2003 гг. в Ростове-на-Дону при эхографии, проведенной в родильных отделениях и женских консультациях города, у 210 740 беременных выявлено 629 случаев ВПР плода, частота которых составила 2,9 на 1000. За анализируемый период времени нами было диагностировано 4 случая голопрозэнцефалии (рис. 6.25), что составило 0,64% от всех диагностированных ВПР плода и 0,002% от общего числа осмотренных беременных. Таким образом, частота пренатально выявленной голопрозэнцефалии в городе составила 1 : 200 000 [62].

В зависимости от степени и стадии нарушений процесса деления переднего мозгового пузыря W. De Mayer [63] выделил три формы голопрозэнцефалии: алобарную (бездолевую), семилобарную (полудолевую) и лобарную (долевую). Алобарная голопрозэнцефалия — наиболее тяжелая форма порока. Для нее характерны: 1) отсутствие фалькса и межполушарной щели; 2) отсутствие изображения полости прозрачной перегородки и цистерны; 3) отсутствие изображения базальных ганглиев и отражений от поверхности островковых долей; 4) наличие одной общей желудочковой полости конечного мозга без признаков какой-либо дифференцировки на лобные, затылочные или височные рога; 5) наличие телэнцефалической кисты [64, 65].

Пороки прозэнцефалической группы, к которым относится алобарная голопрозэнцефалия, очень часто сочетаются с аномалиями лица (гипотелоризмом, аринией, расщелинами верхней губы и неба, циклопией, цебоцефалией, этмоцефалией, микрофтальмией) [1, 59–64] (рис. 6.26). Среди экстракраниальных сочетанных аномалий отмечаются кистозные дисплазии почек, костно-суставные пороки, омфалоцеле, сердечно-сосудистые аномалии, миеломенингоцеле [66, 67]. Описаны редкие варианты сочетания алобарной голопрозэнцефалии с

диафрагмальной грыжей, общим артериальным стволом и скелетными аномалиями [65], с агнатией [61].

Взгляды на возможность пренатальной диагностики голопроэнцефалии за последние годы принципиально изменились. До 1986 г. самый ранний гестационный срок обнаружения порока был 27 нед. [68]. G. Pitu и соавт. [69] считали, что диагностика алобарной голопроэнцефалии возможна лишь в конце II, в начале III триместров беременности. В 1992 г. L.H. Nelson и M. King [70] сообщили о диагностике алобарной голопроэнцефалии в 10,5 нед., сканирование проводилось с использованием высокочастотного трансвагинального датчика.

В настоящее же время современные технологи позволяют «легко» не только диагностировать голопроэнцефалию как таковую в ранние сроки гестации, но и пренатально дифференцировать различные морфотипы порока [66, 67]. Тем не менее, точность пренатальной диагностики голопроэнцефалии до сих пор колеблется от 22% [71] до 46% [72]; в большинстве случаев (72%) диагноз голопроэнцефалии был установлен в течение первого года жизни [71].

Архив отечественного опыта пренатальной диагностики голопроэнцефалии весьма скромнен: опубликованы лишь единичные работы, посвященные данной проблеме [3, 62, 64, 65, 74–77].

В случае алобарной голопроэнцефалии визуализируется единственный желудочек мозга неправильной формы (рис. 6.25). Серп мозга и межполушарная борозда отсутствуют, таламус не разделен. Часто выявляется микроцефалия. При наличии вентрикуломегалии размеры головы могут быть увеличены. При семилобарном типе голопроэнцефалии (рис. 6.27) в некоторых случаях можно выявить III 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 III желудочком.

Прерывание беременности следует предлагать при обнаружении любых форм голопроэнцефалии. Показано исследование кариотипа плода.

Иниэнцефалия

Иниэнцефалия — редкий, летальный порок развития невральнoй трубки плода [78, 79], для которого характерны значительное укорочение шейного отдела

позвоночника, незавершенное формирование основания черепа, особенно области большого затылочного отверстия [1, 13], с расположением части мозга в области задней черепной ямки (рис. 6.28).

Частота встречаемости данной аномалии колеблется от 0,01% до 0,16% в популяции [80]. С. Jeanne-Pasquier и соавт. [79] цитируют 202 случая иниэнцефалии, описанных в литературе до 2000 г., сообщая о собственных четырех случаях диагностики порока за 7 лет. Чилийский коллектив S. Sahid и соавт. [81], описывает восемь случаев пренатальной диагностики иниэнцефалии в сроки 18–28 нед. гестации. S. Balci и соавт. [78] диагностировали три случая данного порока в 20–22 нед.. Своеобразный рекорд пренатальной диагностики иниэнцефалии принадлежит турецким авторам M.M. Dogan и соавт. [82], в течение 4-летнего периода диагностировавших 19 случаев аномалии. Несколько иная ситуация отмечается в отечественной пренатальной диагностике иниэнцефалии: лишь единичные сообщения [83–86], посвященные данной проблеме, описывают успешную диагностику иниэнцефалии в ранние сроки беременности. По нашим данным, частота пренатальной диагностики иниэнцефалии в Ростове-на-Дону составила 0,16% от всех диагностированных ВПР плода и 0,013% от общего числа обследованных 75 783 беременных женщин [83]. На страницах же зарубежных изданий высказывается точка зрения, что применение трансвагинального сканирования в ранние сроки гестации позволяет легко, своевременно диагностировать данный порок [87–89].

При эхографии изменения, характерные для иниэнцефалии (рис. 6.29), выражаются в двух основных диагностических признаках, которыми являются чрезмерная дорсальная флексия головы плода и патологически короткий деформированный позвоночник, часто отмечается рахизис в пояснично-крестцовом отделе позвоночника [87], мягкие покровы, кости свода черепа и головной мозг обычно сохранены. Характерный внешний вид ребенка описан как «лицо, смотрящее в небо» [89] (рис. 6.30).

При эхографии необходимо проводить дифференциальную диагностику иниэнцефалии с синдромом Клиппеля-Вейля [13], который представляет собой врожденный порок развития позвоночника, характеризующийся деформацией (укорочением) шеи, обусловленной уменьшением числа шейных позвонков, их сращением или меньшими размерами (рис. 6.31).

Гидранэнцефалия, порэнцефалия, шизэнцефалия

К редко встречающимся формам пороков развития ЦНС относятся дисгенезии мозга, обусловленные аномалиями миграции нейронов — **лиссэнцефалия (синдром Миллера-Дикера), пахигирия, порэнцефалия, шизэнцефалия, гидранэнцефалия.**

Порэнцефалия, шизэнцефалия, гидранэнцефалия — чрезвычайно редкие формы пороков развития ЦНС. Ультразвуковой архив, особенно отечественных случаев пренатальной диагностики этих аномалий, подтвержденных постнатально, не велик. Первое сообщение о дородовой идентификации порэнцефалии принадлежит К.М. Eller и J.A. Kuller [90]. По данным авторов, порок был диагностирован в 28 нед. у плода, травмированного в 16 нед. при проведении амниоцентеза. Аналогичные данные в 2001 г. опубликовали J. Manchini и соавт. [91], диагностировавшие два случая шизэнцефалии, сформировавшейся у плодов после амниоцентезов. Н.П. Веропотвелян сообщает о двух случаях пренатальной диагностики порэнцефалии из 269 выявленных изолированных ВПР ЦНС и 39 аномалий ЦНС в составе различных синдромов МВПР. Таким образом, частота обнаружения порэнцефалии составила 0,65% от всех аномалий ЦНС [3]. По данным Е.И. Доманина и соавт. [92], при обследовании 1300 детей, пациентов неврологического отделения, различные пороки головного мозга были обнаружены у 17 (1,3%) из них; шизэнцефалия, как и порэнцефалические кисты были диагностированы у 0,076% детей, гидранэнцефалия была обнаружена у 0,23% пациентов.

При ретроспективном анализе эхограмм ВПР ЦНС плода, полученных нами за период 1989–2003 гг., обнаружены три эхограммы головки плода с характерными признаками гидранэнцефалии. За период 1995–2003 гг. в Ростове-на-Дону при эхографии у 75 783 беременных выявлено 5 случаев гидранэнцефалии (0,007% от всех обследованных беременных женщин или 0,79% от всех обнаруженных ВПР плода; 2,9% от всех диагностированных ВПР ЦНС плода). Подтвержденных постнатально случаев пренатальной диагностики порэнцефалии и шизэнцефалии за анализируемый период было по одному случаю соответственно, т.е. 0,001% от всех обследованных беременных женщин или 0,16% от всех ВПР; 0,6% от всех диагностированных ВПР ЦНС плода [93].

Порэнцефалия, шизэнцефалия, гидранэнцефалия — пороки, по поводу этиопатогенеза которых дебаты ве-

дутся до сих пор. Ряд авторов рассматривает их как аномалии, развившиеся вследствие патологической миграции нейронов (дисплазии) [94–96]; другие исследователи считают, что они сформировались под влиянием различных мультифакториальных повреждающих факторов: генетических [97], токсических, метаболических, сосудистых, инфекционных или вирусных [98–103].

На основании этих версий был предложен ряд теорий, объясняющих этиологию данных ВПР ЦНС: двусторонний стеноз/атрезия внутренних сонных и/или средней мозговой артерий [98] (рис. 6.32); ишемический некроз мозга [99]; чрезвычайная форма лейкомаляции, некротизирующий васкулит вследствие инфекции [100–102], фето-фетальный трансфузионный синдром [103]; тромбоцитопения [104]. М. Catala и М.А. Bucourt считают, что психоэмоциональное перенапряжение матери может инициировать гемодинамические нарушения, ставшие причиной формирования шизэнцефалии у плода [105].

Согласно классификации врожденных мальформаций головного мозга, предложенной А.Н. Коноваловым и соавт. [96], шизэнцефалия относится к патологическим состояниям, сформировавшимся в результате нарушения органогенеза (нарушения формирования борозд и извилин). Порэнцефалию и гидранэнцефалию авторы относят в группу деструктивных пороков. По мнению В.Н. Корниенко и В.И. Озеровой [106], порэнцефалия обусловлена нарушением эмбрионального развития мозга. С. Schrandt-Stumpel и J.P. Fryns [107] рассматривают гидранэнцефалию и порэнцефалию в качестве различных форм гидроцефалии, как синдромальных, так и несиндромальных ее форм.

Термином «**порэнцефалия**» (синонимы: порэнцефалическая киста, шизэнцефалия, врожденное расщепление мозга) определяют внутричерепные кистозные полости, содержащие спинномозговую жидкость и сообщающиеся или не сообщающиеся с желудочковой системой мозга и субарахноидальным пространством (рис. 6.33).

Для порэнцефалии типичны кистозные полости разного размера, локализованные обычно вокруг сильвиевой борозды, часто симметричной формы. Нередки их сочетания с другими нарушениями цитоархитектоники, такими как микрогирия или гетеротопия серого вещества. Мозолистое тело при этом может отсутствовать или быть гипоплазированным.

Диагностика порэнцефалии основывается на обнаружении внутричерепных кист, которые при истинной

порэнцефалии могут быть двусторонними и реже односторонними. Часто обращает на себя внимание заметное расширение желудочков со смещением срединной линии. Поэтому при значительной асимметричной вентрикуломегалии следует заподозрить порэнцефалию. Наиболее ценную информацию получают при исследовании в венечной плоскости, когда четко можно визуализировать дефекты мозговой ткани.

Диагностика **шизэнцефалии** возможна при обнаружении центральной расщелины коры, с широко отстоящими друг от друга краями, пространство между которыми заполнено ликвором; в результате деструкции коры имеет место гетеротопия серого вещества по краям расщелины (рис. 6.34).

Гидранэнцефалия (синонимы: гидроцефалическая анэнцефалия, гидроэнцефалодисплазия, цистэнцефалия) — состояние, при котором большая часть полушарий мозга отсутствует и заменена спинномозговой жидкостью. Степень поражения полушарий мозга различна, деструкция его может быть полной или часть коры сохранена в височной и затылочной областях. Однако выявление минимальных участков коры больших полушарий в лобной области указывает на выраженную гидроцефалию, а не гидранэнцефалию.

При эхографии идентифицируется ствол мозга, выступающий в полость черепа, уменьшенные в размерах зрительные бугры и мозжечок. Полушария мозга, срединные структуры, зрительные бугры — не визуализируются; содержимое черепной коробки представлено центрально расположенным кистозным образованием, заполненным спинно-мозговой жидкостью; определяются островки мозговой ткани, расположенные в затылочных отделах (рис. 6.35); определяется также аномально сформированный серповидный отросток (*falx cerebri*) (рис. 6.36). Во всех случаях обнаружения гидранэнцефалии необходимо рекомендовать прерывание беременности.

Обнаружение в головном мозге плода патологических «кистозных» полостей определяет необходимость дифференциальной диагностики между рядом нозологических форм [23, 108, 109]: агенезией мозолистого тела (межполушарной кистой), арахноидальной кистой, септо-оптической дисплазией, краниофарингиомой, синдромами Joubert'a (гипоплазией червя мозжечка), Арнольда-Киари, Денди-Уокера; аневризмой вены Галена, париетальным энцефалоцеле, расширенной полостью Верге, алобарной голопроэнцефалией, шизэнцефалией, внутричерепным кровоизлиянием, порэнцефа-

лией, стриарным некрозом, вентрикуломегалией, гидроцефалией, гидранэнцефалией, колпоцефалией, липомой мозолистого тела. Трудности ультразвуковой дифференциальной диагностики перечисленных состояний обусловлены частым сочетанием вентрикуломегалии практически с каждым из них, а также разнообразными комбинациями различных аномалий ЦНС. Так, описаны сочетания шизэнцефалии и лобарной голопроэнцефалии [110]; аневризмы вены Галена и порэнцефалии [111]; оро-фациального синдрома в совокупности с агенезией мозолистого тела, агенезией червя мозжечка, двусторонней гидроцефалией и двусторонней порэнцефалией [112]; шизэнцефалии в сочетании с врожденной гепатобластомой и синдромом Беквита-Ведемана [113]; гидранэнцефалии и синдрома Эскобара (множественных птеригиумов) [114].

Эхография — бесспорный лидер в пренатальной диагностике вентрикуломегалии, а также уже сформировавшихся кист в тканях мозга. Однако верификация ишемизированных зон, предикторов пор- и шизэнцефалии, а также последующая дифференциальная диагностика реально возможна лишь при проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) [115, 116]. Идентификация при МРТ серого вещества, выстилающего мозговую расщелину, является патогномичным признаком, отличающим шизэнцефалию от порэнцефалии (рис. 6.37).

Аномалия Арнольда-Киари

Аномалия Арнольда-Киари — порок развития нервной трубки, возникающий на ранних этапах эмбриогенеза, заключается в смещении одной или обеих миндалин мозжечка и ствола головного мозга в большое затылочное отверстие и ниже (рис. 6.38). Современная патоморфология выделяет три основных типа этой аномалии: I — проникновение миндалин мозжечка в шейный отдел позвоночного канала; II — вклинение дисплазированного мозжечка в большое затылочное отверстие в сочетании с удлинением ствола мозга; III — изолированное тотальное смещение структур заднего мозга в расширенное затылочное отверстие, сопровождаемое образованием грыжи в затылочной области. II и III типы порока характеризуются высокой летальностью в перинатальном периоде [117, 118].

Порок Арнольда-Киари (тип II) характеризуется выбуханием червя мозжечка через большое затылочное отверстие и перемещением IV желудочка внутрь нервного канала (рис. 6.39). Задняя черепная ямка при этом

уменьшена в размерах, а мозжечковый намет смещен книзу. Смещается также и перекручивается продолговатый мозг. Аномалия Арнольда-Киари почти всегда сопровождается обструктивной гидроцефалией (рис. 6.40). Ее причиной служит низкое расположение выхода IV желудочка, отводящего спинномозговую жидкость в спинномозговой канал. Обратный ток жидкости во внутричерепные структуры мозга блокируется мозжечком, перекрывающим большое затылочное отверстие [1]. По данным аутопсии, у детей с аномалией Арнольда-Киари II типа менингомиелоцеле, чаще поясничной локализации, обнаруживается в 95–100% случаев (рис. 6.41) [117, 118].

К возможным эхографическим признакам аномалии Арнольда-Киари относится внутренняя гидроцефалия [119, 120], а также типичная форма мозгового черепа типа «лимон» (рис. 6.42) и изображение мозжечка в виде «банана» (рис. 6.43) [120, 121]. Однако, по мнению некоторых исследователей, эти признаки не отличаются высокой специфичностью в диагностике данной аномалии [122, 123].

С точки зрения С.М. Воеводина [124], большую помощь в постановке диагноза порока Арнольда-Киари может оказать определение в сагиттальной плоскости сканирования вентрикуломегалии при отсутствии признаков расширения передних отделов 3-го желудочка, а также отсутствие на эхограммах большой цистерны и удлинение ножек мозга.

Для диагностики аномалии Арнольда-Киари II типа характерно выраженное удлинение стволовой части мозга и отсутствие изображения большой цистерны и субарахноидального пространства верхней части шейного отдела позвоночного канала. При диагностике III типа порока Арнольда-Киари основным критерием является наряду с выраженным удлинением ствола мозга выявление грыжи в затылочной области, сформированной за счет расширения большого затылочного отверстия [123].

Ультразвуковая диагностика пороков развития ЦНС у плода за последнее десятилетие значительно повысила свои потенциальные возможности [124]. По данным N. L. Nelson и соавт. [125], открытые формы спинномозговой грыжи могут быть диагностированы у плода в 88% случаев, а закрытые формы — в 76%. Однако в большинстве публикаций как отечественных, так и зарубежных авторов, посвященных ультразвуковой диагностике пороков ЦНС у плода, отмечаются значительные сложности в выявлении менингомиелоцеле, особенно во II триместре беременности [126, 127].

Spina bifida

Spina bifida (Sb) — аномалия развития позвоночного столба, возникающая в результате нарушения процесса закрытия нервной трубки [1]. Sb является одним из наиболее частых пороков развития ЦНС (в среднем 1–2 на 1000 живорожденных), относится к дефектам, требующим прерывания беременности при диагностике до периода жизнеспособности плода в связи с неблагоприятным перинатальным прогнозом. Кроме того, Sb часто сочетается с более чем 40 хромосомными аномалиями и синдромами множественных пороков развития [1, 12, 128].

Sb (расщепление позвоночника, рахишиз, щели дужек позвонков, менингоцеле, миеломенингоцеле) может быть определена в виде срединного дефекта позвонков, сопровождающегося обнажением содержимого спинномозгового канала. В подавляющем большинстве случаев дефекты локализуются на дорсальных дугах позвонков, в редких случаях расщепление распространяется и на их тела [1].

Термин Sb объединяет широкий спектр дефектов — от клинически незначимого отсутствия отдельного фрагмента позвонка до незаращения целых отделов позвоночника [128]. Закрытые дефекты составляют 15% всех дорсальных Sb. Обычно при этих дефектах нет других ассоциированных аномалий ЦНС. Sb occulta (дефект одного или более пластинок дуг позвонка, закрытых волокнистой тканью) практически не имеет клинической картины и выявляется случайно при инструментальном исследовании позвоночника. Другая форма — occulta spinal dysraphism (наличие аномалий в пределах спинномозгового канала: утолщение терминальной нити спинного мозга, эпи- и дермоидные кисты, липома, тератома, диастематомия), при которой отмечается сращение спинного мозга в крестцовом отделе (tethered cord syndrome), клинически проявляется нарушением сенсорной и моторной функций нижних конечностей, недержанием мочи и кала, болью, сколиозом.

Таким образом, наиболее значимые для пренатальной диагностики формы Sb (менингомиелоцеле, рахизис, менингоцеле) относятся к порокам с выраженной ультразвуковой картиной дефекта (рис. 6.41–1; 6.41–3) и могут быть диагностированы в сроки беременности, когда становится возможным проведение исследования структур позвоночника. По данным В. Whitlow и D. Economides [129], успешная оценка позвоночника плода в 12 нед. возможна в 99% случаев, в 13 и 14 нед. —

в 100%. М.В. Медведев [130] подчеркивает, что изучение позвоночника плода в 12–14 нед. несколько не противоречит срокам минимально возможной диагностики пороков его развития. Отечественным специалистам рекомендовано включать позвоночник плода в перечень структур, подлежащих обязательной оценке в ранние сроки беременности [131].

Однако пренатальная диагностика закрытых спинальных дефектов крайне затруднена в связи с сохранением эхографической картины всех структур спинного мозга, позвоночника и мягких тканей. *Sb aperta* как без грыжевого мешка (рахисхизис, миелошизис), так и с его наличием (менингоцеле, менингомиелоцеле) составляют около 85% от всех дорсальных форм *Sb*. При этом наиболее частым дефектом является менингомиелоцеле, встречающееся в 75% случаев от всех форм *Sb*. Даже при оценке общей частоты *Sb* в литературе приводятся данные на основе регистрации менингомиелоцеле [1, 12].

Диагностические критерии *Sb* основываются на признаках изменений мягких тканей и костей. Изменения мягких тканей заключаются в отсутствии кожи, покрывающей дефект (рис. 6.41–5), и наличии выбухания, соответствующего менингоцеле или миеломенингоцеле (рис. 6.41–2). Костные признаки связаны с аномалиями позвонков. Четкое знание нормальной анатомии позвоночника в разных плоскостях сканирования абсолютно необходимо для диагностики аномалии.

Существуют три основные плоскости сканирования, используемые для исследования позвоночника: сагиттальная, поперечная и венечная. В сагиттальной плоскости неизмененный позвоночник представлен двумя параллельными линиями, сходящимися к крестцу. Эти линии соответствуют телам позвонков и задним элементам позвонков. При *Sb* задняя линия и мягкие ткани над позвоночником отсутствуют (рис. 6.41–4). Сагиттальная плоскость используется также для оценки изгибов позвоночника, усиление изогнутости которого может служить косвенным признаком *Sb* (рис. 6.44).

В норме в венечной плоскости позвоночник представлен двумя или тремя параллельными линиями. Двойная линия визуализируется, если плоскость сканирования смещена дорсально. При смещении датчика вперед в поле видимости попадает третья линия. *Sb* характеризуется типичным расщеплением двух наружных линий, связанных с расхождением латеральных отростков позвонков (рис. 6.41–4).

В поперечном сечении нервный канал представлен замкнутым кольцом. Оно ограничено спереди центром окостенения тел позвонков, а сзади двумя центрами окостенения их дуги. При дефекте задняя дуга позвонка отсутствует, а боковые отростки раздвинуты. Кожа и мышцы над дефектом отсутствуют. Наиболее информативным является ультразвуковое сечение, при котором задние отростки позвонков обращены кверху, в противном случае тени от ребер и ограниченное латеральное рассеивание могут привести к постановке ложноположительного диагноза. Диагностика закрытых спинальных дефектов крайне затруднительна.

Sb часто сочетается с типичной внутричерепной патологией, включая вентрикуломегалию, гипоплазию структур задней черепной ямки. Так как головка плода легко доступна ультразвуковому исследованию, обнаружение нарушений мозговой архитектоники служит вспомогательным признаком в диагностике *Sb*. В литературе описана типичная аномалия мозжечка при *Sb*, имеющего на эхограмме вид полумесяца, вогнутостью обращенного вперед (симптом «банана»). Также, что у плодов с *Sb* обычно увеличены преддверия боковых желудочков и фронтально деформирована голова в поперечном сечении на уровне бипариетального размера (симптом «лимона»).

В 95% случаев при обнаружении *Sb* выявляются изменения в строении головного мозга: гидроцефалия (в 85–90%), удлинение ножек мозга, моста, вклинение мозжечка в большое затылочное отверстие в сочетании с его деформацией при гипоплазией (синдром Арнольда-Киари). Описанные английскими исследователями симптомы: головка «лимон» и мозжечок «банан», которые встречаются у части таких плодов во II триместре беременности, могут помочь в постановке диагноза.

При установлении диагноза *Sb* во II триместре беременности родителям следует предложить прервать ее. В III триместре беременности супруги должны быть поставлены в известность о прогнозе для будущего ребенка. Наиболее важные вопросы относительно тактики акушерской помощи касаются срока и метода родоразрешения. Оптимальным считают родоразрешение доношенного ребенка. Показанием для досрочного родоразрешения может служить быстрое нарастание сочетанной вентрикуломегалии и макрокрании.

Диастематомиелия

Диастематомиелия (дипломиелия, «расщепленный спинной мозг») — аномалия развития, для которой характерно сагиттальное разделение позвоночного канала и спинного мозга (на всем протяжении или на отдельных участках) костной или фиброзно-хрящевой перегородкой [132]. Впервые аномалия была пренатально диагностирована в 1985 г. R. Williams и R. Barth [133]. Максимально ранняя идентификация порока была осуществлена в 15 нед. беременности [134].

В отечественной периодике до декабря 2005 г. публикации о пренатальной диагностике этого порока отсутствуют. Этот факт М.В. Медведев и соавт. [3] объясняют отсутствием подробного описания эхографической и морфологической картины диастематомиелии в литературе и, соответственно, недостаточной настороженностью специалистов в отношении пренатальной диагностики этой дизрафии позвоночного столба. Если диагностика анэнцефалии, Sb и энцефалоцеле в настоящее время, по мнению авторов, не представляет особых сложностей, то диастематомиелия может быть легко пропущена или расценена как Sb.

Пионерами отечественной пренатальной диагностики диастематомиелии следует признать сотрудников ГУ РЦПСИР г. Владикавказ (С.О. Кусова и соавт.), которые выявили 12 случаев Sb, шесть из которых сочетались с диастематомиелией (рис. 6.45). Во всех 6 наблюдениях беременность была прервана по медицинским показаниям [135]. В практическом руководстве «Пренатальная эхография» представлены суммарные данные о 17 случаях пренатальной диагностики диастематомиелии.

Нетипичность проявлений диастематомиелии в наблюдениях С.О. Кусовой и соавт. [3] была обусловлена грубым и широким диапазоном сочетанных пороков позвоночника и спинного мозга. Так, в этих наблюдениях было впервые отмечено постоянное сочетание диастематомиелии с пороком Арнольда-Киари.

В связи с тем, что диастематомиелия 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. Для пренатальной диагностики этой аномалии необходимо использовать аксиальную, сагиттальную и венечную плоскости сканирования позвоночного столба плода (рис. 6.45). В венечной плоскости диастематомиелия выявляется в виде единичной гиперэхогенной структуры точечной или овальной формы в централь-

ной области расщепления позвоночного канала. При использовании аксиальной плоскости сканирования диастематомиелия визуализируется в виде трезубца, то есть в виде гиперэхогенной структуры линейной формы, расположенной между боковыми дужками позвонка. Сагиттальная плоскость сканирования позволяет выявить дезорганизацию структуры позвонков, которая нередко сопровождается диастематомиелией. Тем не менее, окончательная верификация диагноза диастематомиелии возможна только после проведения МРТ [133] (рис. 6.46).

Таким образом, учитывая трудности пренатальной диагностики диастематомиелии, пренатальное консультирование следует проводить с привлечением профильных специалистов. Анализ литературы свидетельствует о том, что наиболее часто с диастематомиелией 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 [136].

Приведенные данные показывают, что диастематомиелия — 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 беременности. Однако совершенно очевидно, что сочетание диастематомиелии с Sb и гидроцефалией является неблагоприятным прогностическим признаком.

Арахноидальные кисты

Арахноидальные кисты — редкие аномалии развития головного мозга, на которые приходится не более 1% от всех внутричерепных образований [137]. Арахноидальные кисты — это экстрапаренхиматозное внутричерепное тонкостенное образование, исходящее из слоев арахноидальной ткани. Наружная мембрана кисты фиксирована к твердой мозговой оболочке, а внутренняя — контактирует с мягкой мозговой оболочкой [138]. Стенка кисты состоит из васкуляризированной коллагеновой мембраны, выстланной арахноидальными клетками. Отличительной особенностью АК является отсутствие глиальной или эпителиальной выстилки [139, 140].

Опыт дородового выявления арахноидальных кист, накопленный к настоящему времени в международной литературе, невелик. В отечественных периодических

изданиях публикации, посвященные этой патологии единичны [141]. Авторы за период 1998–2000 гг. на 21 628 обследованных беременных зарегистрировали 5 наблюдений, расцененных как арахноидальные кисты, что составило в среднем 1 случай на 4 325 плодов.

Различают врожденные (первичные) и приобретенные (вторичные) арахноидальные кисты [1]. 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 [142–144] и диагностируются в поздние сроки беременности или после рождения.

Важной особенностью арахноидальных кист является их расположение вне ткани головного мозга, поэтому они не бывают соединены с желудочками мозга. В зависимости от размера арахноидальная киста может несколько смещать или сдавливать подлежащие структуры мозга, но никогда не замещает собой часть коры головного мозга. Наиболее частая локализация арахноидальных кист — поверхность мозга в области основных извилин (сильвиевой, роландовой) и межполушарной щели.

Арахноидальные кисты, особенно кисты больших размеров, могут сопровождаться умеренной вентрикуломегалией [145] (рис. 6.47). Другие сочетанные аномалии встречаются достаточно редко.

Редкая частота встречаемости этой патологии, отсутствие четких дифференциально-диагностических ультразвуковых критериев, сложность оценки мозговых структур в III триместре беременности определяют трудности дифференциальной диагностики и пренатально-консультирования пациенток.

При эхография арахноидальная киста имеет четкие критерии: четкие границы, правильная округлая форма, отсутствие связи с желудочками мозга [142] (рис. 6.48). Однако основная проблема заключается в проведении дифференциальной диагностики. Арахноидальные кисты необходимо отличать от кисты задней черепной ямки при синдроме Денди-Уокера, кист сосудистых сплетений, межполушарной «кисты» при агенезии мозолистого тела, голопрозэнцефалии, аневризмы вены Галена и порэнцефалии [23]. Значительную помощь в дифференциальной диагностике перечисленных состояний оказывает сканирование в режиме ЦДК (рис. 6.49), регистрирующее отсутствие кровотока в арахноидальной кисте.

Прогноз для жизни и здоровья при арахноидальных кистах при небольших размерах образования и отсутствии сочетанных аномалий развития и нормальном кариотипе может быть благоприятным. Следует помнить, что в силу особенностей этиопатогенеза большинство из них выявляется лишь в III триместре беременности, т.е. поздняя диагностика арахноидальных кист является не диагностической ошибкой, а поздней манифестацией этой аномалии развития [141].

Список литературы:

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода / пер. с англ. М.: Медицина. 1994.
2. Воеводин С.М. Ультразвуковое исследование головного мозга и лица у плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. II том / Под ред. Митькова В.В., Медведова М.В. М.: Видар, 1996. С. 89–118.
3. Медведев М.В., Юдина Е.В., Кусова О.С. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных и наследственных пороков во второй половине беременности. Головной мозг и позвоночник // Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведова, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С. 285–288.
4. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997.
5. 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.
6. Веропотвелян Н.П. Типичные ошибки и особенности пренатальной ультразвуковой диагностики различных аномалий вентрикулярной системы мозга // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1993. № 3. С. 122–132.
7. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Рымашевский А.Н., Бычкова Н.Е. Аномалии развития плода в структуре перинатальных потерь // Труды IV научной сессии РостГМУ. Ростов н/Д., 2004. С. 209–211.
8. Орлов В.И., Михельсон А.Ф., Волков А.Е., Заманская Т.А. Опыт работы первого областного перинатального консилиума в Ростовской области // Актуальные вопросы акушерства, гинекологии и педиатрии. Материалы научно-практ. конф. Ростов н/Д., 2004. С. 49–50.

9. Волков А.Е. Пренатальная ультразвуковая диагностика в Ростове-на-Дону: проблемы и пути решения // Пренатал. диагн. 2004. Т.3. № 1. С. 7–12.
10. Warkany J. Congenital malformations: notes and comments. Chicago: Year Book. 1971
11. 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.
12. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика /под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999.
13. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2000.
14. Jones K. Smith's recognizable patterns of human malformations. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 1997. P. 559–563.
15. Schinzel A. Catalogue of unbalanced chromosomal aberrations in man. Berlin: de Gruyter, 1984.
16. 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.
17. Warkany J. Teratogen update: hyperthermia // Teratology. 1986. V. 33. P. 365–371.
18. Miller P., Smith D., Shepard T. Maternal hyperthensia as a possible cause of anencephaly // Lancet. 1978. V.1. P.519–521.
19. National Center for Biotechnology Information, OMIM: Online Mendelian inheritance in man. // www.ncbi.nlm.gov/Omim
20. 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.
21. Sturmpf 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.
22. Жуков И.В., Николаев Л.Т., Алексеева Т.Л. Диагностика синдрома LL-амелии в сочетании с акрацией // Пренатал. диагн. 2004. Т.3. № 1. С. 58–59.
23. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. М.: Реальное время, 2004.
24. Данчина И.Ю. Пренатальные эхографические находки при синдроме Гольденхара // Пренатал. диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 140–141.
25. Goldstein R., LaPidus A., Filly R. Fetal cephaloceles: diagnosis with ultrasound // Radiology. 1992. V. 180. P. 803–808.
26. 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.
27. Комарова И.В. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики энцефалоцеле в 13 нед. беременности // Пренатал. Диагн. 2004. Т.3. № 4. С. 302–304.
28. 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.
29. Stein S., Feldman J., Apfel S. et al. The epidemiology of congenital hydrocephalus. A study in Brooklyn, NY 1968–1976 // Child Brain. 1981. V. 8. P. 252–262.
30. Habib 2. Genetics and genetic counseling in neonatal hydrocephalus // Obstet. Gynecol. Surv. 1981. V. 36. P. 529–534.
31. Blackburn B., Finckman R. Epidemiology of congenital hydrocephalus in Utah, 1940–1979: report of an iatrogenically related epidemic // Amer. J. Med. Genet. 1994. V.52. P. 123–129.
32. Воеводин С.М. Ультразвуковая диагностика пороков развития невральнй трубки у плода // Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в перинатологии. М., 1990. С. 22–28.
33. Ваголин К.В. Ультразвуковая диагностика заболеваний головного мозга у детей. 2-е изд., доп. М.: Видар-М, 2000. С. 97–98.
34. Веропотвелян Н.П. К вопросу о верификации пренатального диагноза вентрикуломегалии и врожденной гидроцефалии: особенности проведения патологоанатомического исследования и регистрации диагноза // Ультразвук. диагн. 1997. № 4. С. 43–52.

35. Веропотвелян Н.П., Воленко Н.В., Коротков А.В., Хань И.Е. Частота аномалий желудочковой системы мозга у плода по данным ультразвукового скрининга во II триместре беременности // Тез. докл. I конгресса Украинской ассоциации специалистов ультразвуковой диагностики в перинатологии, генетике, гинекологии. Харьков, 1997. С. 14–15.
36. 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.
37. Попеску О. Синдромы в педиатрии. Бухарест: Медицинское издательство, 1977.
38. Юдина Е.В., Медведев М.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. III. Синдром Денди-Уокера // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2000. № 4. С. 266–271.
39. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997.
40. Рабочих А.А., Ионова С.Г., Цымбалова И.П. Случаи ранней пренатальной диагностики синдрома Денди-Уокера // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1., № 2. С. 117–118.
41. Бурденко Л.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Денди-Уокера в 20 нед. беременности // *Ультразвук. диагн.* 1997. № 2. С. 85–86.
42. Рябов И.И., Николаев Л.Т. Пренатальное ультразвуковое наблюдение синдрома Денди-Уокера в 18–22 нед. беременности // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2000. № 2. С. 155–157.
43. 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.
44. 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.
45. 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.
46. Cornford E., Twining P. The Dandy-Walker syndrome: the value of antenatal diagnosis // *Clinic. Radiol.* 1992. V.45. P. 172–174.
47. Русанова О.К., Бунтова О.В., Булычева С.В. и др. Сочетанные хромосомные аномалии при синдроме Денди-Уокера: особенности пренатальной диагностики // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2000. № 4. С. 272–275.
48. Медведев М.В. Пренатальная диагностика аневризмы вены Галена: клиническое наблюдение и обзор литературы // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1. № 4. С. 284–290.
49. Лебедев В.В., Крылов В.В., Холодов С.А., Щелковский В.Н. Хирургия аневризм головного мозга в остром периоде кровоизлияния. М.: Медицина, 1996. С. 182–184.
50. Moriarty J., Steinberg G. Surgical obliteration for vein of Galen malformation: a case report // *Surg. Neurol.* 1995. V. 44. P. 583–586.
51. Johnston I., Whittle I., Besser M., Morgan M. Vein of Galen malformation: diagnosis and management // *Neurosurgery.* 1987. V.20. P. 747–758.
52. Терегулова Л.Е., Баязитова Л.И. Случай пренатальной диагностики аневризмы большой мозговой вены Галена // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2001. № 3. С. 196–198.
53. Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Сидорова А.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика артериовенозной мальформации головного мозга // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1. № 1. С. 62–64.
54. Monteagudo A., Reuss M., Timor-Trisch I. Imaging the fetal brain in the second and third trimester using transvaginal sonography // *Obstet. Gynecol.* 1991. V.77. P. 317–322.
55. Tepper R., Zalel Y., Gaon E. et al. Antenatal ultrasonographic findings differentiating complete from partial agenesis of the corpus callosum // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1996. V.174. P. 877–878.
56. 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.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999. С. 113–144.
57. Danks D., Bankier A. POSSUM — pictures of standard syndromes and undiagnosed malformations. Version 4.5. Melbourne, Australia; Computer Power, 1997.
58. Lazaro L., Dubourg C., Pasquier L. et al. Phenotypic and molecular variability of the holoprosencephalic spectrum // *Am. J. Med. Genet.* 2004. V.15. № 129A. P.21–24.

59. Achiron R., Achiron A., Lipitz S. et al. Holoprosencephaly: alobar. 1994 // www.theFetus.net
60. Rojas M.V.M., Gonzalves L.F., Nunes R.D., Neto J.A.S. Holoprosencephaly-hypokinesia syndrome (Morse syndrome). 2001 // www.theFetus.net.
61. Joffe G.M., Izquierdo L.A., Del Valle G.O. et al. Agnathia-holoprosencephaly. 1991 // www.theFetus.net.
62. Волков А.Е. Случай ранней ультразвуковой диагностики алобарной голопроэнцефалии // Пренатал. диагн. 2005. Т. 4. № 2. С. 141–144.
63. DeMyer W. Holoprosencephaly // Handbook of Clinical Neurology. Vinken P.J., Bruyn G.W. (eds.). Amsterdam: Elsevier, 1977. V.30. P. 431–478.
64. Эсетов М.А. Случай диагностики сочетания бездолевой голопроэнцефалии, циклопии и пробосциса // УЗД в акуш. гин. педиат. 2001. Т.9. 1. С. 70–72.
65. Вишневская Ю.Г., Тельшева В.М. Случай пренатальной диагностики алобарной голопроэнцефалии в сочетании с диафрагмальной грыжей, пороками скелета и сердечно-сосудистой системы // Пренатал. диагн. 2004. Т. 3. № 3. С. 215–217.
66. Kukreti M., Singhal V.P., Kukreti R. Fetal holoprosencephaly with dorso-lumbar eningomyelocoel and transposition of great arteries in a woman with tetralogy of fallot // Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol. 2004. V.10. № 115. P. 245–246.
67. 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.
68. Toth Z., Csecsei K., Szeifert G. et al. Early prenatal diagnosis of cyclopia associated with holoprosencephaly // JCU. 1986. V.14. P. 550–553.
69. Pilu 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.
70. Nelson L.H., King M. Early diagnosis of holoprosencephaly // J. Ultrasound Med. 1992. V.11. P. 57–59.
71. Stashinko E.E., Clegg N.J., Kammann H.A. et al. A retrospective survey of perinatal risk factors of 104 living children with holoprosencephaly // Am. J. Med. Genet. 2004. V.15. № 128A. P. 114–119.
72. Thakur S., Singh R., Pradhan M., Phadke S.R. Spectrum of holoprosencephaly // Indian J. Pediatr. 2004. V.71. №.7. P.593–597.
73. Веропотвелян Н.П., Кодунов Л.А., Веропотвелян П.Н. и др. Пренатальная диагностика синдрома частичной моносомии 18p- с голопроэнцефалией и аспленией // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1993. № 2. С. 101–105.
74. Щекина Е.М. Пренатальная диагностика голопроэнцефалии во втором триместре беременности // Ультразвук. диагн. 1997. № 1. С. 59–60.
75. Тарасенок Т.В., Соболева И.А., Гапон А.Н. Случай пренатальной диагностики алобарной проэнцефалии с агенезией мозолистого тела // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1999. № 4. С. 326–328.
76. Рябов И.И., Николаев А.Т., Алексеева Т.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика пробосциса в сочетании с голопроэнцефалией у плода с синдромом Патау в 22 нед. беременности // Пренатал. диагн. 2002. Т.1. № 2. С. 127–128.
77. Эсетов М.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика полудолевой голопроэнцефалии в I триместре беременности // Пренатал. диагн. 2002. Т.1. № 4. С. 309–311.
78. Balci S., Ayar E., Altinok G., Boduroglu K., Beksac M.S. Prenatal diagnosis in three cases of iniencephaly with unusual postmortem findings // Prenat. Diagn. 2001 V.21. № 7. P.558–562.
79. Jeanne-Pasquier C., Carles D., Alberti E.M., Jacob B. Iniencephaly: four cases and a review of the literature // J. Gynec. Obstet. Biol. Reprod. (Paris). 2002. V.31. № 3. P.276–282.
80. Moore C.A., Li S., Li Z. et al. Elevated Rates of Severe Neural Tube Defects in a High-Prevalence Area in Northern China // Am. J. Med. Genet. 1997. V.73. P. 113–118.
81. Sahid S., Sepulveda W., Dezerega V., Gutierrez J., Rodriguez L., Corral E. Iniencephaly: prenatal diagnosis and management // Prenat. Diagn. 2000. V.20. № 3. P. 202–205.
82. Dogan M.M., Ekici E., Yapar E.G., Soysal M.E., Soysal S.K., Gokmen O. J. Iniencephaly: sonographic-pathologic correlation of 19 cases // Perinat. Med. 1996. V.24. № 5. P. 501–511.

83. Флоренсова Е.В., Апарцин М.С. Случай пренатальной диагностики инциэнцефалии в начале II триместра беременности // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр. 1999. Т. 7. № 4. С. 332–334.
84. Эсетов М.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков в I триместре беременности. I. Инциэнцефалия // Пренатал. диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 270–273.
85. Некрасова Е.С., Талантова О.Е., Коротеев А.Л., Баранов В.С. Случаи пренатальной диагностики множественных пороков развития в конце I триместра беременности // Пренатал. диагн. 2004. Т. 3. № 2. С. 110–114.
86. Волков А.Е., Заманская Т.А. Ультразвуковая верификация инциэнцефалии // Пренатал. Диагн. 2004. Т.3. № 4. С. 265–267.
87. Sherer D.M., Hearn-Stebbins B., Harvey W., Metlay L.A., Abramowicz J.S. Endovaginal sonographic diagnosis of iniencephaly apertus and craniorachischisis at 13 weeks, menstrual age // J. Clin. Ultrasound. 1993. V.21. № 2. P.124–127.
88. 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.
89. Choi J. Iniencephaly Virtual Children's Hospital Home Radiology Resident Case of the Week // August 29 1996 // www.vh.org/pediatric/provider/radiology/PedRadSecTF/082996/index.html
90. Eller K.M., Kuller J.A. Porencephaly secondary to fetal trauma during amniocentesis // Obstet Gynecol. 1995. V.85. № 5. P.865–867.
91. Mancini J., Lethel V., Hugoncq C., Chabrol B. Brain injuries in early foetal life: consequences for brain development // Dev. Med. Child. Neurol. 2001. V.43. № 1. P.52–55.
92. Доманин Е.И., Волосников Д.К., Масленникова Н.В., Богданова Л.В. Частота пороков головного мозга у новорожденных // Росс. вестн. перинатологии и педиатрии. 2000. № 2. С.28–31.
93. Волков А.Е. Пренатальная диагностика редких пороков центральной нервной системы плода // Пренатал. диагн. 2005. Т.4. № 1. С. 179–185.
94. Yakovlev P.I., Wadsworth R.C. Schizencephalies: a study of the congenital clefts in the cerebral mantle. I: Clefts with fused lips // J. Neuropatol. Exp. Neurol. 1946. V.5. P.116–130.
95. Yakovlev P.I., Wadsworth R.C. Schizencephalies: a study of the congenital clefts in the cerebral mantle. II: Clefts with hydrocephalus and lips separated // J. Neuropathol. Exp. Neurol. 1946. V.5. P. 169–206.
96. Коновалов А.Н., Корниенко В.И., Озерова В.И., Пронин И.Н. Нейрорентгенология детского возраста. М.: Антидор, 2001. С. 456.
97. Jeng L.B., Tarvin R., Robin N.H. Genetic advances in central nervous system malformations in the fetus and neonate // Semin. Pediatr. Neurol. 2001. V.8. № 2. P. 89–99.
98. Stevenson D.A., Hart B.L., Clericuzio C.L. Hydranencephaly in an infant with vascular malformations // Am. J. Med. Genet. 2001. V.104. № 4. P. 295–298.
99. Fernandez F., Perez-Higueras A., Hernandez R. et al. Hydranencephaly after maternal butane gas intoxication during pregnancy // Develop. Med. Child. Neurol. 1986. V.28. P.361–367.
100. Castro-Gago M., Pintos-Martinez E., Forteza-Vila J. et al. Congenital hydranencephalic-hydrocephalic syndrome with proliferative vasculopathy: a possible relation with mitochondrial dysfunction // J. Child. Neurol. 2001. V.16. № 11. P. 858–862.
101. Witters I., Fryns J.P. First-trimester features of Fowler syndrome (hydrocephaly-hydranencephaly proliferative vasculopathy) // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003. V.21. № 4. P.411–412.
102. Christie J., Rakusan T., Martinez M. et al. Hydranencephaly caused by congenital infection with herpes simplex virus // Pediatric Inf. Disease. 1986. V.5. P. 473–478.
103. Hahn J.S., Lewis A.J., Barnes P. Hydranencephaly owing to twin-twin transfusion: serial fetal ultrasonography and magnetic resonance imaging findings // J. Child. Neurol. 2003. V.18. № 5. P.367–370.
104. Sharif U., Kuban K. Prenatal intracranial hemorrhage and neurologic complications in alloimmune thrombocytopenia // Child. Neurol. 2001. V.16. № 11. P. 838–842.
105. Catala M., Bucourt M. A destructive hemispheric cleft discovered in a female fetus // Clin. Neuropathol. 2000. V.19. № 5. P. 235–237.

106. Корниенко В.Н., Озерова В.И. Детская нейрорентгенология. М.: Медицина, 1993. С. 309–342.
107. Schrandner-Stumpel C., Fryns J.P. Congenital hydrocephalus: Nosology and guidelines for clinical approach and genetic counseling // *Eur. J. Pediatr.* 1998. V.157. № 5. P.355–362
108. Gourand L. Differential diagnoses of cystic brain masses. 2004 // www.theFetus.net
109. Wheeler T.C., Dao A., Jeanty P. Hydranencephaly. 1991 // www.theFetus.net
110. Sztriha L., Varady E., Hertecant J., Nork M. Mediobasal and mantle defect of the prosencephalon: lobar holoprosencephaly, schizencephaly and diabetes insipidus // *Neuropediatrics.* 1998. V.29. № 5. P. 272–275.
111. Ruano R., Benachi A., Aubry M.C. et al. Perinatal three-dimensional color power Doppler ultrasonography of vein of Galen aneurysms // *J. Ultrasound Med.* 2003. V.22. № 12. P.1357–1362.
112. Thauvin-Robinet C., Rousseau T., Durand C. et al. Familial orofaciocigital syndrome type I revealed by ultrasound prenatal diagnosis of porencephaly // *Prenat. Diagn.* 2001. V.21. № 6. P. 466–470.
113. Worth L.L., Slopis J.M. Herzog C.E. Congenital hepatoblastoma and schizencephaly in an infant with Beckwith-Wiedemann syndrome // *Med. Pediatr. Oncol.* 1999. V.33. № 6. P. 591–593.
114. Suma V., Marini A., Bellitti F. et al. Pterygium syndrome, multiple lethal. 1994 // www.theFetus.net
115. Moinuddin A., McKinstry R.C., Martin K.A., Neil J.J. Intracranial hemorrhage progressing to porencephaly as a result of congenitally acquired cytomegalovirus infection-an illustrative report // *Prenat. Diagn.* 2003. V.23. № 10. P.797–800.
116. de Laveaucoupet J., Audibert F., Guis F. et al. Fetal magnetic resonance imaging (MRI) of ischemic brain injury // *Prenat. Diagn.* 2001. V.21. № 9. P. 729–736.
117. Carmel P. W. The Chiari malformations and Syringomyelia / *Disorders of Developing Nervous System: Diagnosis and Treatment* / Ed. Hoffman H. V. Boston. 1986. P. 133–135.
118. Mc Lone D. G., Naidich T. P. Myelomeningocele / *Disorders of the Developing Nervous System: Diagnosis and Treatment* / Ed. Hoffman H. J. Boston. 1986. P. 87–107.
119. Steven M., Edwards B., Filly R. Diagnosis and Management of Fetal Disorders of the Central Nervous System / *Disorders of the Developing Nervous System: Diagnosis and Treatment* / Ed. Hoffman H. J. Boston. 1986. P. 67–70.
120. Charvenak F. A., Isaacson G., Streltsoff J. Normal Anatomy and Malformations of the Fetal Neural Axis // *Atlas of Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology* / Ed. Kurjak A. 1992. P. 33–48.
121. Nicolaides K.H., Campbell S., Gabbe S.G., Guidetti R. Ultrasound Screening for Spina Bifida: Cranial and Cerebellar Signs. *The Lancet.* V.2. 1986. P. 72–74.
122. Pilu G., Romero R., Rizzo N. et al. Prenatal Diagnosis of Cerebro-Spinal Anomalies / *The Principles and Practice of Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology* / Ed. Fleischer A.C. 1991. P. 211–228.
123. Воеводин С.М. Эхографическая диагностика порока Арнольда-Киари у плода // *SonoAce-International.* 1999. № 4. С. 46–49.
124. Pilu G. Prenatal Diagnosis of Central Nervous System Anomalies — 20 Years after // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V.3. № 3. P.231–233.
125. Nelson N. L., Filly R. A., Goldstein R. B., Callen R. W. The AIUM/ACCR Antepartum Obstetrical Sonographic Guidelines: Expectations for Detection of Anomalies // *J. Ultrasound in Med.* 1993. V.12. № 4. P. 189–196.
126. Демидов В. Н., Стыгар А. М., Зыкин Б. И. и соавт. Ультразвуковая диагностика в акушерстве // *Ультразвуковая диагностика. Нормативные материалы и методические рекомендации.* М.: 1990. С. 401–418.
127. Pilu G., Romero R., Rizzo N. et al. Prenatal Diagnosis of Cerebro-Spinal Anomalies / *The Principles and Practice of Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology* / Ed. Fleischer A.C. 1991. P. 211–228.
128. Эсетов М.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков в I триместре беременности. II. Spina bifida // *Пренатал. Диагн.* 2003. Т.2. № 4. С. 274–278.
129. 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.
130. Медведев М.В. К вопросу «об исключении оценки позвоночника из рекомендуемых для изучения анатомических структур плода в ранние сроки беременности» // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 77–79.

131. Медведев М.В., Алтынник Н.А. К вопросу об ультразвуковой оценке анатомии плода в ранние сроки беременности // *Пренатал. диагн.* 2002. Т. 1. № 2. С. 158–159.
132. Q06.2 Диастематомиелия / Врожденные аномалии [пороки развития] нервной системы (000–007) / 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.
133. Williams R.A., Barth R.A. In utero sonographic appearance of diastematomyelia // *Am. J. Roentgenol.* 1985. V. 144. P. 87–88.
134. Winter R.K., McKnight L., Byrne R.A. et al. Diastematomyelia: prenatal ultrasonic appearances // *Clin. Radiol.* 1989. V. 40. P. 291–294.
135. Кусова С.О. Пренатальная ультразвуковая диагностика диастематомиелии // *Пренатал. диагн.* 2005. Т.4. № 4. С. 252–256.
136. Caspi B., Gorbacz S., Appelman Z. et al. Antenatal diagnosis of diastematomyelia // *J. Clin. Ultrasound.* 1990. V.18. P. 721–725.
137. Raffel C., McCombe J.G. Arachnoid cysts // *Pediatric Neurosurgery* / Ed. Cheek W.R. Philadelphia: W.B. Saunders, 1994. P. 104–110.
138. Starkmann S.P., Brown T.C., Linell E.A. Cerebral arachnoid cysts // *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 1958. V. 17. P. 484–500.
139. Russell D., Rubenstein L. Arachnoid cysts / Pathology of tumours of the nervous system // Eds. Russell D., Rubenstein L. London: Edward Arnold, 1989. P. 708–710.
140. Naidich T., McLone D., Radkowski M. Intracranial arachnoid cyst // *Pediatr. Neuros.* 1985. V.12. P. 112–122.
141. Медведев М.В., Юдина Е.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. V. Арахноидальные кисты // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2001. № 2. С. 90–99.
142. 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.
143. Elbers S.E., Furness M.E. Resolution of presumed arachnoid cyst in utero // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V.14. P.353–355.
144. Raiker A., Feinso M. Gradual resolution of an arachnoid cyst after spontaneous rupture into subdural space // *J. Neurosurg.* 1995. V.83. P. 1085–1086.
145. 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.

ГЛАВА 7. ЛИЦО И ШЕЯ ПЛОДА

Внедрение в широкую клиническую практику «Единого протокола скринингового ультразвукового исследования», предложенного Российской ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии [1], определило обязательность пренатальной оценки структур лица плода при изучении ультразвуковой анатомии плода в 20–24 нед. беременности.

Аномалии развития лица являются частью большой группы пороков, обусловленных различными генетическими и негенетическими синдромами. Обнаружение отдельных форм пороков лица свидетельствует о возможном наличии грубых пороков развития ЦНС, что может существенно влиять на тактику ведения беременности. Поэтому роль пренатального выявления пороков развития лицевого черепа велика [2].

Лицевые структуры плода могут быть исследованы при помощи эхографии в самые ранние сроки гестации. Отдельные анатомические структуры (глазницы, лоб) идентифицируются уже в возрасте 12 нед. До 14 нед. мягкие ткани лица слишком тонки для того, чтобы быть видимыми при использовании современной ультразвуковой аппаратуры, но после этого срока лоб, глазницы, нос, губы, уши могут быть четко идентифицированы и детально изучены. Системный подход к изучению лица плода должен включать исследование в сагиттальной, аксиальной и венечной плоскостях [3]. С.М.Воеводиным [2] предложен алгоритм сканирования лица плода, основанный на получении серии эхограмм в нескольких стандартных плоскостях.

Первая — средняя сагиттальная — используется для оценки его профиля: лба, носа, челюстей, возможна визуализация языка (рис. 7.1). Сканирование в этой плоскости возможно начиная с конца I триместра (рис. 7.2).

Вторая — фронтальная (под углом) — проходит через крылья носа в верхнюю губу и переднюю часть неба (рис. 7.3). Горизонтальные плоскости: третья — на уровне глазниц — изображение получается при каудальном по отношению к используемой для измерения бипариетального размера плоскости смещении датчика (рис. 7.4). Эта плоскость используется для измерения наружного и внутреннего межглазничных расстояний и диаметра глазниц. Четвертая плоскость — на уровне верхней губы неба; пятая проходит через полость рта плода (рис. 7.5).

Исследование в венечных плоскостях, по мнению Р. Ромеро и соавт. [3] — наиболее важная часть оценки анатомии лица плода. При этом визуализируются глазницы, глазные яблоки, нос и губы. Кончик носа, его крылья и перегородка определяются над верхней губой. Носовые ходы представлены двумя небольшими округлыми анэхогенными участками. В этой плоскости сканирования можно оценить движения губ, включая высовывание языка, жевательные движения, широкое открывание рта. Смещая датчик, иногда удается визуализировать центральную часть верхних дыхательных путей. Хрусталики можно увидеть при ультразвуковом исследовании (рис. 7.6), причем уже в I триместре гестации (рис. 7.7).

При эхографии плода в сроках 16–18 нед. при использовании даже трансабдоминального датчика возможно выявлять мелкие аномалии развития верхней губы и верхней челюсти, не говоря о более грубых пороках. Однако существуют общие ограничения в ультразвуковой визуализации лица, которые не зависят от срока беременности и квалификации специалиста, производящего сканирование [2]: расположение плода в полости матки, при котором его лицо обращено к задней стенке матки; выраженное маловодие; общее затруднение в визуализации мелких структур плода (выраженное ожирение беременной); наличие рук плода в области лица.

Далее мы ограничимся описанием аномалий, наиболее часто встречающихся при эхографии. Они подразделяются на аномалии глазниц, носа, губ, неба и верхней челюсти. Кроме этого, при эхографии можно идентифицировать менее частые и более доброкачественные аномалии, такие как киста слезного протока (дакриоцистоцеле) [4] и гемангиомы.

При изучении глаз особое внимание уделяется оценке диаметров глазниц, орбитальным размерам, хрусталиков и исключению объемных образований [5]. Среди врожденных аномалий органов зрения к настоящему времени описаны случаи пренатальной ультразвуковой диагностики гипер- и гипотелоризма, микрофтальмии, анофтальмии, циклопии, дакриоцистоцеле, врожденной катаракты и ретинобластомы.

ГИПЕРТЕЛОРИЗМ, ГИПОТЕЛОРИЗМ

Гипертелоризм (зуриопия), гипотелоризм (стенопия) — состояния, при которых расстояние между глазами резко увеличено или уменьшено. Оба состояния встречаются редко, являются симптомами обширной группы разнообразных генетических синдромов и хромосомных болезней. Определение при помощи эхографии этих фенотипических признаков возможно при крайней степени их выраженности, когда расстояние между внутренними или наружными границами глазниц увеличено или уменьшено по сравнению с нормой более чем на 5 нед. по отношению к данному гестационному сроку [2]. Необходимо отметить, что выявление фенотипических нарушений в формировании лица, таких как гипер- и гипотелоризм, не может быть осуществлено без наличия у плода других аномалий развития, поскольку в норме варибельность этих размеров высока [2]. Важно помнить, что изолированные гипер- и гипотелоризм не представляют собой нозологической единицы, не относятся к характерным признакам для объединения в единую группу пороков и сами по себе не представляют собой диагноза [4]. Однако зачастую оба эти состояния выявляются у плодов с пороками развития: дефектами срединных лицевых структур, с аномалиями мозга (обычно с голопрозэнцефалией) [6]. Гипотелоризм может сочетаться с тригоноцефалией, микроцефалией, синдромом Меккеля [7], хромосомными aberrациями, синдромом Денди-Уокера [3]. В связи с этим необходимо тщательное обследование для выявления сопутствующих аномалий и исследование кариотипа плода.

МИКРОФТАЛЬМИЯ. АНОФТАЛЬМИЯ

Микрофтальмия означает уменьшение размера глазных яблок. **Анофтальмия** — их отсутствие (рис. 7.8). Однако этот диагноз следует считать прерогативой патологоанатомов, которые должны обнаружить не только отсутствие глазных яблок, но и зрительных нервов, зрительного перекреста и зрительных путей [3]. Микро- и анофтальмия — причина 4% случаев врожденной слепоты. Микрофтальмия может быть заподозрена при диаметре глазницы менее 5 процентиля для соответствующего гестационного возраста. Для постановки диагноза обязательна визуализация хрусталика. При подозрении на микрофтальмию показано тщательное обследование, направленное на выявление сочетанных аномалий. Внимание исследователя должно быть

сосредоточено на идентификации микропии, микропнагии, синдактилии, камптодактилии, срединной расщелины лица, аномалий стоп (шарнирная стопа, стойкие деформации стоп), полупозвонков, врожденных пороков сердца.

Пренатальная диагностика анофтальмии описана при синдромах Гольца, Патау, Фразера, Гольденхара и Ленца [8]. В одном из наблюдений М.В. Медведева левосторонняя анофтальмия была обнаружена у плода с голопрозэнцефалией в начале II триместра беременности [5] (рис. 7.9).

Микрофтальмия встречается чаще в сравнении с циклопией и анофтальмией и описана при внутриутробных инфекциях (токсоплазмоз, ветряная оспа, краснуха, простой герпес, простейшие), алкогольном и гидроретальном синдромах, а также при синдромах Пена-Шокейра, Тречера-Коллинза, Робертса, Кохена, Меккеля, Адамса-Оливера, Гольца, Патау, Гольденхара, Ленца, Блока-Шульцбергера, «кошачьего глаза», Ноя-Лаксовой, Халлермана-Штрайфа и Бардета-Бидля [9].

При подозрении на микрофтальмию показано комплексное тщательное обследование в центре пренатальной диагностики для исключения сочетанных аномалий и хромосомных дефектов, так как микрофтальмия часто входит в состав множественных врожденных пороков развития и различных синдромов.

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. В последние годы было опубликовано два случая ранней пренатальной диагностики этой формы порока [10, 11]. В обоих наблюдениях было обнаружено удвоение лицевых структур, включая глаза, рот, нос. При этом удвоения туловища и конечностей отмечено не было (рис. 7.10 [30]). По мнению авторов, залогом успешной пренатальной диагностики этой редкой формы порока была тщательно проведенная визуализация лицевых структур и идентификация удвоения глазных яблок.

ЦИКЛОПИЯ

Циклопия — эта аномалия редко бывает изолированной, чаще всего она сочетается с другими врожденными пороками развития или входит в состав различных синдромов. Так, циклопия обычно выявляется при голопрозэнцефалии [12]. Пренатальный диагноз

циклопии устанавливается на основании обнаружения у плода единственного глаза или частично разделенных глазных яблок в одной (общей), чаще всего центрально расположенной, орбите. Частота встречаемости циклопии в среднем составляет 1 случай на 40 000 живорожденных [13]. Следует отметить, что циклопия часто сочетается с пробосцисом.

ДАКРИОЦИСТОЦЕЛЕ

Дакриоцистоцеле представляет собой кисту слезного протока, которая возникает в результате отсутствия проходимости клапана Хаснера и нарушения функции клапана Розенмюллера. Пренатальная ультразвуковая диагностика кисты слезного протока основывается на обнаружении гипэхогенных округлой формы образований, локализующихся ниже и медиальнее орбит. Обычно диаметр дакриоцистоцеле не превышает 10–12 мм, а структура представлена однородным содержимым. В режиме ЦДК признаков васкуляризации в образовании не выявляется. Дакриоцистоцеле может быть как односторонним, так и двусторонним. Кисты слезного протока не приводят к изменению орбит (рис. 7.11) и часто спонтанно исчезают как во внутриутробном периоде, так и после рождения [1]. Поэтому в случаях обнаружения дакриоцистоцеле следует придерживаться выжидательной тактики, ограничиваясь только динамическим эхо графическим наблюдением

W. Davis и соавт. [14] одними из первых в 1987 г. сообщили о пренатальной ультразвуковой диагностике дакриоцистоцеле в III триместре беременности. В нашей стране опубликован случай пренатальной диагностики дакриоцистоцеле [4] (рис. 7.12). Пренатальная диагностика дакриоцистоцеле обычно не вызывает затруднений благодаря характерным эхографическим признакам.

ВРОЖДЕННАЯ КАТАРАКТА

Врожденная катаракта (ВК) — встречается с частотой 1,2–9,4 случая на 10 000 новорожденных [15]. Эта патология глазного яблока может возникать в результате недостаточной функции паращитовидной железы у матери или плода. Причиной также могут быть перенесенные во время беременности матерью инфекционные заболевания, чаще TORCH-комплекс, разнообразные врожденные ферментативные нарушения. ВК входит в состав многих наследственных синдромов: Халлерманна-Штрайффа, Лови, Альпорта, Конради-Хюнер-

манна, Смита-Лемли-Опитца, Пена-Шокейра, Ноя-Лаксовой, Уокера-Варбурга [12]. M. Romain и соавт. [16] в 24 нед. беременности диагностировали ВК у плода с трисомией 21. Возможные типы наследования: аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, X-сцепленный рецессивный. Однако почти в каждом третьем случае не удается установить причину ВК.

Пренатальная диагностика ВК основана на визуализации у плода повышенной эхогенности хрусталика (рис. 7.13), так как в норме хрусталик у плода характеризуется наличием периферического гиперэхогенного кольца с анэхогенной центральной структурой [17] (рис. 7.6, 7.7). В случае косоуго (парасагиттального) сканирования лица плода исследователь может получить изображения мягких тканей глаза плода (верхнего и нижнего века), что приведет к ложноположительной диагностике ВК (рис. 7.14).

Обычно обнаружение врожденной катаракты возможно уже во II триместре беременности. Однако следует помнить, что визуализация нормального хрусталика при ультразвуковом исследовании плода во II триместре беременности не позволяет исключить врожденную катаракту [18].

РАСЩЕЛИНЫ ЛИЦА

Расщелины лица (РЛ) — это аномалии развития, которые, будучи изолированными, не влияют на прогноз для жизни здоровья и хорошо поддаются хирургической коррекции после родов. С другой стороны, входят в состав многочисленных наследственных синдромов, нередко являются фенотипическим проявлением хромосомных аномалий, сочетаются с пороками развития практически всех органов и систем. Очевидно, что точность пренатальной диагностики РЛ принципиально влияет на тактику ведения беременности [19]. В 1999 г. по инициативе Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии в практику скрининговых исследований был внедрен единый протокол, впоследствии одобренный и рекомендованный к применению Минздравом РФ [1]. Этот протокол включает обязательную оценку структур лица плода. Тем не менее, до сих пор диагностика РЛ вызывает определенные трудности у практических врачей, занимающихся ультразвуковой диагностикой.

Расщелины верхней губы и/или неба являются одними из наиболее частых аномалий структур лица. Возникновение РЛ связывают с неполным слиянием непар-

ных фронтонезальных структур с парными максиллярными и мандибуллярными бугорками в интервале от 4 до 10 нед. беременности [3].

В зависимости от степени тяжести и локализации порока различают: 1) односторонняя или двусторонняя расщелина верхней губы (полная, частичная), сопровождающаяся деформацией носа, асимметрией его крыльев; 2) расщелина верхней губы и неба, распространяющаяся на альвеолярный отросток, твердое и мягкое небо. Иногда различают срединную и боковую расщелины (одно или двусторонние). В большинстве наблюдений расщелина губы сочетается с расщелиной неба, однако в клинической практике регистрируются также случаи изолированной расщелины неба и изолированные дефекты мягких тканей губы. РЛ может быть односторонней, двусторонней или располагаться посередине. При одностороннем поражении расщелина чаще располагается слева.

Частота встречаемости РЛ в перинагальном периоде в нашей стране составляет 1,23 на 1000 [19], что полностью сопоставимо с европейскими данными.

При скрининговом ультразвуковом исследовании наиболее информативной плоскостью для пренатальной диагностики расщелин верхней губы и неба является фронтальная плоскость. Она проходит через крылья носа, верхнюю губу и переднюю часть неба (рис. 7.1–7.3). При наличии РЛ при эхографическом исследовании в этой плоскости визуализируется гипо- или анэхогенный дефект (рис. 7.15). Наличие каких-либо признаков асимметрии носа, области фильтра (средняя часть расстояния между верхней губой и носом) или альвеолярного отростка обычно указывает на расщелину в области верхней челюсти или губы.

Дополнительную помощь в установлении пренатального диагноза срединных расщелин или при билатеральном поражении может оказывать изучение профиля плода в сагиттальной плоскости. В этих случаях отмечается «выпячивание» верхней челюсти (рис. 7.16). Следует отметить, что наличие кожного выроста и деформация носа лучше выявляются при срединном сагиттальном сканировании лица, т.е. визуализации плода в профиль. Сагиттальная плоскость позволяет прояснить ситуации с нормальным или аномальным развитием лица, особенно в тех случаях, когда фронтальная плоскость по каким-либо причинам неинформативна.

РЛ могут сочетаться с самыми разными пороками развития и эхографическими маркерами хромосомной патологии. В исследованиях М.В. Медведева и соавт. [19],

при наличии РЛ общая частота сочетанной патологии составила 58,9%, при этом самыми частыми находками были пороки сердца (17,6%), различные виды аномалий развития ЦНС (15,1%) и аномалии кистей, стоп, пальцев (10,9%). Кроме того, были зарегистрированы пороки мочевыделительной системы (9,2%), патология лица и глаз (9,2%), омфалоцеле (5,0%), патология трубчатых костей (3,4%), диафрагмальная грыжа (2,5%). В связи с этим, пренатальное обнаружение РЛ диктует необходимость медико-генетического консультирования (кариотипирования плода).

Специфические изменения в строении лица (носа): 1) наличие пробосциса (хоботка); 2) полное отсутствие носа; 3) гипоплазия носа — часто сопровождают ВПР ЦНС, обусловленные неполным разделением конечного мозга на два полушария (пороки прозэнцефалической группы).

ПРОБОСЦИС

Пробосцис — хоботообразный отросток с одним или двумя внутренними отверстиями. Это довольно редкая аномалия — 1 случай на 16 000 — 40 000 новорожденных. Пробосцис почти всегда сочетается с голопрозэнцефалией, которая в свою очередь часто отмечается при хромосомных аномалиях (трисомии 13, 13q-, 18, 18p, триплоидии, несбалансированных транслокациях, кольцевых хромосомах) [3, 12]. Хоботообразный отросток может располагаться в нижней части лба (этмоцефалия) (рис. 6.26) или в области обычного расположения носа (цебоцефалия) и, как правило, имеет одно центральное отверстие [3, 8].

АРИНИЯ

Ариния — отсутствие носа. Частота встречаемости этой аномалии неизвестна, но это редкое состояние. Этиология аринии в большинстве случаев неизвестна. Она может встречаться как изолированный порок или как часть комплекса пороков, например при голопрозэнцефалии или мандибулофациальном дизостозе (синдром Тричера-Коллинза) [12]. Диагноз может быть легко поставлен при сканировании лица плода, как в аксиальной, так и в продольной плоскости. Показано тщательное исследование для обнаружения сочетанных аномалий. Прогноз и акушерская тактика зависят от наличия и формы сочетанных аномалий. Изолированная ариния совместима с жизнью и не требует изменения стандартной акушерской тактики.

Выявление пороков развития верхней и нижней челюсти возможно лишь при условии получения строго срединного сагиттального среза. При гипоплазии верхней челюсти размеры фильтра обычно резко уменьшены. При наличии гипоплазии нижней челюсти выявляются признаки ложной прогнатии (относительное смещение верхней челюсти кзади по отношению к нижней челюсти). Отмеченные выше особенности в строении верхней и нижней челюсти могут сопровождать различные генетические синдромы [18].

Язык у плода в норме занимает всю полость рта.

МАКРОГЛОССИЯ

Макроглоссия — выраженное увеличение языка, которое обычно сопровождается синдромом Беквита-Видемана, болезнь Дауна, гипотиреоз. Заключение о наличии макроглоссии может быть сделано на основании постоянного нахождения языка за пределами ротовой полости (рис. 7.17).

ОТОЦЕФАЛИЯ

Отоцефалия (син.: синотия, мелотия) является очень редким летальным врожденным пороком развития, этиология и частота которого в настоящее время неизвестны. Этот порок развития характеризуется уродливым изменением черт лица, что обусловлено отсутствием или гипоплазией нижней челюсти, сближением височных костей и горизонтальным расположением ушных раковин [20] (рис. 7.18). Предполагается, что нарушение развития нижней челюсти происходит вследствие дефекта миграции клеток нервного валика [3].

Отсутствие или гипоплазия нижней челюсти приводит к сближению височных костей и обуславливает патологическое горизонтальное расположение ушных раковин с мочками, находящимися близко к средней линии лица (рис. 7.19). Спектр анатомических нарушений при отоцефалии варьирует. Этот порок может быть частью комплексных аномалий (не-разделившиеся близнецы [3]) и сопровождаться голопрозэнцефалией, дефектами нервной трубки, цефалоцеле, пробосцисом, трахеопищеводными свищами, пороками сердца, гипоплазией надпочечников [3, 12].

Ярким примером, подтверждающим важность визуализации лицевых структур плода, является сообщение М.В. Медведева и соавт. [21] о пренатальной диагностике в 34 нед. **ихтиоза плода** (плод арлекина, злокачественная кератома, коллоидальный плод). В ходе

обследования у плода были выявлены выраженное несоответствие длины всех длинных трубчатых костей сроку беременности, фиксированное флексорное положение верхних и нижних конечностей с деформацией кистей и стоп. Основополагающими при пренатальной верификации диагноза оказались результаты оценки лицевых структур: был выявлен фиксированный широко открытый рот; губы, веки и ушные раковины четко не визуализировались (рис. 7.20).

К традиционно описываемым в литературе «образованиям», локализованным в области шеи плода, относятся воротниковое пространство (nuchal translucency), шейная складка и кистозная гигрома. Первые два прочно и оправданно вошли в ряд» ультразвуковых маркеров хромосомных аномалий» [22], их описание представлено в соответствующей главе руководства (15-я глава).

ШЕЙНАЯ ГИГРОМА

Кистозная гигрома шеи — аномалия лимфатической системы, представлена одиночными или множественными кистозными образованиями мягких тканей шейной области. Кистозные гигромы шеи обнаруживаются у 1 из 200 спонтанных абортусов, КТР которых составляет более 3 см [23].

Кистозная гигрома чаще всего бывает многокамерной, двусторонней и локализуется кзади и сбоку от шеи (рис. 7.21). В кистозной гигроме часто обнаруживаются множественные тонкие перегородки (полости). Размеры гипозоженных и анэзоженных полостей варьируют от 0,5 до 5 см. Отличительной чертой гигромы является наличие выраженного наружного контура [24]. В сообщениях, посвященных пренатальной диагностике кистозной гигромы шеи, подчеркивается частое сочетание с водянойкой плода и врожденными пороками сердца [22, 25].

При кистозной гигроме часто обнаруживаются ХА и некоторые синдромы. Кроме этого, в литературе сообщалось о выявлении кистозной гигромы при ахондрогенезе II типа и в результате тератогенных воздействий (алкоголь, аминоптерин и триметадон). По данным Е.В. Юдиной [26] и О.Л. Галкиной [27], ХА 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. При обнаружении шейной гиомы обязательным является пренатальное кариотипирование, так как даже при изолированной гиоме шеи отмечается высокая частота хромосомных дефектов.

Дифференциальный диагноз в случае обнаружения «кистозного» образования в области шеи/верхней части туловища плода необходимо проводить с затылочным менингоэнцефалоцелем, подкожным отеком, опухолью шеи (тератомами, гемангиомами), опухолью

щитовидной железы [28, 29]. Вопросы отличительного диагноза между перечисленными состояниями отражены в главе «Опухоли плода» настоящего руководства.

Следует отметить, что локализация гиомы в шейном отделе отмечается в 75% случаев, при том что образование может «распространяться» в нижележащие отделы туловища (рис. 7.22): подмышечную впадину (20%) (рис. 7.23), полость рта (рис. 7.24), средостение (3–10%). В 2% наблюдений гиома может располагаться в брюшной полости или ретроперитонеально, в 2% случаев — достигать нижних конечностей и паховой области [30].

Список литературы:

1. Медведев М.В., Зыкин Б.И. Договорились... // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1999. Т.7. №2. С.96–99.
2. Воеводин С.М. Ультразвуковое исследование головного мозга и лица плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.2 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 89–118.
3. Ромеро Р., Пилу Дж., Джентри Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода. М.: Медицина, 1994.
4. Тельшева В.М., Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика преходящего дакриоцистоцеле / Эхография. 002. Т. 3. № 3. С.250–252.
5. Медведев М.В., Потапова Н.В. Пренатальная диагностика аномалий органов зрения: обзор литературных данных // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 2001. №2. С. 147–155.
6. DeMyer W. Orbital hypertelorism // Handbook of clinical Neurology /Eds. P.J.Vinken. G. W. Bruyn. V.30. Amsterdam: Elsevier/North Holland Biomedical Press, 1977. P. 235–255.
7. Atkins L., Connely J. P. XXXV sex-chromosome abnormality // Am. J. Dis. Child. 1963. V.106. P. 514.
8. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. 2-е изд., перераб. М.: Реальное время, 2004.
9. De Wals P., Lechat M.F. Surveillance of congenital anomalies, years 1980–1984 // EUROCAT Rep. 1987. V.2. P. 57–59.
10. 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.
11. Tongsong T., Chanprapaph P., Pongsatha S. First-trimester diagnosis of conjoined twins: a report of three cases // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1999. V. 14. № 6. P. 434–437.
12. 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.
13. Эсетов М.А. Случай диагностики сочетания бездолевой голопрозэнцефалии, циклопии и пробосциса // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 2001. Т. 9. № 1. С. 70–72.
14. 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.
15. Бурдуков И.Н., Краснова М.Г. Пренатальная диагностика порока развития глазного яблока // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1993. № 2. С. 108–109.
16. Блинов А.Ю., Дайнеко Д.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика редких пороков лицевых структур // Пренатал. диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 314–316.
17. Romain M., Awoust J., Dugauquier C., Van Maldergem L. Prenatal ultrasound detection of congenital cataract in trisomy 21 // Prenat. Diagn. 1999. V.19. № 8. P. 780–782.

18. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.
19. Медведев М.В., Юдина Е.В., Потапов Н.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. VI. Расщелины верхней губы и неба // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 2001. № 4. С. 260–267.
20. Тератология человека. Руководство для врачей / Под ред. Г.И. Лазюка М.: Медицина, 1991.
21. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика ихтиоза (плод арлекина) // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1999. № 4. С. 329–331.
22. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода. М.: Видар, 1997.
23. Byrne J., Blank W. A., Warburton D. et al. The significance of cystic hygroma in fetuses // Hum. Pathol. 1984. V.15. P. 61.
24. Стыгар А.М. Пренатальная ультразвуковая диагностика патологий лимфатической системы плода // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1994. № 3. С. 31–39.
25. Du J., Qu L., Quo 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.
26. Юдина Е.В. Роль эхографии в формировании показаний к пренатальному кариотипированию // Ультразвук. диагн. 1998. № 1. С. 42–50.
27. Галкина О.Л. Пренатальная диагностика кистозной гигромы: клинические наблюдения // Пренатал. диагн. 2003. Т. 2. № 4. С. 279–282.
28. Varma T.R. Cystic hygroma, colli. 1992 //www.TheFetus.net
29. Suma V., Marini A., Gamba P., Luzzato C. Cystic hygroma, axillary, cervico-mediastinal. 1992 //www.TheFetus.net/
30. Tzachrista E., Jeanty Ph. Cystic hygroma, anterior. 2003 //www.TheFetus.net.

ГЛАВА 8. ЛЕГКИЕ ПЛОДА

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

При поперечном сканировании туловища легкие плода визуализируются в виде гомогенных образований средней эхогенности по обеим сторонам от сердца (рис. 8.1). Каждое легкое занимает в среднем 1/3 поперечного сечения грудной клетки. Наружными границами легких являются гиперэхогенные ребра. При продольном сканировании грудной клетки плода отчетливо визуализируется диафрагма в виде гипозохогенной линейной структуры между легкими и печенью и/или селезенкой (рис. 8.2).

Во второй половине беременности отмечается постепенное изменение эхогенности легких по сравнению с эхогенностью печени, что связано с образованием альвеолярных структур. Различают три степени эхографической зрелости легких плода. При 0 степени зрелости эхогенность легких ниже эхогенности печени, при I степени — эхогенность легких и печени одинакова, а при II степени — легкие плода имеют большую эхогенность, чем печень (рис. 8.3). Обычно II степень зрелости начинает регистрироваться только с 30 нед. беременности, что может быть использовано в качестве дополнительного эхографического признака зрелости плода. Повышение эхогенности легких по отношению к эхогенности печени происходит неравномерно: сначала повышается эхогенность передне-верхних отделов легких, а затем задне-нижних. Для достоверной оценки эхогенности легких следует использовать линейные или конвексные трансдьюсеры частотой 3,0–3,5 МГц.

Среди врожденных заболеваний, приводящих к повреждению легких, наиболее часто отмечаются диафрагмальная грыжа, гидроторакс, асфиктические скелетные дисплазии, легочная секвестрация, бронхогенные кисты и кистозно-аденоматозные аномалии [1, 2].

ВРОЖДЕННАЯ ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА

Диафрагмальная грыжа относится к редким врожденным порокам и представляет собой перемещение органов брюшной полости в грудную через дефект диафрагмы. Частота этого порока составляет 1 случай на 2000–5000 живорожденных [3]. Диафрагмальная грыжа является одной из причин гипоплазии легких, нередко

приводящей к летальному исходу. Большинство исследователей неблагоприятный исход связывают с частым наличием сочетанных аномалий, среди которых преобладают дефекты нервной трубки, расщелины лица, омфалоцеле, врожденные пороки сердца и хромосомные aberrации [4].

К основным видам врожденных диафрагмальных грыж относятся задне-боковые (грыжа Бохдалека), парастеральные (грыжа Морганьи) и релаксация диафрагмы. Грыжевой мешок чаще содержит тонкий кишечник и желудок, реже — толстую кишку и селезенку. В некоторых случаях в грыжевое содержимое могут быть вовлечены поджелудочная железа, печень, надпочечники и даже почки.

Пренатальная эхографическая диагностика диафрагмальной грыжи возможна со второй половины беременности [4]. По данным большинства исследователей, точная диагностика порока может быть осуществлена только тогда, когда органы брюшной полости определяются в грудной клетке; собственно дефект диафрагмы обычно не визуализируется.

По мнению М.В. Медведова и Е.Е. Малаховой [4], основными эхографическими критериями диафрагмальной грыжи являются: визуализация органов брюшной полости в грудной клетке, изменение расположения сердца в грудной клетке и многоводие.

Наиболее часто при диафрагмальной грыже в грудной клетке плода выявляются желудок и тонкий кишечник. Желудок визуализируется как однокамерное анэхогенное образование с четкими контурами (рис. 8.4). О наличии тонкого кишечника в грудной клетке свидетельствует появление многокамерного кистозного образования неправильной формы (рис. 8.5). При перемещении печени в грудную полость всегда отмечается декстрокардия.

Декстрокардия — частая находка в случае пренатальной диагностики врожденной диафрагмальной грыжи и поэтому расценивается как рутинный эхографический маркер этого порока. Более чем в половине случаев диафрагмальной грыжи обнаруживается многоводие, происхождение которого связывают с кишечной обструкцией.

Наиболее трудны для пренатальной диагностики правосторонние и маленькие врожденные диафрагмальные

грыжи, при которых не происходит перемещения органов брюшной полости в грудную клетку. При правосторонних грыжах ввиду схожей экзогенности печени и легкого необходимо в качестве дифференциально-диагностического критерия использовать визуализацию желчного пузыря, который нередко перемещается в грудную клетку.

ДГ также может быть составным компонентом ряда синдромов. Так, D. Vulas и соавт. [5] диагностировали ДГ и кистозную гигрому при синдроме Фрайнса, который характеризуется наличием ДГ, дефектами дистальных отделов конечностей, лицевыми дизморфиями и укорочением шеи. ДГ может являться составной частью пентады Кантрелла, которая дополнительно включает в себя дистальный дефект грудины, омфалоцеле, неполноценность диафрагмальной части перикарда, интракардиальные дефекты [6]. Кроме этого, описано сочетание ДГ с синдромами Беквита-Видеманна [7], Пьера Робена и врожденной атрезией хоан [8].

ДГ нередко наблюдается при хромосомных нарушениях. Согласно данным R. Snijders и K. Nicolaidis [9], в среднем у 18% плодов с пренатально диагностированной ДГ обнаруживаются хромосомные aberrации (чаще трисомия 18).

Прогноз при врожденной диафрагмальной грыже во многом зависит от степени выраженности гипоплазии легочной ткани. В целом прогноз для детей с диафрагмальной грыжей, выявленной пренатально с помощью эхографии, неблагоприятный: выживаемость новорожденных низка, а смертность достигает 73–86% [10].

Среди других причин, вызывающих гипоплазию легких у плода и диагностируемых с помощью эхографии, следует отметить гидроторакс.

Гидроторакс — патологическое скопление жидкости, чаще лимфы, в плевральной полости. Частота плеврального выпота составляет в среднем 1 случай на 10000 новорожденных. Сочетание гидроторакса с асцитом, перикардальным выпотом и подкожным отеком носит название водянки плода, превалирующим видом которой в настоящее время стала неиммунная форма (рис. 8.6).

Патологическое скопление жидкости в плевральной полости плода является результатом ее гиперпродукции или низкого уровня реабсорбции. Снижение реабсорбции бывает связано с нарушением оттока лимфы от легких или с патологией лимфатических сосудов. При гидротораксе нередко врожденные пороки развития легких и сердца.

Пренатальная ультразвуковая диагностика гидроторакса представляет трудности только при небольшом количестве свободной жидкости, которая при продольном сканировании грудной клетки выявляется в виде эконегативного образования треугольной формы, расположенного над диафрагмой. Случаи небольшого плеврального выпота обычно не приводят к гипоплазии легочной ткани и являются проявлением внутриутробной пневмонии.

При умеренном гидротораксе для прогнозирования гипоплазии легких рекомендуется использовать вычисление отношения ширины легкого к половине диаметра грудной клетки. Умеренный гидроторакс часто наблюдается как односторонний процесс (рис. 8.6–1). При выраженном гидротораксе легкие плода резко гипоплазированы, отеснены к стенкам грудной клетки или органам средостения и с трудом поддаются визуализации, а плевральная полость визуализируется в виде больших эконегативных образований (рис. 8.7). Прогноз при пренатально выявленном гидротораксе неблагоприятный. Большинство исследователей сообщали о практически 100% перинатальной смертности [2].

Асфиктические скелетные дисплазии. Нарушенное развитие ребер вследствие скелетных дисплазий приводит к тому, что грудная клетка становится маленькой, узкой, препятствующей нормальной экскурсии легких (рис. 8.8). Поэтому многие из этих пороков приводят к летальному исходу в первые часы жизни. Наиболее важными пороками в данной группе являются: ахондрогенез I типа (карликовость Saldino-Noonan), ахондрогенез II типа, танатофорная карликовость, врожденная рецессивная форма несовершенного остеогенеза, кампомелическая дисплазия, асфиктическая дисплазия грудной клетки (синдром Жене), врожденная гипофосфатазия и синдром Pena-Shokeir [1].

ВРОЖДЕННЫЙ КИСТОЗНО-АДЕНОМАТОЗНЫЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ ЛЕГКИХ

Врожденный кистозно-аденоматозный порок развития легких (КАПРЛ) представляет собой гамартому легких, характеризующуюся разрастанием конечных отделов бронхиол с формированием мешотчатых образований. Гамартома легких относится к доброкачественным опухолевидным образованиям. Формирование этой аномалии происходит до 5 нед. гестации [2].

КАПРЛ чаще бывает односторонним, в равной степени как справа, так и слева. Обычно в патологический

процесс вовлекается одно легкое. Часто деформация бывает настолько выражена, что служит причиной смещения органов средостения и сдавливания контрлатерального легкого [11].

Пренатальная эхографическая классификация основана на размерах повреждений: тип I — макрокистозная форма (рис. 8.9-1); тип II — смешанная форма (множественные небольшие кисты (диаметром менее 1,2 см) (рис. 8.9-2); тип III — микрокистозная форма (рис. 8.9-3) [12]. Дифференциальная пренатальная диагностика типов КАПРЛ представлена в таблице 8.1 [13].

Таблица 8.1

Дифференциальные критерии пренатальной диагностики типов КАПРЛ [13]

Тип	Гистологическое строение	Эхографическая картина
I	Кисты больших размеров диаметром 3-7 см	Поражение обычно одностороннее с вовлечением доли или сегмента легкого. Образование выглядит как большая киста с меньшими периферическими кистозными структурами. Могут определяться гиперэхогенные зоны
II	Множественные кисты диаметром менее 1,5 см	Поражение обычно одностороннее с вовлечением доли или сегмента легкого. Эхографическая картина представлена множественными однотипными кистозными образованиями в паренхиме легкого
III	Множественные мелкие кисты диаметром 0,5-5 мм	Кисты настолько малы, что образование легкого выглядит как опухоль солидного строения. Поражение обычно одностороннее с вовлечением доли или сегмента легкого

Необходимо отметить, что КАПРЛ часто сопутствует многоводие, плацентомегалия и неиммунная водянка плода [14]. Патогенез водянки при этом пороке заключается в снижении венозного возврата, в сдавливании сосудов опухолью легкого, что приводит к снижению сократительной способности миокарда.

Патогенез многоводия при врожденном КАПРЛ при отсутствии водянки плода чаще всего заключается в сдавливании пищевода. Не исключено также снижение абсорбции околоплодных вод пораженным легким.

Эхографическая картина КАПРЛ зависит от типа аномалии. Пренатальная диагностика КАПРЛ основывается на обнаружении эхогенного образования в грудной клетке плода (рис. 8.9). Размеры большей части кистозных полостей достаточно малы, поэтому пораженная часть легкого выглядит гиперэхогенной. Если кистозные образования имеют большие размеры, то опухоль характеризуется кистозным строением.

Гамартома легких может быть диагностирована с помощью эхографии начиная с 20 нед. беременности. Согласно данным В. Bromley и соавт. [15], в 40% случаев отмечается I тип порока, в 20% — II тип и в 40% — III тип [15].

Акушерская тактика при КАПРЛ зависит от наличия сочетанных пороков развития, неиммунной водянки, смещения органов средостения и многоводия, так как эти факторы являются прогностически неблагоприятными. Так, при смещении органов средостения выживает только 50% детей, тогда как при отсутствии смещения — 90% детей; при многоводии выживает 50% детей, а при нормальном количестве околоплодных вод — 100% [15]. Смертность плодов с кистозно-аденоматозным пороком развития легких и неиммунной водянкой достигает 100% [2].

Динамическое наблюдение за плодами с врожденным КАПРЛ показывает, что более чем в 50% случаев отмечается постепенное уменьшение размеров опухоли, а в некоторых наблюдениях — ее полная редукция [16]. Обычно разрешение гиперэхогенного легкого наблюдается уже к концу второго триместра беременности. Спонтанное исчезновение гиперэхогенных образований легких получило широкое обсуждение в литературе последних лет. Генез феномена гиперэхогенного легкого остается до конца не изученным. Поэтому в настоящее время следует считать обоснованным динамическое наблюдение при обнаружении гиперэхогенного легкого в случаях отсутствия сочетанных аномалий, неиммунной водянки, смещения органов средостения и многоводия.

ИНТРАЛОБАРНАЯ И ЭКСТРАЛОБАРНАЯ ЛЕГОЧНАЯ СЕКВЕСТРАЦИЯ

Легочная секвестрация (добавочное легкое, бронхопульмональная секвестрация) — врожденный порок развития, при котором часть аномально развитой легочной паренхимы отделена от неизмененного легкого. Секвестрированная часть не связана с воздухоносными

путями и получает кровь посредством артерий, отходящих от аорты. При этом отсутствует и функциональный кровоток в секвестрированном легком [17].

При расположении участка с аномальным кровоснабжением внутри нормально развитого легкого говорят об интралобарной секвестрации, которая чаще локализуется в нижней доле правого легкого. Расположение добавочного легкого с аортальным кровоснабжением вне нормально развитого легкого (в грудной полости, на шее, в брюшной полости и т.д.) называют экстралобарной легочной секвестрацией [1, 2]. Кроме этого, возможно наличие интралобарной и экстралобарной экстраторокальной локализации секвестра (рис. 8.10).

При ультразвуковом исследовании секвестрированное легкое представляет собой эхопозитивное образование, возможно кистозно измененное (рис. 8.11–1), не связанное с окружающими его органами и тканями с признаками кровотока. При диагностике этого порока в пренатальном периоде возможно сочетание с многоводием и неиммунной водянкой. Большую помощь в пренатальной диагностике легочной секвестрации оказывает цветное доплеровское картирование, позволяющее точно установить факт наличия сосуда, отходящего от аорты и кровоснабжающего секвестрированный участок легкого [11] (рис. 8.11–2).

Дифференциальный диагноз проводится между медиастинальными тератомами, высокая плотность которых обычно становится причиной акустической тени, и другими внутригрудными образованиями, например, кистозно-аденоматозной опухолью легкого, которое определяется как многокистозное или солидное образование [11, 18].

Так же как и в случаях врожденного кистозно-аденоматозного порока развития легких, при легочной секвестрации возможно спонтанное разрешение гиперэхогенного участка внутриутробно с благоприятным перинатальным исходом [16]. Поэтому при легочной секвестрации целесообразно придерживаться такой же (выжидательной) акушерской тактики, как и при врожденном КАПРЛ.

Легочная секвестрация нередко сочетается с другими аномалиями, прежде всего с бронхо-пульмональными пороками, диафрагмальной грыжей и врожденными пороками сердца. Наиболее часто легочная секвестрация сочетается с неиммунной водянкой плода. В этих случаях прогноз для плода крайне неблагоприятный.

Бронхогенные кисты возникают в результате нарушения развития трахео-бронхиального дерева в эмбриональном периоде. Локализация и гистологическая структура бронхогенных кист зависит от времени нарушения развития трахео-бронхиального дерева. При нарушении эмбрионального развития на ранних этапах формирования трахеи и бронхов развиваются кисты, располагающиеся в области трахеи, пищевода, бифуркации трахеи или главных бронхов, то есть в пределах средостения. При более поздних нарушениях развития кисты исходят из более поздних генераций бронхов и могут располагаться внутрилегочно. Чаще наблюдаются одиночные бронхогенные кисты.

При эхографии бронхогенные кисты имеют вид одиночных однокамерных образований округлой формы с четкими контурами. Содержимое бронхогенных кист однородное, гипо- или анэхогенное (рис. 8.12). Это объясняется тем, что в полости кисты содержится слизь, продуцируемая слизистыми железами. Эхогенность ткани легкого, окружающей кисту, при этой аномалии не изменена.

Частота врожденных бронхогенных кист неизвестна, так как большинство кист может протекать бессимптомно. Их обнаруживают случайно при рентгенологических исследованиях или в случае возникновения осложнений.

В отечественной литературе описан единственный случай пренатальной диагностики бронхогенной кисты в 24 нед.: размеры образования составили 63 × 43 × 45 мм [19]. Киста располагалась в правой половине грудной полости, имела четкие контуры и анэхогенное содержимое. Кроме этого были обнаружены признаки неиммунной водянки.

Следует отметить, что пренатальный диагноз бронхогенной кисты вызывает значительные трудности, так как многие внутригрудные аномалии имеют схожую эхографическую картину [1]. Значительную помощь в верификации диагноза бронхогенной кисты оказывает сканирование в режиме ЦДК и трехмерной реконструкции (рис. 8.13, 8.14).

Врожденные обструктивные **аномалии гортани и трахеи** относятся к редким порокам и сопровождаются неблагоприятными перинатальными исходами. С момента первой публикации, посвященной пренатальной ультразвуковой диагностике атрезии гортани, прошло более 15 лет [1]. За эти годы опубликованы единичные сообщения, посвященные этой аномалии. М.В. Медведев и соавт. [21] сообщили о пренатальной ультразвуко-

вой диагностике атрезии гортани в 22 нед. беременности. При эхографии были выявлены патогномичные эхографические признаки трахеоларингеальной обструкции у плода: двустороннее симметричное увеличение легких и значительное повышение их эхогенности (рис. 8.15). Однако необходимо отметить, что «большое» эхогенное легкое обнаруживается и при атрезии магистральных бронхов (рис. 8.16).

В большинстве случаев трахеоларингеальные обструктивные поражения сопровождаются развитием неиммунной водянки плода (асцит, подкожный отек).

В заключение необходимо отметить, что дифференциальная диагностика врожденных пороков легких остается достаточно сложной. Дифференциальный диагноз при внутригрудных кистозных образованиях у плода обычно проводится между плевральным выпотом, диафрагмальной грыжей, тератомой, бронхогенной кистой, пери-

кардиальной кистой, кистозно-аденоматозным пороком развития легких I типа, легочной секвестрацией, дилатацией проксимального отдела пищевода, кистой легкого, передним менингоцеле, внутригрудным зобом, кистозной лимфангиомой и перикардиальными опухолями [18, 20]. Диафрагмальную грыжу исключают на основании визуализации желудка и кишечника в брюшной полости. Легочная секвестрация представляет собой образование средней или высокой эхогенности. Новообразования вилочковой железы, герминогенная опухоль и внутригрудной зоб характеризуются преимущественно солидным строением. Перикардиальные опухоли, как правило, имеют солидную структуру. При врожденном кистозно-аденоматозном пороке развития легких содержимое образования либо гиперэхогенное, либо представлено множественными кистами с анэхогенным содержимым.

Список литературы:

1. Медведев М.В. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков легких плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.2 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С.153–163.
2. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода / Пер. с англ. М.: Медицина. 1994.
3. Mimmo B., Boggio G.F., Gullino E., Pagliano M. Erniadiaframmatica fetale. Considerazioni clinico prognostiche eiagnosi precoce // Minerva Ginecol. 1994. V. 46. № 12. P. 691–693.
4. Медведев М.В., Малахова Е.Е. Перинатальные аспекты диафрагмальной грыжи // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1999. № 2. С. 101–106.
5. Bulas D., Saal H., Allen J.F. et al. Cystic hygroma and congenital diaphragmatic hernia: early prenatal sonographic evaluation of Fryn's syndrome // Prenat. Diagn. 1992. V. 12. P. 867–875.
6. Siles C, Boyd P.A., Manning N., Tsang T. Omphalocele and pericardial effusion: possible sonographic markers for the pentalogy of Cantrell or its variants // Obstet. Gynecol. 1996. V. 87. № 5. P. 840–842.
7. Thorburn M.J., Wright E.S., Miller C.G. et al. Exomphalos-macroglossia-gigantism syndrome in Jamaican infants / Amer. J. Dis. Child. 1970. V. 119. P. 316.
8. Evans J.N.G., MacLachlan R.F. Choanal atresia // J. Laryngool. 1971. V.85. P. 903.
9. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода / Пер. с англ. Медведева М.В., Михайлова А.В. М.: Видар, 1997.
10. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. и соавт. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. I. Диафрагмальная грыжа // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 2000. № 2. С. 98–104.
11. Медведев М.В., Юдина Е.В., Малахова Е.Е. и соавт. Новые аспекты пренатальной диагностики кистозно-аденоматозного порока развития легких // Ультразвук. диагн. 1998. № 3. С. 67–69.
12. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999.
13. Алгоритмы пренатальной диагностики. Учебное пособие / Под ред. М.В. Медведева. М.: Реальное время, 2005. С. 15.
14. Цымбалова И.П., Ионова С.Г., Козлова Е.В. Случай пренатальной диагностики кистозно-аденоматозного порока развития левого легкого // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 2000. № 1. С. 75–76.

15. Bromley B., Parad R., Estroff J.A., Benacerraf B.R. Fetal lung masses: prenatal course and outcome // J. Ultrasound Med. V. 14. 1995. № 12. P. 927–936.

16. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Исчезающие аномалии у плода при динамическом эхографическом наблюдении // Ультразвук. диагн. 1997. № 1. С. 71–74.

17. Терегулова Л.Е., Токтарова О.А. Пренатальная диагностика секвестрации легкого // Пренатал. диагн. 2003. Т. 2. № 1. С. 43–45

18. Медведев М.В.; Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. М.: Реальное время, 2004.

19. Хохолин В.Л., Матюшин А.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика бронхогенной кисты // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1995. № 1. С. 106–109.

20. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. и соавт. Пренатальная ультразвуковая диагностика редких врожденных пороков развития легких // Ультразвук. диагн. 1997. № 1. С. 68–70.

21. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Пренатальная диагностика обструкции гортани в сочетании с атрезией пилорического отдела желудка и двенадцатиперстной кишки // Пренатал. диагн. 2002. № 1. С. 65–67.

ГЛАВА 9. СЕРДЦЕ ПЛОДА

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются одной из самых распространенных аномалий развития, они встречаются с частотой 7–12 случаев на 1000 новорожденных. ВПС привлекают пристальное внимание исследователей во всем мире не только в связи с высокой частотой встречаемости, но и потому, что являются основной причиной смерти детей до года жизни от пороков развития. 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].

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% [2]. 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 ряда 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 составляла 85,7–92,3%. В Ростове-на-Дону на I уровне пренатального скрининга точность пренатальной диагностики ВПС в 2000–2003 гг. составила всего 20,3% [3], тогда как в городском перинатальном центре Ростова-на-Дону точность пренатального скрининга по выявлению всех ВПР была 39% [2].

Таким образом, в настоящее время доказано, что эффективная пренатальная диагностика ВПС может быть достигнута только при осуществлении скрининговой «анатомической» эхографии во II триместре в условиях ЦПД (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 несколь-

ких 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. 9.1). 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?
7. Нет ли изменений эндокарда, миокарда и перикарда?

1. Занимает ли сердце плода нормальное расположение? Оценку 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. 9.2). 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 сердце 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? Оценку расположения оси сердца проводят по отношению к сагитальному направлению (рис. 9.3). В норме угол между осью сердца плода, проходящей через межжелудочковую и межпредсердную перегородки, и сагитальным направлением во второй половине беременности в среднем составляет 45°. При этом индивидуальные колебания составляют от 30 до 60°. Согласно проведенным исследованиям, оценка расположения оси сердца позволяет диагностировать ВПС у плода с чувствительностью 79,3% и специфичностью — 97,5% [4]. В исследованиях T. Shipp и соавт. [5] 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 груди, 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 регургитации, 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.

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 эхонегативной зоны, свидетельствующей об отсутствии целостности перегородок. Обычно ДМЖП правильно диагностируются, когда их размеры превышают 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 четырехкамерного 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. Занимает 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. Смещение септальной створки на 2–3 мм расценивают как дисплазию трикуспидального клапана, которая также нередко проявляется утолщением и повышением эхогенности створок трикуспидального клапана.

Агрессия 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.

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. 9.4). В норме эндокард имеет среднюю эхогенность, 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 перикардальный выпот и объемные образования (киста, тератома). Следует отметить, что гидрперикард 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, добываясь оптимального изображения четырехкамерного среза.

Оценить четырехкамерный срез сердца плода можно и фрагментарно в случаях затрудненной визуализации его полного изображения.

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 период времени этот срез стал обязательной составляющей скрининговой оценки ультразвуковой анатомии плода [6–8]. 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. 9.5). Основными изучаемыми сосудами при оценке среза через три сосуда являются основной ствол легочной артерии, восходящая аорта и верхняя полая вена. 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 [6].

При оценке среза через три сосуда при каждом ультразвуковом исследовании целесообразно отвечать всего на три основных вопроса:

1. Видны ли все три сосуда?
2. Располагаются ли сосуды в одну линию?
3. Нормальные ли размеры сосудов?

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 положение 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. Расширение восходящей аорты и отсутствие изображения легочной артерии наблюдается при атрезии легочной артерии и общем артериальном стволе. 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.

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. О нормальных размерах аорты в этих случаях судят по 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. 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.

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** [9, 10]. 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. 9.6).

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;

- 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 коротко-осевые 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 визуализи-

ровать легочную артерию, отличительной особенностью которой является наличие бифуркации (рис. 9.7).

При изучении среза через выходной тракт левого желудочка могут быть диагностированы сужение и расширение аорты, а также параллельный ход сосудов. Сужение аорты сопровождается гипоплазией дуги аорты, расширение — тетраду 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**. 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: плечеголовной ствол, левая общая сонная артерия и левая подключичная артерия (рис. 9.8). Эта плоскость имеет принципиально важное значение для диагностики коарктации аорты.

Сместив несколько трансдюсер, сохраняя сагиттальное направление, в этой плоскости можно увидеть артериальный проток (рис. 9.9). 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 плода зависит от многих факторов, среди которых, по нашему мнению, наиболее важными являются [3, 11]:

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 количественный, так и качественный скачок в приобретении современной ультразвуковой аппаратуры в пренатальную диагностику. Однако ее адекватное применение оставляет желать лучшего. Достаточно редко отечественные специалисты осуществляют оптимизацию ультразвукового изображения, так 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. 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 [12, 13]. 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. Эту схему можно осу-

ществлять как при традиционной двухмерной эхографии, так и при использовании технологии STIC. Первая плоскость представляет собой четырехкамерный срез сердца плода. Следующая плоскость, получаемая при небольшом 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 доплеровского 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 гам-

мы от красного через оранжевый к желтому цвету. При увеличении скорости ретроградного кровотока наблюдается переход от темно-синего к бледно-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:

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 50%.
5. Размеры окна опроса режима ЦДК должны соответствовать размерам сердца плода.

ЦДК позволяет легко диагностировать регургитационные потоки через атриовентрикулярные клапаны. Ре-

регургитация, ввиду выраженной турбулентности кровотока, часто имеет мозаичное окрашивание. 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 голосистолическим. 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).

По данным M. Respondek и соавт. [14] и U. Gembruch и J. Smrcek [15], 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. Более чем у 80% плодов трикуспидальная регургитация самостоятельно исчезала и не регистрировалась через 2–3 нед. U. Gembruch и J. Smrcek [15] были выделены диагностические критерии «физиологической» трикуспидальной регургитации (табл. 9.1).

Таблица 9.1

Пренатальные диагностические критерии «физиологической» трикуспидальной регургитации

Показатели	Диагностические критерии
Продолжительность	Периоды ранней и средней систолы
Характер	Преходящий
Площадь	< 25%
Максимальная скорость	< 2 м/с

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.

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. Эту схему можно осуществлять как при традиционном режиме ЦДК, так и при использовании технологии STIC. При этом 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°. 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, для регистрации КСК в главных артериях — в центре сосуда над клапаном.

Возникающие помехи и шумы от стенок желудочков или сосудов могут быть устранены путем использования частотного фильтра. Для исследования внутрисердечного кровотока у плода рекомендуется фильтр 100 Гц. Оценку КСК следует производить 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 характеризует

ся 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.

АНОМАЛИИ РАСПОЛОЖЕНИЯ СЕРДЦА

В клинической практике различают два вида **аномалий расположения сердца**: неправильное положение в средостении и полости перикарда и эктопию сердца.

К первой группе аномалий положения сердца относятся дэкстрокардия и мезокардия.

При *дэкстрокардии* сердце располагается большей частью справа от средней линии тела. Верхушка сердца находится справа от грудины. *Мезокардия* — положение сердца, при котором его ось лежит в средне-сагиттальной плоскости (рис. 9.10).

Обсуждая вопросы пренатальной ультразвуковой оценки аномалий расположения сердца, следует отметить, что более чем у 85% пациенток, направленных в наш центр (центр пренатальной диагностики при роддоме № 27, г. Москва), *предварительный диагноз оказался ошибочным* [16]. Основной ошибкой в этих наблюдениях являлась неправильная интерпретация расположения сердца плода при тазовом предлежании, а также проведение исследования при несовпадении направления 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 врожден-

ной диафрагмальной грыжей, плевральным выпотом и кистозным аденоматозным пороком развития левого легкого (рис. 9.11). В наших исследованиях дэкстрокардия была обусловлена этими причинами в 71% случаев. По данным L. Allan и S. Lockhart [17], 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 [18]: 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.

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. [19]. 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.

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 [20–23]. В отечественной литературе первые описания пренатальной ультразвуковой диагностики принадлежат Л.Е. Терегуловой [24]

и А.Л. Кореэву [25], диагностировавшим грудную форму эктопии сердца.

Пrenатальная ультразвуковая диагностика эктопии сердца основывается на обнаружении его за пределами грудной клетки (рис. 9.12). При торакоабдоминальной эктопии сердца также обнаруживается омфалоцеле, реже — гастрошизис (рис. 9.13).

Во всех опубликованных наблюдениях пренатальной диагностики эктопии сердца, включая случаи хирургической коррекции в неонатальном периоде, отмечен летальный исход.

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. 9.14) [26]. Частота мелких, гемодинамически незначимых ДМЖП значительно выше и составляет свыше 50 случаев на 1000 новорожденных [27]. Большинство этих дефектов спонтанно закрывается к 1–2 годам жизни.

Пrenатальная 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. [28], в 31 (73,8%) из 42 недиагностированных ВПС они были представлены дефектами интракардиальных перегородок. Аналогичные данные приводят Е. Teglander и соавт. [29] — 57 (85,1%) из 67. Согласно результатам С. Stoll и соавт. [30], чувствительность пренатальной эхографии в диагностике ДМЖП составляет только 6,6%. По данным S. Levi и соавт. [31], при скрининговом исследовании было обнаружено только 8 (13,3%) из 60 дефектов интракардиальных перегородок. Даже при целенаправленном обследовании в центре пренатальной диагностики выявляется не более 20% от всех изолированных ДМПП и ДМЖП [32]. В то же время, в некоторых специализированных центрах пренатальной диагностики точность диагностики ДМЖП достигает 43% [33].

Результаты исследований, полученных Т. Todros и соавт. [34], показали, что даже большие дефекты межжелудочковой перегородки могут быть пропущены при тщательном изучении четырехкамерного среза сердца плода. В их исследованиях среди 11 недиагностированных ВПС в 4 случаях отмечен большой дефект межжелудочковой перегородки.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики изолированных ДМЖП и ДМПП в конце 90-х годов составила только 7 и 8% соответственно [35]. При сочетании интракардиальных дефектов с экстракардиальными аномалиями точность их пренатальной диагностики была значительно выше и составила соответственно 40,2 и 31,8% [36].

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 возростала до 85% [37].

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 визуализируется 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. 9.15, 9.16). Наибольшие трудности вызывает диагностика ДМЖП, локализующихся преимущественно в мышечной части перегородки и инфундибулярном отделе правого желудочка. Только тщательное изучение четырехкамерного среза сердца плода позволяет идентифицировать 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. 9.17). Существенную помощь в пренатальной диагностике ДМЖП оказывает ЦДК, которое позволяет улавливать даже незначительные потоки крови через септальные дефекты, часто невидимые при исследовании в В-режиме. У плодов с изолированными ДМЖП при ЦДК отчетливо бывает видно значимое систолическое шунтирование крови из правого желудочка в левый и короткий диастолический лево-правый шунт. При больших дефектах чаще отмечается монокроматический цветовой сигнал, а при мелких — мозаичный, указывающий на турбулентный характер кровотока.

ДМПП могут затрагивать как первичную, так и вторичную перегородки (рис. 9.18). Их пренатальная диагностика также основана на обнаружении эхонегативной зоны в структуре перегородки (рис. 9.19). Следует отметить, что один из наиболее частых пороков в постнатальном периоде — открытое овальное окно — недоступно для пренатальной диагностики, так как является физиологическим шунтом во внутриутробной жизни. В то же время в III триместре беременности возможно диагностировать аневризму межпредсердной перегородки, возникающую в результате аномального развития первичной части перегородки. В этих случаях у плода происходит преждевременное прекращение правого левого шунта через овальное окно. Пренатальная диагностика аневризмы межпредсердной перегородки обычно не вызывает никаких затруднений ввиду выраженной специфической картины четырехкамерного среза сердца плода (рис. 9.20). Прогноз при аневризме межпредсердной перегородки в отсутствии сочетанных аномалий благоприятный, однако при ее обнаружении следует осуществлять динамическое эхографическое наблюдение, так как в отдельных случаях возможно развитие неиммунной водянки плода.

ОБЩИЙ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВЫЙ КАНАЛ

Общий предсердно-желудочковый канал (ОПЖК) представляет собой спектр сердечных аномалий, включающих дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок с расщеплением атриовентрикулярных клапанов. Частота этого порока сердца составляет 0,15–0,44 на 1000 новорожденных [26]. До 50% случаев ОПЖК сочетается с анэуплоидией (трисомия 21 — 60%, трисомия 18 — 25%) [38]. 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.

Пренатальная эхокардиографическая диагностика полной формы ОПЖК обычно не вызывает трудностей и основывается на обнаружении дефекта нижней части межпредсердной и верхней части межжелудочковой перегородок с образованием единого атриовентрикулярного клапана (рис. 9.21). При затруднениях в интерпретации интракардиальных структур целесообразно использовать режим кинопетли, который позволяет детально оценить особенности движения створок общего атриовентрикулярного клапана и установить правильный диагноз. Дополнительное использование ЦДК при ОПЖК позволяет отчетливо визуализировать единый поток крови через общий атриовентрикулярный клапан.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики изолированного ОПЖК в конце 90-х годов составила в среднем 56% [35], а при его сочетании с другими пороками — 66,6% [36]. В наших исследованиях [375], так же как и в исследованиях, полученных E. Hafner и соавт. [32] 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 доплероэхокардиографическом исследовании. Обнаружение недостаточности общего атриовентрикулярного клапана является плохим прогностическим признаком.

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, осуществленно-

го 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 [4]. При изолированной форме порока и адекватно проведенной операции выживаемость с благоприятным исходом отмечена более чем в 80% случаев [39].

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. 9.22). ГСЛОС составляет 7–9% от всех ВПС у живорожденных детей [40] и является одной из наиболее частых причин смерти [41].

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. 9.23).

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 доплерокардиография, которая позволяет четко визуализировать отсутствие потока крови через митральный клапан при его сохранении через трикуспидальный клапан.

При атрезии митрального клапана в ходе оценки с использованием режима ЦДК регистрируется межпредсердный лево-правый (реверсный) шунт. 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.

Нередко при ГСЛОС также выявляется атрезия аорты. В этих случаях аорта имеет маленький диаметр или не ви-

зуализируется. 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 [42].

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.

Согласно данным мультицентрового анализа, осуществленного в 12 европейских странах, точность пренатальной диагностики изолированного ГСЛОС в конце 90-х годов составила 63% [30]. При сочетании ГСЛОС с экстракардиальными аномалиями точность его пренатальной диагностики была практически аналогичной и составила 69,2% [35]. При анализе аналогичного мультицентрового исследования, проведенного в 17 европейских странах в 1995–1999 гг., было установлено, что точность пренатальной ультразвуковой диагностики ГСЛОС составила 57% [36].

Следует отметить, что в отличие от скрининговых исследований, проведенных специалистами I уровня, точность дородового обнаружения ГСЛОС существенно выше при обследовании в центре пренатальной диагностики. По данным О.Л. Галкиной [43], 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 [44].

ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА

Единственный желудочек (ЕЖ) сердца является тяжелым врожденным пороком, при котором желудочки сердца представлены единой камерой. Частота ЕЖ желудочка составляет в среднем 1,5% от всех ВПС [45].

ЕЖ легко диагностируется при использовании стандартного четырехкамерного среза сердца плода (рис. 9.24) [46, 47]. По данным многих исследователей, точность пренатальной эхокардиографии в диагностике ЕЖ составляет 100% [34, 48]. В наших исследованиях [37] точность пренатальной диагностики ЕЖ сердца составила 100%.

Если при выявлении аномального изображения четырехкамерного среза сердца плода не удастся точно установить диагноз ЕЖ в В-режиме, то в этих случаях следует дополнительно использовать режим ЦДК, которое позволяет точно оценить направление внутрисердечных потоков крови.

ЕЖ морфологически может быть как правым, так и левым. Дифференциацию следует проводить по форме (правый желудочек — треугольный, левый желудочек — эллипсоидный) и наличию 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 [49]. 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 [45].

Особого внимания заслуживают данные J. Rychik и соавт. [48], 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.

АТРЕЗИЯ ТРИКУСПИДАЛЬНОГО КЛАПАНА

Атрезия трикуспидального клапана (АТК) наряду с отсутствием потока крови через правый атриовентрикулярный канал характеризуется также маленькими размерами правого желудочка, обычно с дефектом межжелудочковой перегородки. Расположение магистральных сосудов может быть различным. Нередко при АТК и гипоплазии правого желудочка отмечается атрезия или гипоплазия легочной артерии (рис. 9.25).

Ключевым моментом в пренатальной ультразвуковой диагностике АТК является обязательная визуализация движения створок атриовентрикулярных клапанов при изучении четырехкамерного среза сердца плода.

При АТК отмечается движение створок только митрального клапана. Кроме этого часто при АТК регистрируется гипоплазия правого желудочка в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и патологией легочной артерии [16, 47].

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 [42].

Точность пренатальной диагностики АТК во многом зависит от тщательности соблюдения оценки четырехкамерно-орго среза сердца плода при скрининговом ультразвуковом исследовании. Прогноз при АТК неблагоприятный. Большинство детей с этим пороком умирает в течение первого года жизни.

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 [50]. 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. [16].

Впервые об антенатальной диагностике аномалии Эбштейна сообщили в 1983 г. М. Sharf и соавт. [51], которым удалось в 35 нед. выявить этот порок сердца, соче-

тающийся с атрезией легочной артерии. В отечественной литературе первое описание случая ультразвукового выявления аномалии Эбштейна у плода в 32 нед. было опубликовано в 1986 г. [52].

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.

В отечественном мультицентровом исследовании сроки диагностики аномалии Эбштейна варьировали от 18 до 36 нед., составив в среднем 29,5 нед. [53]. Во всех случаях были обнаружены характерные эхографические признаки: кардиомегалия, обусловленная увеличением размеров правого предсердия, и смещение аномального трикуспидального клапана вглубь правого желудочка (рис. 9.26). При доплерэхокардиографии плода, проведенной в 12 из 15 случаев, была диагностирована трикуспидальная регургитация, которая у большинства плодов носила голосистолический характер (рис. 9.27).

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 неблагоприятным или по крайней мере с сомнительным прогнозом.

Очевидно, что наличие грубых сочетанных пороков и хромосомных дефектов делает 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 [54].

Помимо неиммунной водянки к неблагоприятным прогностическим признакам при аномалии Эбштейна многие авторы относят трикуспидальную регургитацию, которая регистрируется при доплерэхокардиографии. Результаты нашего мультицентрового исследования и данные канадских исследователей показали отсутствие достоверной корреляционной зависимости между перинатальными исходами и трикуспидальной регургитацией при аномалии Эбштейна [54].

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% [53].

Наряду со смещением створок трикуспидального клапана, в ходе пренатального ультразвукового исследования может быть диагностирована его дисплазия, которая характеризуется выраженным утолщением и повышением экзогенности трикуспидального клапана (рис. 9.28). Дифференциальный диагноз с атрезией трикуспидального клапана проводится на основании визуализации нормального движения створок клапана. Важное прогностическое значение в случаях дисплазии трикуспидального клапана имеет его функциональная оценка, осуществляемая в ходе доплерэхокардиографического исследования.

ФИБРОЭЛАСТОЗОМ ЭНДОКАРДА

Фиброэластозом эндокарда (ФЭ) называют диффузное утолщение эндокарда, обусловленное пролиферацией фиброзной и эластичной ткани, ведущей к снижению пластичности и ухудшению диастолической функции сердца [55]. 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 на-

блюдения наследования ФЭ по аутосомно-рецессивному типу или X-сцепленному типу наследования.

Различают следующие формы ФЭ [55]:

А. ФЭ левого желудочка. Процесс поражения достигает 90%. В соответствии с размерами левого желудочка ФЭ подразделяется на два типа: 1) дилатированный, 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. 9.29). Полость левого желудочка при контрактильной форме ФЭ имеет нормальные размеры или чаще наблюдается уменьшение размеров левого желудочка (рис. 9.30). 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 А. Carceller и соавт. [56], возможен переход дилатационной формы в контрактильную форму ФЭ. Существует мнение о развитии застойной сердечной недостаточности и водянки плода при эндокардиальном фиброэластозе как в пренатальном, так и в постнатальном периодах [57].

Пренатальная ультразвуковая диагностика ФЭ возможна с начала II триместра беременности [28]. 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. [57]. У пациентки 38 лет первое скрининговое ультразвуковое исследование было проведено в 17 нед. беременности, в ходе которого не отмечено изменений четырехкамерного сре-

за 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 котором обнаружено расширение полости левого желудочка, его сократительная способность была резко снижена, а эндокард выглядел гиперэхогенным. В ходе доплерэхокардиографического 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. Ввиду 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. [58–60]. Наряду с характерными изменениями А.В. Сидорова и соавт. [59] отметили нетипичные пренатальные проявления ФЭ. Во всех 3 представленных ими случаях в полости левого желудочка визуализировались множественные гиперэхогенные включения, 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. Во всех наблюдениях, опубликованных отечественными исследователями, отмечены неблагоприятные перинатальные исходы.

ИНФАНТИЛЬНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ КАЛЬЦИФИКАЦИЯ

Инфантильная артериальная кальцификация (ИАК) относится к очень редким заболеваниям. К 1990 г. было описано не более 100 случаев этой патологии [61]. Этиология и патогенез ИАК остаются недостаточно 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. Spreag и соавт. [61]. 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 [62–66], но во всех наблюдениях диагноз был установлен только во второй половине беременности (рис. 9.31).

В опубликованном нами наблюдении ИАК была заподозрена уже в 13 нед. [67]. При оценке сердца плода была обнаружена гиперэхогенная во всех отделах межжелудочковая перегородка (рис. 9.32). Ее эхогенность была настолько высокой, что она была сравнима с эхогенностью костей плода. При этом размеры желудочков и предсердий были практически одинаковыми, так же как и диаметры главных артерий. Нарушений кровотока через атриовентрикулярные клапаны и клапаны главных артерий зарегистрировано не было. Сочетанных пороков обнаружено не было. Полученные данные не укладывались ни в одну из описанных нозологических форм, диагностированных в ранние сроки беременности [68].

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. Внутрен-

няя оболочка аорты утолщена за счет разрастания эластических волокон и очагов петрификации.

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 [45].

В ходе пренатального ультразвукового исследования, в первую очередь, обращает на себя внимание выраженная кардиомегалия за счет дилатации пораженного желудочка (рис. 9.33). 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 сообщили G. Wager и соавт. [69]. Е.П. Затикян и соавт. [70] 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. Wenson 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 кардиомега-

лей за счет правых отделов сердца. По мнению R. Oberhoffer и соавт. [72], ключом к правильной пренатальной диагностике аномалии Уля является визуализация нормального (несмещенного) трикуспидального клапана на фоне дилатированного правого предсердия и истонченного миокарда правого желудочка.

КАРДИОМИОПАТИИ

Под врожденными **кардиомиопатии** 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 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 [73].

При ультразвуковом исследовании плода кардиомиопатии характеризуются кардиомегалией и гипертрофией стенок желудочков (рис. 9.34, 9.35), а также снижением их сократительной функции [74].

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 оценки, 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 и признаков застойной сердечной недостаточности при двумерной эхографии служит угрожающими признаками и часто сопровождается внутриутробной гибелью.

ДИВЕРТИКУЛЫ И АНЕВРИЗМЫ ЖЕЛУДОЧКОВ

Дивертикулы и аневризмы желудочков относятся к редким ВПС, их частота составляет 0,5 случая на 100 000 новорожденных [75]. Чаще всего они встречаются в ле-

вом 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 фиброз, 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. 9.36). В подобных случаях ЦДК позволяет установить связь аневризмы с желудочком и оценить функциональное состояние внутрисердечного кровотока, что имеет важное прогностическое значение [74].

К настоящему времени в отечественной практике только Е.А. Шевченко удалось пренатально диагностировать аневризму левого желудочка в 23 нед. [76]. При ультразвуковом исследовании были обнаружены кардиомегалия, гипертрофия миокарда 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. 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 диаметром до 6 мм, которое имело прямое сообщение с полостью левого желудочка.

О наибольшей серии случаев пренатальной диагностики аневризм и дивертикулов сердца сообщают T. Cavalle-Garrido и соавт. [77]. 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 плода с выраженными изменениями, сопровождавшимися неиммунной водянкой, умерли внутриутробно. В остальных случаях диагно-

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 перикардальным выпотом и неиммунной водянкой нередко наступает антенатальная гибель [75, 76]. В случаях, когда отмечается незначительная или умеренно выраженная регургитация, не сопровождающаяся развитием неиммунной водянки, прогноз благоприятный.

ТЕТРАДА ФАЛЛО

Тетрада Фалло представляет собой сложный порок, включающий несколько сердечных аномалий: дефект межжелудочковой перегородки, декстрапозицию аорты, обструкцию выходного отдела легочной артерии и гипертрофию правого желудочка (рис. 9.37). В общей структуре ВПС у живорожденных тетрада Фалло составляет от 4 до 11% [78]. 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 декстрапозицией, и гипертрофии миокарда правого желудочка (рис. 9.38) [42]. 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. [79], 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. [80], 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.

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 [35]. Срок обнаружения тетрады 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% [36].

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 обнаружить типичный субаортальный дефект межжелудочковой перегородки и декстрапозицию аорты. По данным центра пренатальной диагностики г. Хайфы (Израиль), точность пренатального обнаружения этого порока составила 79,2% [81].

При использовании режима ЦДК в случаях тетрады Фалло отчетливо регистрируется движение крови из обоих желудочков в аорту за счет ее декстрапозиции и дефекта межжелудочковой перегородки. Многие авторы расценивают этот признак практически патогномичным для тетрады Фалло. R. Romero и соавт. [82] предложили даже термин — «клешня краба» (рис. 9.39). 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 артерии, которую лучше всего удается идентифицировать в срезе через три сосуда (рис. 9.40).

По данным S. Yoo и соавт. [80], 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.

Новые возможности в точной пренатальной диагностике тетрады Фалло открывает технология STIC, которая позволяет проводить детальный анализ изображений, включая режим ЦДК, в любой плоскости и в режиме реального времени.

Тетрада Фалло не требует специфической тактики ведения. При выявлении этой патологии необходимо комп-

лексное обследование и пренатальное консультирование. Частота сочетанных экстракардиальных пороков, согласно двум сериям, охватывающим 42 наблюдения пренатальной диагностики тетрады Фалло, составляет 30–45% [79, 80]. 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 [83].

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. 9.41). ОАС подразделяют на три группы в зависимости от морфологии легочной артерии. Тип I 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 на различных уровнях. Частота ОАС составляет 1–4% от всех диагностированных ВПС [84]. В 20% случаев ОАС сочетается с экстракардиальными пороками и хромосомными аномалиями.

Эхографическая картина ОАС схожа с тетрадой Фалло, т.к. при этих пороках визуализируется выносящий сосуд в виде «наездника» (рис. 9.42). Дифференциально-диагностическим критерием является наличие общего клапана и отсутствие выносного тракта из правого желудочка [85], что целесообразно проводить 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. [79]. Согласно их результатам, при ОАС аномальное изображение четырехкамерного среза сердца (изменение положения оси) было отмечено только у 2 из 6 плодов.

Для обнаружения ОАС следует использовать эхографические срезы через главные артерии, включая, в первую очередь, срез через три сосуда [85–88]. При ОАС в режиме ЦДК регистрируется движение крови из обоих желудочков в общий выходной тракт. Пренатальная

ультразвуковая диагностика ОАС возможна уже с конца I триместра беременности при условии использования срезов через главные артерии [89, 90].

До недавнего времени ОАС сопровождался достаточно высокой естественной летальностью: до 6 месяцев умирало до 50–70% детей. В последние годы кардиохирургами были достигнуты существенные успехи в лечении ОАС.

ТРАНСПОЗИЦИЯ ГЛАВНЫХ АРТЕРИЙ

Транспозиция главных артерий (ТГА) представляет собой результат недостаточной спирализации аортопальмональной 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. 9.43).

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-артериальной дискордантностью с сохранением физиологического кровотока (рис. 9.44).

Частота полной формы ТГА составляет 5–7% от всех ВПС [91]. 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 исследовать главные артерии.

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. 9.45). 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 стволов 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. 9.46). 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. [80], срез через три сосуда является наиболее ценным для пренатальной диагностики ВПС, сочетающихся с аномалиями главных артерий. Согласно их результатам, этот срез позволил правильно идентифицировать практически все случаи тетрады Фалло и ТГА. Согласно результатам Н.Н. Смирнова [87], при аномалиях главных артерий, включая ТГА, изменения среза через три сосуда были зарегистрированы в 93,3% случаев. По данным С.Г. Ионовой [92], 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 совершенствующиеся технологии объемной реконструкции, которые позволяют проводить объективную оценку взаимного расположения сосудов и их морфометрических характеристик.

Специфической тактики ведения при обнаружении ТГА в пренатальном периоде не существует. Хромосомные аномалии и экстракардиальные пороки отмечаются редко. Из живорожденных с ТГА выживает 31–50% детей. В последние годы кардиохирургами были достигнуты существенные успехи в лечении ТГА. Так, по данным австралийских специалистов, до 6 месяцев с корригированной ТГА в настоящее время доживает 80% детей и 94,8% — с полной формой порока [93]. У подавляющего большинства пациентов, перенесших оперативное лечение и переживших младенческий возраст, патологических симптомов обычно не отмечается, фун-

кция миокарда адекватная, признаки нарушений функции коронарных артерий отсутствуют.

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

Коарктация аорты представляет собой сужение ее просвета. Коарктация в большинстве случаев формируется в нисходящей части аорты вблизи места впадения артериального протока. Степень выраженности коарктации может быть разной: от минимальной, не требующей коррекции, до критической, при которой необходима операция в первые дни жизни. Коарктация аорты составляет 6–8% от всех ВПС [94]. 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. 9.47). В случаях выраженной коарктации пренатальный диагноз обычно основывается на обнаружении вторичных изменений при изучении четырехкамерного среза сердца плода: дилатации правого и гипоплазии левого желудочков [42].

Ключом к пренатальной диагностике коарктации аорты является комплексный учет данных, получаемых 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.

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 доплероэхокардиографическое исследование, которое при коарктации аорты позволяет выявить ускорение и турбулентный характер кровотока в аорте, митральную регургитацию и левоправый шунт через овальное окно [95]. Предполагается, что этот шунт является компенсаторным механизмом, обеспечивающим уменьшение потока крови в левый желудочек и аорту. G. Sharland и соавт. [96] отметили левоправый шунт через овальное окно у 7 из 12 пло-

дов с коарктацией аорты. У оставшихся 5 плодов обнаружилось 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% [47].

Частота врожденного **стеноза аорты** составляет от 3 до 6% от всех ВПС [97]. 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 стенозе отмечается выраженное превалирование ее диаметра (постстенотическое расширение) над диаметром легочной артерии. Четырехкамерный срез сердца плода при слабо или умеренно выраженном стенозе может иметь нормальное изображение или выявляется умеренно выраженная гипертрофия миокарда левого желудочка. Только в случаях выраженного стеноза аорты регистрируются расширение левого предсердия, митральная регургитация и левоправый шунт через овальное окно [74].

Согласно результатам F. McCaffrey и F. Sherman [98], 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 [99]. К неблагоприятным признакам при аортальном стенозе относятся выраженная дилатация левого желудочка и митральная регургитация и застойная сердечная недостаточность (перикардальный, плевральный выпоты, асцит) [100].

Изолированные стенозы аорты практически не диагностируются при скрининговом ультразвуковом исследовании, так как слабо/умеренно выраженные стенозы не сопровождаются существенными изменениями четы-

рехкамерного среза, который является основным, а в 90-х годах часто единственным, при оценке сердца плода.

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%, исключение 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. [101], которые в 32 нед. беременности обнаружили дилатированный левый желудочек со сниженной сократительной функцией миокарда. При доплерэхокардиографическом исследовании выявлены митральная и аортальная регургитация. 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.

СТЕНОЗИ 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%.

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. Tegnanider и соавт. [29], 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. [79], 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 [102].

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 сопровождается нетипичным расположением легочной артерии. При интактной межжелудочковой перегородке миокард правого желудочка часто гипертрофирован, правое предсердие дилатировано (рис. 9.48, 9.49). 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 [42, 103].

При СЛА часто отмечается постстенотическое расширение легочной артерии, размеры правого желудочка могут быть нормальными, увеличенными или уменьшенными в сочетании с гипертрофированными стенками. Выраженный СЛА может приводить к застойной сердечной недостаточности. При доплеровском исследовании выраженный СЛА характеризуется турбулентным высокоскоростным кровотоком [42].

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 выхо-**

да главных артерий из правого желудочка (ДВПЖ) составляет около 1% от всех ВПС [104]. Этот порок в изолированном виде, как правило, не встречается. С ним часто сочетаются дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, коарктация аорты и аномалии атриоventрикулярных клапанов (атрезия, стеноз) [74].

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 этой 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 [105]. 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. 9.50).

В работе D. Paladini и соавт. [79] 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 только благодаря использованию среза через главные артерии. В 7 из 13 случаев по желанию пациенток беременность была прервана, в 3 наблюдениях отмечена внутриутробная гибель; выжили только 3 детей.

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. [106], работающим в отделении визуализации плода и детской кардиологии одной из крупнейших университетских клиник США, удалось установить правильный диагноз ДВПЖ только у 5 (41,7%) из 12 плодов, хотя в 11 (91,7%) случаях был обна-

ружен 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.

АНОМАЛИИ ВПАДЕНИЯ ВЕРХНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ

Аномалии впадения верхней полой вены чаще всего представлены либо ее впадением не в правое, а в левое предсердие, либо сохранение 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 легкодиагностируемых 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 [107]. 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. 9.51). 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 восходящей аортой, другая — слева от легочного ствола (рис. 9.52). За два года работы в центре пренатальной диагностики 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 [92]. 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 [108] 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.

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. 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. редиаг. 2000. № 2. С. 84–88.
3. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Бычкова Н.Е. Пути улучшения пренатальной диагностики врожденных пороков сердца в Ростове-на-Дону // Медицина Южного федерального округа. 2004. № 1. С. 8–11.

4. 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.
5. 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.
6. Эхокардиография плода / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2000.
7. Смирнов Н.Н. Срез через три сосуда плода: опыт диагностики аномалий магистральных артерий // *Пренатал. диагн.* 2002. Т. 1. № 1. С. 29–34.
8. Галкина О.Л., Кондрат Е.В. Общий артериальный ствол: возможности пренатальной диагностики // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 2. С. 122–124.
9. 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.
10. 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.
11. 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.
12. 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.
13. 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.
14. 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.
15. 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.
16. Медведев М.В. Пренатальная диагностика врожденных пороков сердца // *Эхокардиография плода* / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2000. С. 75–124.
17. Allan L.D., Lockhart S. Intrathoracic cardiac position in the fetus // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V. 3. № 2. P. 93–96.
18. 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.
19. Deschamps M. Cullerier: Observation sur un déplacement remarquable du coeur // *G. Gen. de Medecine de Chirurgie et de Pharmacie.* 1806. V. 26. P. 275.
20. Рябов И.И. Случай ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // *Ультразвук. диагн. акуш. гинек. педиатр.* 1999. Т. 7. № 2. С. 152–153.
21. Варламова О.Л., Пролыгина Е.А., Медведев М.В. Ранняя пренатальная ультразвуковая диагностика грудной формы эктопии сердца // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр.* 2001. Т. 9. № 4. С. 296–297.
22. Лукин А.Г. Реалии ранней пренатальной диагностики эктопии сердца // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 313.
23. Николаев Л.Т., Салыхиев З.З., Жуков И.В. и др. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики эктопии сердца в I триместре беременности // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 4. С. 296–297.
24. 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.
25. 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.
26. Daniels S.R. *Epidemiology* // *Fetal and Neonatal Cardiology* / Ed. Long W.A. Philadelphia: PA, Saunders, 1990.
27. 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.
28. 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.
29. 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.

30. 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.
31. 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.
32. 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.
33. 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.
34. 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.
35. 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.
36. 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.
37. Медведев М.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков сердца: Дисс. ... док. мед. наук. М., 2001.
38. 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.
39. 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.
40. 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.
41. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина, 1991.
42. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997. С. 117.
43. Галкина О.Л. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. XI. Гипопластический синдром левых отделов сердца // *Пренатал. диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 29–33.
44. Bove E.L., Lloyd T.R. Staged reconstruction for hypoplastic left heart syndrome // *Ann. Surg.* 1996. V. 224. P. 387–393.
45. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов. М.: Медицина, 1980.
46. Fyler D.C. Single ventricle // *Nadas' pediatric cardiology* / Ed. Fyler D.C. Philadelphia: Hanky & Belfus, 1992. P. 649–658.
47. Петриковский Б.М., Медведев М.В. Юдина Е.В. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999. С. 64–67.
48. 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.
49. 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.
50. McIntosh N., Chitayat D., Bardanis M., Fourn J.C. Ebstein's anomaly: report of a familial occurrence and prenatal diagnosis // *Amer. J. Med. Genet.* 1992. V. 42. P. 307–309.
51. 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.
52. Медведев М.В., Серебряный В.Л., Мачинская Е.А. Антенатальная эхокардиографическая диагностика синдрома Эбштейна // *Педиатрия.* 1986. № 11. С. 69.
53. 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.
54. Pavlova M., Fourn 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.
55. Черствой Е.Д., Кравцова Г.И. Болезни плода, новорожденного и ребенка. Минск: Вышэйшая школа, 1996.
56. Carceller A.M., Maroto E., Fourn 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.

57. 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.
58. Лузянин Ю.Ф., Васильева Е.Ю., Коновалова Т.Н. Фиброэластоз эндокарда: пренатальная диагностика // *Пренатал. диагн.* 2003. Т.2. № 1. С. 10–12.
59. Сидорова А.В., Ионова С.Г., Цымбалова И.П. и др. Пренатальная диагностика фиброэластога эндокарда // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 13–16.
60. Тельешева В.М. Пренатальная диагностика фиброэластога эндокарда в сочетании с атрезией митрального клапана // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 17–18.
61. 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.
62. Crum A.K., Lenington W., Jeanty Ph. Aortic calcinosis. 1992 // www.thefetus.net.
63. 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.
64. 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.
65. 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.
66. Lee I. Case of the week 129. October 8–21, 2004 // www.thefetus.net.
67. Блинов А.Ю., Медведев М.В. Ранняя пренатальная диагностика кальцификации сердца // *Пренат. диагн.* 2005. Т. 4. № 1. С. 61–63.
68. Медведев М.В. Трансвагинальная эхокардиография: миф или реальность? // *Пренатал. диагн.* 2002. Т. 1. № 4. С. 252–262.
69. 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.
70. Загикян Е.П., Демидов В.Н., Стыгар А.М. Пренатальная ультразвуковая диагностика аномалии Уля // *Ультразвук. диагн. акуш. гинек. педиат.* 1993. № 2. С. 91–94.
71. 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.
72. 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.
73. 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.
74. 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.
75. Concalves L.F., Simms J., Jeanty P. Aneurysm left ventricle // *Fetus.* 1992. V. 1. P. 7–10.
76. Шевченко Е.А. Аневризма (дивертикул) левого желудочка. 2005 // www.PrenatalDiagn.ru
77. 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.
78. 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.
79. Paladini D., Rustico M., Todros T. et al. Conotruncal anomalies in prenatal life // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V. 8. P. 241–246.
80. 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.
81. 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.
82. Romero R., Jeanty Ph., Pihu G. Fetal Echocardiography on CD. Part 1.
83. 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.

84. 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.
85. 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.
86. Матюшин А.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола с обширным дефектом межпредсердной перегородки // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1999. Т. 1. № 1. С. 75–76.
87. Смирнов Н.Н. Срез через три сосуда плода: опыт диагностики аномалий магистральных артерий // Пренат. диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 29–34.
88. Галкина О.Л., Кондрат Е.В. Общий артериальный ствол: возможности пренатальной диагностики // Пренат. диагн. 2003. Т. 2. № 2. С. 122–124.
89. Никитин С.В. Пренатальная трансвагинальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в I триместре беременности // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 2000. Т. 8. № 1. С. 73–74.
90. Шевченко Е.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика общего артериального ствола в 11–13 недель беременности // Пренатал. диагн. 2004. Т. 3. № 1. С. 13–16.
91. 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.
92. Ионова С.Г. Совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2005.
93. 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.
94. Beekman R.H. Coarctation of the aorta // Heart disease in infants and children / Ed. Adams F.H., Emmanouilides G.C., Riemenschneider T.A. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995. P. 1111–1132.
95. 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.
96. 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.
97. 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.
98. McCaffrey F.M., Sherman F.S. Prenatal diagnosis of severe aortic stenosis // Pediatr. Cardiol. 1997. V.18. № 4. P. 276–281.
99. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца // Акуш. гин. 1991. № 11. С. 68–75.
100. 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.
101. 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.
102. 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.
103. Галкина О.Л., Иванова Т.Л. Атрезия легочной артерии: три варианта пренатальных эхографических проявлений // Пренатал. диагн. 2004. Т. 3. № 3. С. 181–184.
104. 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.
105. Lev M., Bharati S., Meng L. et al. A concept of double outlet right ventricle // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1972. V.64. P. 2712.
106. 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.
107. Ионова С.Г., Цымбалова И.П., Медведев М.В. и др. Пренатальная диагностика аномалии впадения верхней полой вены при использовании среза через три сосуда // Пренатал. диагн. 2002. Т. 1. № 1. С. 57–62.
108. 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.

ГЛАВА 10. ПЕРЕДНЯЯ БРЮШНАЯ СТЕНКА

ГАСТРОШИЗИС

Гастрошизис — это эквентрация органов брюшной полости (чаще кишечника) через параумбиликальный дефект передней брюшной стенки, располагающийся обычно справа от пупка. Грыжевые органы при этом не имеют мембраны. Гастрошизис является дефектом, возникающим в результате преждевременной инволюции правой пупочной вены или разрыва дистального сегмента омфаломезентериальной артерии, что приводит к правосторонней параумбиликальной ишемии и параумбиликальному дефекту [1].

Гастрошизис встречается с частотой 0,94 на 10000 новорожденных [2]. Частота порока у беременных моложе 20 лет составляет 7 случаев на 10 000 новорожденных.

Выделяют изолированную и сочетанную формы порока. Изолированный гастрошизис встречается чаще (79%) преимущественно у молодых матерей. Сочетанная форма выявляется в 10–30% случаев и чаще всего представляет комбинацию гастрошизиса с атрезией или стенозом кишечника. Среди других сочетанных аномалий описаны ВПР сердца и мочевыделительной системы, синдром *grupe belly*, гидроцефалия, мало- и многоводие [3].

Пренатальная ультразвуковая диагностика гастрошизиса основывается на визуализации петель кишечника в амниотической жидкости вблизи передней брюшной стенки плода (рис. 10.1). В некоторых случаях помимо петель кишечника за пределами брюшной полости могут находиться и другие органы брюшной полости. Точность ультразвуковой диагностики гастрошизиса во II и III триместрах беременности варьирует от 70 до 95% и зависит от срока гестации, положения плода, размеров дефекта и количества органов, находящихся за пределами брюшной полости [4].

Нередко при гастрошизисе выявляются расширенные петли кишечника, расположенные как в брюшной полости (рис. 10.2), так и вне ее (рис. 10.3). Дилатация кишечника не указывает на его обструкцию, а является следствием ишемии. Стенка кишки при этом обычно утолщена. При появлении дилатации петель кишечника не следует спешить с родоразрешением в связи с тем, что не у всех плодов с дилатированным кишечником

отмечается его поражение; у некоторых новорожденных с поражением кишечника дилатация не выявляется в пренатальном периоде; поражение кишечника может появляться до периода созревания легких; в случаях, когда дилатация кишечника коррелирует с постнатальной заболеваемостью, в любое время может потребоваться резекция [5].

Гастрошизис требует дифференциальной диагностики с омфалоцеле (таблица [6]).

Таблица 10.1

Дифференциальная диагностика омфалоцеле и гастрошизиса [6]

Эхографический признак	Омфалоцеле	Гастрошизис
Грыжевой мешок	да	нет
Прикрепление пуповины	к грыжевому мешку	к передней брюшной стенке
Локализация дефекта	пупочное кольцо	чаще правая параумбиликальная область
Частое сочетание с другими пороками и хромосомными аномалиями	да	нет

Большинство случаев изолированного гастрошизиса является спорадическими и имеет низкий риск повторения. Частота хромосомных аномалий при гастрошизисе не превышает популяционную [7], в связи с этим от пренатального кариотипирования можно воздержаться [8].

При наличии у плода гастрошизиса в III триместре беременности необходимо проводить динамическую оценку его функционального состояния, поскольку частота дистресса при гастрошизисе достаточно высока, а в 23–50% случаев формируется задержка внутриутробного развития плода [9].

Прогноз для новорожденных с изолированным гастрошизисом благоприятный: выживают более 90% детей. В связи с этим пренатальное обнаружение гастрошизиса не является показанием для прерывания беременности.

При гастрошизисе родоразрешение путем операции кесарева сечения не оказывает существенного влияния

на постнатальную заболеваемость и смертность, а родоразрешение через естественные родовые пути не сопровождается ухудшением постнатальных исходов [10]. Родоразрешение при наличии у плода гастрошизиса следует осуществлять в региональном перинатальном центре с последующим переводом в специализированное хирургическое отделение.

ОМФАЛОЦЕЛЕ

Омфалоцеле представляет собой дефект передней брюшной стенки в области пупочного кольца с образованием грыжевого мешка с внутрибрюшинным содержимым, покрытого амниоперитонеальной мембраной [11]. Порок в результате невозвращения органов брюшной полости через пупочное кольцо встречается с частотой 1 случай на 3000–6000 новорожденных [2, 4, 12].

Дефект локализуется по средней линии живота и может быть центральным, эпи- и гипогастральным. Чаще всего грыжевое содержимое представлено петлями кишечника, желудком и печенью (рис. 10.4), покрытыми мембраной, состоящей из двух слоев: внутреннего (брюшина) и наружного (амнион). Размеры дефекта могут быть от очень небольших до 12 см.

Пренатальная ультразвуковая диагностика омфалоцеле основана на обнаружении образования округлой или овальной формы, заполненного органами брюшной полости и примыкающего к передней брюшной стенке плода (рис. 10.5). Пуповина прикрепляется непосредственно к грыжевому мешку. Сканирование в режиме ЦДК помогает уточнить место прикрепления пуповины [13]. По мнению В.Н. Демидова и А.А. Рязанцева, диагностика омфалоцеле не представляет каких-либо сложностей, она возможна уже в I триместре гестации [13, 14]. Вместе с тем, в единичных случаях омфалоцеле не диагностируется не только во II, но и в III триместрах беременности. Точность пренатальной диагностики омфалоцеле колеблется от 9,4 до 86,2%. Наряду с классом оборудования, опытом специалиста и организацией ультразвукового исследования в регионе точность диагностики омфалоцеле зависит также от размера дефекта и состава грыжевого содержимого. В тех случаях, когда порок был диагностирован пренатально, печень входила в состав грыжевого содержимого в 74,2% случаев. При обнаружении порока после рождения детей печень входила в состав грыжевого содержимого только в 26% наблюдений [13].

Сочетанные пороки развития при омфалоцеле встречаются в 61,1% случаев [13]. Омфалоцеле наиболее часто

сочетается с врожденными пороками сердца (ВПС), центральной нервной (рис. 10.6), мочеполовой систем, скелетными дисплазиями и единственной артерией пуповины. По данным литературы, частота хромосомных аномалий при омфалоцеле составляет 7,5–54%. Хромосомные дефекты включают трисомии 13, 18, 21 и 45X [15].

Частота хромосомных аномалий при омфалоцеле зависит от состава грыжевого содержимого, она значительно выше при небольших размерах омфалоцеле, содержащего только петли кишечника — 50–100%. Если в состав грыжевого содержимого входит печень, частота хромосомных аномалий низка (от 0 до 22%). Другими факторами риска обнаружения хромосомных аномалий при омфалоцеле являются: возраст матери старше 33 лет [16], наличие сопутствующих пороков развития и размеры дефекта менее 3 см [17]. Таким образом, при обнаружении у плода омфалоцеле необходимо проведение его кариотипирования.

Мнения относительно метода родоразрешения при омфалоцеле различны. Большинство авторов придерживаются точки зрения, что показанием для родоразрешения путем кесарева сечения являются большие размеры омфалоцеле. Так, по мнению S. Lurie и соавт. [18], если размеры дефекта превышают 5 см, для ребенка более безопасно оперативное родоразрешение. Другие авторы о целесообразности кесарева сечения при данном пороке высказываются с осторожностью [19–21].

Иной точки зрения придерживаются представители Санкт-Петербургской школы перинатальной медицины (проф. А.В. Михайлов, проф. Т.К. Немилова) [22]. Они считают, что оптимальным способом родоразрешения плодов с омфалоцеле (при нормальном кариотипе, естественно) является кесарево сечение. Логика их рассуждений следующая. При наличии у плода гастрошизиса петли кишечника, омываемые околоплодными водами, покрыты плотным «футляром» фибрина, который защищает их от повреждения при прохождении через родовые пути. В случае же омфалоцеле петли кишечника или иные органы брюшной полости плода защищены лишь «нежной оболочкой» париетальной брюшины, которая с большой вероятностью может быть травмирована в родах. Как следствие этого происходит не только механическое повреждение кишечной стенки, но и ее инфицирование, что существенно ухудшает течение послеоперационного периода, приводя к перитониту и как следствие к высокой летальности. Поэтому оптимальным методом родоразрешения при наличии

омфалоцеле (любых размеров) является кесарево сечение. Точка зрения авторов настоящего руководства полностью совпадает с мнением специалистов из Санкт-Петербурга: применение в постанатальном периоде мешка Шустера для «консервативного» лечения омфалоцеле более предпочтительно, чем купирование послеоперационного перитонита.

АНОМАЛИЯ РАЗВИТИЯ СТЕБЛЯ ТЕЛА

Аномалия развития стебля тела — летальный порок, относящийся к дефектам передней брюшной стенки, обусловленным неправильным развитием цефалической, каудальной и латеральной закладок туловища эмбриона в ранние сроки гестации [11, 23–25] (рис. 10.7). Этот порок характеризуется обширным дефектом передней брюшной стенки, выраженным кифосколиозом и рудиментарной пуповиной (рис. 10.8). При этом пороке верхняя половина туловища плода располагается в амниотической полости, тогда как нижняя часть — в целомической полости [26].

Частота аномалии составляет в среднем 1 случай на 14 000 новорожденных [12]. Значительные анатомические изменения плода при аномалии развития стебля тела позволяют диагностировать ее уже в конце I триместра беременности [27].

Среди отечественных специалистов свои наблюдения ранней пренатальной ультразвуковой диагностики аномалии развития стебля тела опубликовали М.В. Ситарская и соавт. [23] и Ю.Ф. Лузянин и соавт. [28]. В наблюдении М.В. Ситарской и соавт. [23] при эхографии 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.

Дифференциальный диагноз при подозрении на наличие аномалии развития стебля тела чаще всего необходимо проводить с пентадой Кантрелла (торако-абдоминальной эктопией сердца) [28] (рис. 10.9) и комплексом «конечности-стенки туловища» (рис. 10.10) [6]. Для пентады Кантрелла, включающей пять аномалий, характерно наличие: 1) срединного надпупочного дефекта брюшной стенки; 2) дистального дефекта грудины; 3) недостаточности диафрагмальной части перикарда; 4) недостаточности передней части диафрагмы; 5) врожденных интракардиальных дефектов [6, 11].

Главным симптомом, отличающим аномалию развития стебля тела от иных, похожих состояний, является фиксированное положение плода в полости матки, расположенного максимально близко к плаценте. Данный феномен объясняется абсолютно короткой пуповиной. По мнению М.В. Медведова [29], применение современной ультразвуковых технологий (ЦДК (рис. 10.11), трехмерная эхография в режиме реального времени (рис. 10.12). [4-D сканирование]) позволяют более объективно верифицировать подобные редкие аномалии плода.

Комплекс «конечности-стенки туловища» (LBW-complex) — летальное состояние, при котором отмечается выраженный дефект передней брюшной стенки, обычно проходящий через пупочное кольцо (рис. 10.10) [30]. В состав грыжевого мешка входят практически все органы брюшной полости. Отмечается частое сочетание данного комплекса с врожденными пороками сердца, краниальными дефектами (энцефалоцеле), сколиозом и выраженными аномалиями конечностей. Частота аномалии оценивается как 0,7 случая на 10 000 родов [31]. Большинство англоязычных авторов рассматривает данный комплекс в качестве варианта аномалии развития стебля тела [32, 33], другие расценивают его как самостоятельный вид порока [34]. Дискуссия о типологии аномалии не имеет практического значения: комплекс «конечности-стенки туловища» абсолютно летален.

Список литературы:

1. Hoyme H.E., Higginbottom M.C., Jones K.L. The vascular pathogenesis of gastroschisis: intrauterine interruption of the omphalocele omphelomesenteric artery // *J. Pediatr.* 1981. V. 98. P. 228.
2. 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.
3. Emanuel P.G., Garcia G.I., Angtuaco T.L. Prenatal detection of anterior abdominal wall defects with US // *Radiographics.* 1995. V.15. P. 517–530.
4. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999.
5. Lenke R.R., Persutte W.H., Nemes J. Ultrasonographic assessment of intestinal damage in fetuses with gastroschisis: is it of clinical value? // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1990. V. 163. P. 995–998.
6. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. М.: Реальное время, 2004.
7. Chen C.P., Liu F.F., Jan S.W. et al. Prenatal diagnosis and perinatal aspects of abdominal wall defects // *Amer. J. Perinatol.* 1996. V.13. P. 355–361.
8. Nicolaides K.H., Snijders R.J., Clieng H.H., Gosden C. Fetal gastro-intestinal and abdominal wall defects: associated malformations and chromosomal abnormalities // *Fetal Diagn. Trier.* 1992. V.7. P. 102–115.
9. Snijders R.J.M., Brizot M.L., Faria M., Nicolaides K.H. Fetal exomphalos et 11 to 14 weeks of gestation // *J. Ultrasound Med.* 1995. V.14. P. 569–574.
10. Adra A.M., Landy H.J., Nahmias J. et al. The fetus with gastroschisis: impact of route of delivery and prenatal ultrasonography // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1996. V.174. P. 540–546.
11. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода / Пер. с англ. М.: Медицина, 1994.
12. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2000. С. 55–56.
13. Гусева О.И. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. XII. Омфалоцеле // *Пренатал. диагн.* 2004. Т.3. № 2. С. 99–106.
14. Демидов В.Н. Ультразвуковая диагностика омфалоцеле в I триместре беременности // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 3. С. 180–183.
15. Рязанцев А.А. Ранняя пренатальная диагностика пороков развития в конце I триместра беременности. I. Омфалоцеле // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1. № 2. С. 121–123.
16. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода / Пер. с англ. Медведева М.В., Михайлова А.В. М.: Видар, 1997.
17. 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.
18. 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.
19. 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.
20. 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.
21. Moretti M., Khoury A., Rodriquez 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.
22. Немилова Т.К., Воронин Д.В., Михайлов А.В. и др. Антенатальная диагностика и тактика при пороках развития плода и новорожденного. Методическое пособие. СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2002.

23. Ситарская М.В., Терегулова Л.Е., Головина Е.М. Ранняя пренатальная диагностика аномалии стебля тела // Ультразвук. диагн. акуш. гин.педиат. 2001. Т.9. № 1. С. 6–7.
24. Пигаева Т.Г., Вайцехович И.Л., Ярыгин И.В., Потехин В.А. Ультразвуковая пренатальная диагностика аномалии развития стебля тела у моноамниотической монохориальной двойни: клиническое наблюдение // Ультразвук. диагн. 1995. № 3. С. 47–50.
25. 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.
26. 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 в время, 2000. С. 33–72.
27. 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.
28. Лузянин Ю.Ф., Коновалова Т.Н., Васильева Е.Ю. Ранняя ультразвуковая пренатальная диагностика аномалии развития стебля тела // Пренатал. диагн. 2002. Т. 1. № 3. С. 211–212.
29. Медведев М.В. Ранняя пренатальная диагностика аномалии развития стебля тела с использованием трехмерной эхографии // Пренатал. диагн. 2004. Т.3. № 4. С. 253–256.
30. Nevils B.G., Maciulla J.E., Izquierdo L.A. et al. Umbilical cord, short umbilical cord syndrome. 1993. // www.thefetus.net/
31. Viscarello R.R., Ferguson D.D., Nores J. et al. Limb-body wall associated with cocaine abuse: Further evidence of cocaine's tetragenicity // Obstet. Gynecol. 1992. V. 80. P. 523–526.
32. Giacoia G.P. Body stalk anomaly: Congenital absence of the umbilical cord // Obstet. Gynecol. 1992. V.80. P. 527–530.
33. Lockwood C. Identifying abdominal wall defects. Contemporary Obstetrics and Gynecology. February, 1986.
34. Mann L., Ferguson-Smith M.D., Desai M. et al. Perinatal assessment of anterior abdominal wall defects and their prognosis // Prenat. Diagn. 1984. V. 4. P. 427–435.

ГЛАВА 11. ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЙ ТРАКТ

Различные врожденные аномалии желудочно-кишечного тракта (ВПР ЖКТ) и передней брюшной стенки встречаются с частотой около 20–25 случаев на 1000 новорожденных или 4 случая на 100 перинатальных вскрытий [1]. Учитывая высокую летальность новорожденных из-за поздней диагностики и несвоевременного оказания хирургической помощи, особую актуальность приобретает дородовое выявление как врожденных пороков развития, несовместимых с жизнью, так и корригируемых [2].

Проведенный анализ частоты встречаемости ВПР у плодов/новорожденных Ростова-на-Дону с 1987 по 2003 гг. выявил, что I место в структуре ВПР занимали врожденные пороки ЦНС плода (27,8%), II место — врожденные пороки сердца (16,1%), III место — аномалии развития почек (13,2%), IV место — пороки развития ЖКТ плода (12,6%). В то время как среди пренатально диагностированных аномалий плода первое место занимали ВПР ЖКТ (48,4%) [3]. Однако, к сожалению, далеко не все аномалии ЖКТ распознавались антенатально. Так, по данным городского перинатального центра Ростова-на-Дону [4] (табл. 11.1), большая часть ВПР ЖКТ плода пренатально верифицирована не была.

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 [5–7]. Чаще всего атрезия пищевода является спорадически возникающей аномалией, однако в литературе описаны семейные случаи заболевания [8].

Пищевод и трахея развиваются из общего дивертикула примитивной глоточной полости в период от 21 дня до 5 нед. гестации, что обуславливает частое сочетание аномалий трахеи и пищевода [2]. В литературе описано 5 типов атрезии пищевода: атрезия со свищом, причем верхний сегмент слепой, нижний соединен с трахеей (90%); изолированная атрезия (4%); атрезия, когда оба сегмента пищевода соединены с трахеей в одном месте (4%); атрезия со свищом, верхний сегмент соединен с трахеей, нижний слепой (1%); атрезия, когда оба сегмента

пищевода соединены с трахеей в разных местах (1%).

По данным большинства авторов, пренатальная эхографическая диагностика атрезии пищевода основывается только на косвенных признаках: отсутствии эхографического изображения желудка (рис. 11.1) или маленькими его размерами при динамическом ультразвуковом наблюдении; многоводии, связанным со снижением оборота околоплодных вод вследствие непроходимости пищевода. По данным В. Chodirker и соавт. [9], чувствительность эхографии в диагностике атрезии пищевода при комбинированном использовании этих эхографических признаков составляет только 42%.

Отсутствие эхо-тени желудка при атрезии пищевода отмечается достаточно редко, т.к. 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, эхо-тень 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 микрогастрии, лицевых расщелинах, VACTERL синдроме (комбинированном нарушении, включающем пороки позвоночника (V), анального отдела кишки (A), сердца (C), трахеи (T), пищевода (E), почек (R) и конечностей (L)), дистрессе плода и маловодии [10]. Иногда эхо-тень желудка отсутствует в момент проведения ультразвукового исследования и при абсолютной норме. В этом случае динамическое наблюдение позволит обнаружить эхо-тень желудка в типичном месте.

Американские специалисты J. Estroff и соавт. [11] одними из первых сообщили о диагностике атрезии пищевода на основании визуализация 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

Таблица 11.1

Статистика пренатального выявления
ВПР ЖКТ

Аномалии ЖКТ (n=31)	
пренатально не диагностировано (51,6%)	пренатально диагностировано (48,4%)
<ul style="list-style-type: none"> • атрезия пищевода — 4 • гастрошизис — 1 • болезнь Гиршпрунга — 2 • атрезия 12-перстной кишки — 1 • атрезия ануса — 1 • атрезия прямой кишки — 1 • омфалоцеле — 1 • пилоростеноз — 2 • диафрагмальная грыжа — 3 	<ul style="list-style-type: none"> • атрезия пищевода — 2 • гастрошизис — 2 • атрезия тонкого кишечника — 6 • атрезия толстого кишечника — 2 • гиперэхогенные включения в желчном пузыре плода — 2 • диафрагмальная грыжа — 1

конце II и в III триместре беременности. Наиболее действенной схемой диагностики атрезии пищевода является прямая визуализация пищевода плода (рис. 11.2) в случаях обнаружения необъяснимого многоводия и микрогастрии (рис. 11.3) или отсутствии эхо-тени желудка (рис. 11.1).

Атрезия пищевода в более половины случаев (63,2–72%) сочетается с другими пороками, среди которых наиболее часто регистрируются врожденные пороки сердца, аномалии желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и опорно-двигательного аппарата [12, 13]. При атрезии пищевода также нередки хромосомные аномалии, из которых доминирует трисомия 18. 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. По данным О.И. Гусевой и соавт. [14], при отсутствии тяжелых сопутствующих пороков выживаемость достигает 100%, большинство авторов приводит более скромные результаты — 25–73% [12, 13]. Кроме этого большинство авторов указывает на достаточно частые случаи послеоперационных осложнений, таких как несостоятельность и стриктуры анастомоза, свищи, трахеомалияции, пневмонии и ателектазы, гастро-эзофагальные рефлюксы. Частота повторных операций при атрезии пищевода составляет 17–30,4% [13]. Поэтому при подозрении на атрезию 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.

АТРЕЗИИ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Ультразвуковой семиотике атрезии двенадцатиперстной кишки посвящены страницы многих отечественных и зарубежных клинических руководств, посвященных перинатальной эхографии [1, 2]. Ультразвуковая симптоматика данной аномалии проста, а эхограммы наглядны, что создает впечатление легкости ультразвуковой верификации порока. В настоящее время, несмотря на высокую точность пренатальной диагностики obstructивных поражений двенадцатиперстной кишки (ОПДК) (92,3%), в ряде случаев атрезия двенадцатиперстной кишки пренатально не диагностируется или выявляется лишь в III триместре гестации, когда изменять

пренатальную тактику поздно [15]. Необходимость ранней диагностики атрезии двенадцатиперстной кишки определена высокой частотой сочетания этой аномалии с хромосомными aberrациями, синдромом Дауна в частности [16].

ОПДК — наиболее частый тип врожденной непроходимости тонкого кишечника. Частота этой патологии составляет 1:10000 живорожденных [2]. Ультразвуковая диагностика порока основана на одновременной визуализации расширенного желудка и двенадцатиперстной кишки (симптом двух пузырей, «double-bubble») (рис. 11.4). При сканировании определяется связь между двумя кистозными «пузырями». При этом может иметь место усиленная перистальтика. Во всех случаях ОПДК диагностируется многоводие.

Возможной ошибкой диагностики ОПДК бывает визуализация «double-bubble» в коронарной проекции туловища плода вследствие возвышения угловой вырезки желудка. Иначе говоря, изображение «double-bubble» в этом случае обусловлено двойным сечением совершенно нормального желудка плода. Эта ошибка становится очевидной при сканировании в поперечной проекции. За атрезию двенадцатиперстной кишки можно принять кисту общего желчного протока, т.к. при этом также возможно выявление феномена «double-bubble». Один пузырь в этом случае соответствует желудку, а

другой — кисте общего желчного протока. Однако при этом нельзя выявить сообщения между этими двумя образованиями. Однако возможна визуализация расширенных желчных протоков, впадающих в кисту [2].

В руководстве Р. Ромеро и соавт. [2] встречаются указания на вероятность существования различных ультразвуковых вариантов ОПДК. Так, есть сведения о редко встречающемся варианте атрезии без классического симптома «double-bubble». В этом случае визуализируется лишь увеличенный желудок плода («единственный пузырь») [17]. Правила измерения желудка плода представлены во 2-й главе настоящего руководства. Оценка размеров желудка плода должна проводиться с учетом принятых нормативов (табл. 11.2).

В наших исследованиях [18] при скрининговой эхографии в 34 нед. на фоне выраженного многоводия было обнаружено изолированное увеличение размеров желудка плода (размеры 52–26–30 мм, объем — 45 см³) при сохранении обычной формы, перистальтическая волна не регистрировалась (рис. 11.5). Иных особенностей анатомии плода обнаружено не было, фетометрические параметры плода соответствовали гестационному сроку. Пренатальный диагноз был сформулирован следующим образом: «Беременность 32 нед. Гастромегалия (атрезия двенадцатиперстной кишки? атрезия пилорического отдела желудка? пилоростеноз?), многоводие». От предложенного пренатального кариотипирования плода пациентка отказалась. Учитывая срок гес-

тации и желание пациентки, было решено пролонгировать беременность, потенцируя процессы «созревания» плода. В динамике наблюдения изменения эхографической картины желудка не отмечалось, его размеры и форма оставались прежними. Беременность завершилась родами в 37 нед. Родился недоношенный мальчик массой 2600 г, длиной 45 см, с оценкой по Апгар 6–7 баллов. После осмотра неонатологом ребенок был переведен в специализированное хирургическое отделение. На 2-е сутки ребенок был прооперирован, интраоперационно верифицирована мембранозная форма атрезии двенадцатиперстной кишки, после иссечения перегородки наложен дуоденоюноанастомоз. На 16-е сутки после операции ребенок выписан домой.

Таким образом, трактовка ультразвуковых симптомов «double-bubble» и изолированной гастромегалии — неоднозначна. Их обнаружение возможно как при наличии атрезии двенадцатиперстной кишки, так и при атрезии пилорического отдела желудка плода.

Атрезия двенадцатиперстной кишки — изолированный порок лишь у 30–52% плодов. Среди сочетанных аномалий наиболее часто отмечаются врожденные пороки сердца и мочевыделительной системы, мальротация и другие аномалии желудочно-кишечного тракта, дефекты позвоночника. Риск повторения порока низкий в тех случаях, когда атрезия двенадцатиперстной кишки не входит в состав наследственных синдромов, среди которых следует выделить панцитопению Фанкони, ги-

Таблица 11.2

Нормативные значения размеров желудка плода [2]

Срок беременности, нед.	Продольный размер, мм			Переднезадний размер, мм			Поперечный размер, мм		
	-2SD	M	+2SD	-2SD	M	+2SD	-2SD	M	+2SD
13–15	6	9	12	3	4	5	4	6	8
16–18	9	13	17	4	6	8	6	8	10
19–21	11	16	21	6	8	10	7	9	11
22–24	13	19	25	6	9	12	15	18	21
25–27	13	23	33	5	10	15	14	19	24
28–30	18	23	28	9	12	15	12	16	20
31–33	19	28	37	11	14	17	12	16	20
34–36	19	28	37	10	14	18	12	16	20
37–39	23	32	41	12	16	20	16	20	24

дантоиновый синдром, синдромы Fryns, Opitz G, Townes-Brocks и TAR (тромбоцитопения с отсутствием лучевой кости). Кроме того, при ОПДК описаны гетеротаксия и VACTERL ассоциация [1, 2, 19]. Следовательно, при подозрении на ОПДК показано пренатальное карiotипирование и тщательное изучение всей ультразвуковой анатомии плода. В случаях, когда родители принимают решение о пролонгировании беременности, при выраженном многоводии целесообразно проведение лечебного амниоцентеза. Родоразрешение необходимо проводить в региональном перинатальном центре с последующим переводом ребенка в специализированное хирургическое отделение.

Визуализация желудка плода является обязательным пунктом ультразвукового протокола скрининговой эхографии во II триместре. Изучение анатомии желудка плода реально возможно с конца I триместра беременности (13–14 нед.), т.е. в сроки первого скринингового осмотра [19, 20]. Во II триместре необходимо определить наличие органа, оценить его форму, размеры, наличие перистальтической волны [21].

АНОМАЛИИ ЖЕЛУДКА ПЛОДА

Аномалии желудка относятся к разряду чрезвычайно редких, составляя менее 1% среди всех пороков ЖКТ [22, 23]. Однако в своей структуре они многочисленны и разнообразны. К наиболее часто встречающимся и наиболее важным в клиническом отношении относятся: агенезия, атрезия желудка (атрезия пилорического отдела); гипоплазия желудка (микрогастрия врожденная); стеноз привратника желудка гипертрофический врожденный (пилоростеноз гипертрофический); удвоение желудка (желудок двойной). По данным Ф.И. Комарова и А.Л. Гребнева [24], существуют следующие варианты аномалий развития желудка: полное удвоение желудка; неполное удвоение желудка; дивертикул; антральная диафрагма; гипертрофия привратника; локальная форма болезни Менетрие (рис. 11.6). Как казуистика может встречаться связь секвестрированного легкого через рудиментарный бронх с дном желудка. Несколько чаще встречается пролапс слизистой оболочки желудка в двенадцатиперстную кишку.

Описания ультразвуковой семиотики аномалий развития желудка плода ни в одном из руководств по пренатальной эхографии и на страницах периодических изданий, распространенных в России [1, 2, 19, 20], мы не нашли. Только лишь в клиническом руководстве [20] ав-

торы отмечают, что аномалиями развития желудка, потенциально диагностируемыми пренатально, являются атрезия, пилоростеноз и его аномальное расположение. Однако авторы, отмечая, что «атрезия желудка встречается чрезвычайно редко, главным образом при грубых пороках типа акардии-ацефалии» [20, с.183], допускают некоторую терминологическую неточность. А.М. Стыгар и В.Н. Демидов описывают все-таки агенезию (отсутствие) желудка, порок действительно крайне редкий, сочетающийся с тяжелыми аномалиями развития других органов, а не его «атретию», совершенно иную аномалию. В то же самое время авторы указывают на то, что потенциально диагностируемыми аномалиями желудка плода являются его аномальное расположение, пилоростеноз и атрезия [20].

Аномальное расположение желудка плода отмечается при инверсии всех внутренних органов, а также при омфалоцеле (рис. 11.7) или диафрагмальной грыже (рис. 11.8). Следовательно дистопия желудка не является самостоятельной формой порока.

В лекции И.Ю. Гордиенко [1] встречается упоминание о «**гастромегалии**» как о редком патологическом состоянии, характеризующемся растяжением желудка плода. Наличие гигантского желудка с окклюзией в кардиальной или пилорической части, считает автор, может быть следствием или врожденного пилоростеноза или пилороспазма. С точки зрения автора [1], пренатальная диагностика этих двух состояний основана на обнаружении увеличенного желудка и «симптома клюва» — своеобразного сужения в пилорической части желудка (следовательно, и пилоростеноз, и пилороспазм имеют одинаковую эхо-симптоматику). Однако, по нашему мнению, визуализация подобного ультразвукового феномена возможна и при отсутствии патологических изменений со стороны ЖКТ плода. Вероятность ошибки объясняется визуализацией «симптома клюва» в коронарной проекции туловища плода вследствие возвышения угловой вырезки желудка, а также при использовании косо-сагиттальных проекций сканирования брюшной полости плода.

Мнение специалистов о возможности ультразвуковой диагностики **пилоростеноза** разделились. Так, J. Nabekura и соавт. [25] и Н.В. Zimmerman [26] считают, что только растяжение желудка без типичного изображения «double-bubble» достоверно свидетельствует о врожденном пилоростенозе. По данным Р. Ромеро и соавт. [2], степень достоверности эхографического исследования в диагностике пилоростеноза весьма сомнительна.

Рядом отечественных специалистов [26, 28] был высказан постулат о том, что пилоростеноз в антенатальном периоде может быть диагностирован только на последних неделях беременности. Однако никаких достоверных сведений, подтверждающих эту точку зрения, авторы не приводят. Обращает на себя внимание тот факт, что за 14 лет существования Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии на страницах ее периодических изданий не было опубликовано ни одного сообщения о пренатально диагностированном, подтвержденном в неонатальном периоде, случае врожденного пилоростеноза. Ранее нами высказывалась гипотеза о гипоксическом (транзиторном) характере гастромегалии [29], то есть о пилороспазме как причине гастромегалии. Однако до настоящего времени доказательных фактов, подтверждающих это предположение, нами не получено.

А.А. Марков и соавт. [30] у 40 новорожденных с подозрением на врожденный пилоростеноз с целью визуализации утолщенного привратника использовали метод ультразвуковой диагностики. Только у 12 больных с подтвержденным диагнозом врожденный пилоростеноз удалось установить указанный диагноз, что свидетельствует о низкой диагностической ценности эхографии при верификации данной аномалии.

Таким образом, дифференциальный диагноз между пилоростенозом — врожденным пороком развития, при котором отмечается гипертрофия и гиперплазия мышечного слоя привратника на фоне локального дефицита или дегенеративного изменения интрамуральных нервных клеток, и пилороспазмом — функциональным состоянием, обусловленным нарушением кортико-висцерального рефлекса — практически невозможен. Однако существует теоретическая возможность пренатальной диагностики врожденного пилоростеноза. Подтверждением этого являются данные Н. Keller и соавт. [31] о том, что диагноз гипертрофического пилоростеноза у новорожденного ребенка может быть установлен при диаметре привратника более 14 мм, толщине его мышечного слоя, превышающей 4 мм, и длине более 16 мм. При указанных параметрах точность ультразвуковой диагностики врожденного пилоростеноза достигает 91–100%. Перечисленные параметры (диаметр, длина и толщина привратника) реально могут быть измерены не только у новорожденного, но и у практически доношенного плода, т.е. при эхографии, проведенной после 36 нед. гестации, да и то, только при использова-

нии аппаратуры, обладающей высокой разрешающей способностью. Более того, вероятно, эти параметры должны быть измерены у плода, имеющего патологическое изображение желудка (изолированную гастромегалию) или классический симптом «double-bubble». Обнаружение маркеров патологии желудка плода лишь в 36 нед. нивелирует весь практический смысл пренатальной эхографии, т.к. за ультразвуковым симптомом «гастромегалии» может скрываться атрезия двенадцатиперстной кишки — порок, реально ассоциированный с трисомией 21.

Атрезия желудка (пилорическая атрезия) — чрезвычайно редкая врожденная аномалия, составляет менее 1% среди всех атрезий ЖКТ [22, 33–36]. V. Nazzaro и соавт. [37] сообщают только о двух случаях пилорической атрезии, диагностированных пренатально. В одном из наблюдений порок сочетался с врожденным буллезным эпидермолизом. V. Suma и соавт. [33] представили эхограммы двух случаев пренатальной диагностики атрезии желудка в 34 и 35 нед. Ультразвуковая идентификация аномалии была основана на визуализации увеличенного в размерах желудка (рис. 11.9) и расширенного в дистальном отделе пищевода (рис. 11.10).

Нами [18] при скрининговой эхографии в 30 нед. на фоне многоводия было обнаружено увеличение размеров желудка плода (размеры 58–34–36 мм, объем — 56 см³), перистальтическая волна в течение 45 мин наблюдения не регистрировалась (рис. 11.11). Иных особенностей анатомии плода обнаружено не было, фетометрические параметры плода соответствовали гестационному сроку. Беременность завершилась родами в 39 нед. Родился доношенный мальчик массой 3400 г, длиной 51 см, с оценкой по Апгар 7–8 баллов. На фоне явления высокой кишечной непроходимости в 1-е сутки жизни ребенок был прооперирован. Интраоперационно верифицирована атрезия пилорической части желудка (мембранозная форма). После иссечения мембраны привратника выполнено наложение гастроуденоанастомоза «конец в конец». На 14-е сутки после операции ребенок был выписан домой.

G. Rizzo и соавт. [38] в режиме ЦДК у плода с гастромегалией обнаружили признаки гастроэзофагального рефлюкса, что послужило основанием для пренатального диагноза пилорической атрезии. Однако, по мнению I. Bader и соавт. [34] и J. Bass [35], достоверная пренатальная диагностика пилорической атрезии невозможна вследствие отсутствия ее патогномичных ультразвуко-

вых признаков. Подтверждением этой точки зрения является статья Y.K. Sarin [39], в которой представлено описание случая неонатальной верификации пилорической атрезии после того, как антенатально было получено ультразвуковое изображение «double-bubble».

Несмотря на отсутствие единого мнения специалистов о диагностических ультразвуковых критериях врожденной атрезии желудка, в Internet'e на сайте www.thefetus.net размещена трениговая программа, предлагающая алгоритм идентификации данной аномалии ЖКТ плода [40].

За годы работы в городском перинатальном центре (1984–2005 гг.) нам лишь однажды пришлось столкнуться с ультразвуковой картиной, позволяющей говорить об **аномалии желудка** плода, не описанной ранее. У первобеременной Е-ко, 23 лет, в сроке гестации 28 нед. при эхографии были выявлены аномальные включения в просвете желудка (рис. 11.12). Две линейные эхо-тени («перетяжки», «мембраны») располагались в дне желудка, ближе к его большой кривизне латерально от кардиального отдела, пересекая его. Ширина «перетяжек» составила 2,2 и 2,0 мм. В режиме ЦДК в обнаруженных мембранах кровотоков не определялся. Иных особенностей анатомии плода выявлено не было, фетометрические параметры плода соответствовали гестационному сроку, нарушений маточно-плацентарно-плодового кровообращения не зарегистрировано. На этом этапе обследования пренатальный диагноз определен не был. Обсуждалось несколько версий диагноза: транзиторный характер обнаруженных ультразвуковых феноменов (λ), не описанные ранее артефакты изображения желудка (?), аномалия развития органа (?). Учитывая отсутствие четко сформулированного диагноза, определяющего перинатальный прогноз, а также постулат, что желудок не является жизненно важным органом, было решено пролонгировать беременность, проводя динамическое наблюдение. Пациентка была информирована о неоднозначности пренатального прогноза в силу трудности трактовки полученных результатов эхографии.

При динамической эхографии в 32 и 39 нед. беременности принципиальных изменений эхо-картины желудка плода отмечено не было: выявленные в 28 нед. «перетяжки» визуализировались отчетливо. В 32 нед. в поперечной проекции латерально расположенная поперечная перетяжка желудка имела вид кольца (рис. 11.13). При сканировании в 39 нед. в сагиттальной плоскости визуализировались: поперечная мембрана в кар-

диальном отделе и перетяжка кольцевидной формы, расположенная в дне ближе к большой кривизне желудка (рис. 11.14). При эхографии в поперечном сечении в дне желудка определялись описанные выше перетяжки в форме греческой буквы лямбда (λ) (рис. 11.15).

Беременность завершилась оперативными родами в сроке 41 нед. (кесарево сечение вследствие дородового излития околоплодных вод при «незрелых» родовых путях). Родился мальчик массой 2900 г, длиной 49 см с оценкой по шкале Апгар 7–8 баллов. На 3-е сутки при эхографии в дне желудка ребенка определялись поперечные перетяжки в форме греческой буквы лямбда, идентичные тяжам, обнаруженным перед родами (рис. 11.16). За время пребывания в родильном отделении проявлений предполагаемой клиники «высокой» кишечной непроходимости не было. От проведения рентгенконтрастного исследования желудка родители ребенка отказались. На 7-е сутки жизни ребенок был выписан домой. Катамнез в течение десяти месяцев наблюдения — благоприятный.

При тщательном анализе литературных источников в периодической печати, руководств по эхографии (зарубежных и отечественных), ресурсов Medline и специализированных сайтов в сети Internet описания данной аномалии строения желудка плода нами не обнаружено. Это позволяет нам высказать предположение о пренатальной диагностике новой, не описанной ранее, аномалии желудка — желудочной диафрагмы (мембраны) локализованной в дне органа. В качестве еще одной рабочей гипотезы предварительный диагноз может быть сформулирован как «каскадный желудок». Каскадный желудок — вариант врожденной аномалии в виде особенности расположения складок слизистой органа (**болезнь Менетрие**).

Атрезии и стенозы тощей и подвздошной кишок встречаются с частотой 0,07 на 1000 живорожденных, причем атрезии в 20 раз чаще, чем стенозы [41]. Чаще поражается проксимальная часть тощей и дистальный отдел подвздошной кишки. Около 15% атрезий носит множественный характер. Нередко эта патология сочетается с нарушением поворота кишечника и муковисцидозом.

При обструкции тонкого кишечника определяются множественные уровни жидкости в эпигастральной области. Многоводие является одним из первых симптомов атрезии тонкого кишечника и сочетается с этим пороком развития после 24 нед. в 75% случаев. Увеличение количества вод и множественные дилатированные петли тонкой кишки, диагностированные в ходе ультразвукового

исследования, позволяют заподозрить обструкцию (рис. 11.17). Для проведения дифференциальной диагностики с такими аномалиями, как различные кисты (брыжейки, яичников, почек, надпочечников) и тератомы, важное значение имеет выявление перистальтики [19]. Необходимо также дифференцировать атрезию кишечника с мекониевым перитонитом, который помимо расширения петель тонкой кишки характеризуется наличием псевдокисты или асцита с мелкой взвесью («снежная буря»), а также петрификатов брюшной полости [10].

АТРЕЗИЯ И СТЕНОЗ ТОНКОЙ КИШКИ

В подавляющем большинстве случаев атрезия тонкой кишки диагностируется в конце II — начале III триместров беременности. Большинство случаев атрезии тонкой кишки бывают спорадическими, однако некоторые формы атрезии могут наследоваться. В отличие от ОПДК, при атрезии тонкой кишки хромосомные аберрации встречаются редко. Например, синдром Дауна обнаруживается менее чем у 1% плодов с атрезией тонкой кишки [5], поэтому от пренатального кариотипирования плода можно отказаться.

При выявлении атрезии тонкой кишки необходимы тщательное изучение ультразвуковой анатомии для исключения сочетанных аномалий и динамический контроль за состоянием плода. Различные сочетанные аномалии обнаруживаются приблизительно у 38% плодов [41, 42]. 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 [41].

При пролонгировании беременности и наличии выраженного многоводия для предупреждения преждевременных родов показан лечебный амниоцентез. Родоразрешение следует проводить в региональном перинатальном центре с последующим переводом новорожденно-го в специализированное хирургическое отделение.

АТРЕЗИИ И СТЕНОЗЫ ТОЛСТОЙ КИШКИ

Атрезии и стенозы толстой кишки встречаются в 1,8–10% всех атрезий и стенозов кишечника или 1 случай на 20 000 живорожденных [43].

Различают полную и частичную окклюзии толстой кишки, которые могут быть обусловлены наличием внут-

ренней диафрагмы (30%), разделением проксимального и дистального отделов кишечника фиброзными тяжами (20%) или полной их сепарацией (50%). Стенозы толстой кишки встречаются редко [43].

Атрезия толстой кишки может быть заподозрена при обнаружении расширенных петель толстого кишечника в III триместре (рис. 11.18) [44]. Однако большинство случаев атрезии толстой кишки антенатально не диагностируется [19]. Объясняется это тем, что большинство исследователей не учитывают изменчивость размеров толстой кишки в динамике беременности. Так, 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 [19, 45].

Выявление расширенных петель толстой кишки определяет дифференциальный диагноз между болезнью Гиршпрунга, аноректальной атрезией, мегацестик-микроколон-интестинальным гипоперистальгическим синдромом, мекониевым перитонитом и атрезиями толстого кишечника [10].

Помимо расширения петель толстого кишечника важным диагностическим критерием является отсутствие гаустр, которые всегда определяются в толстой кишке после 25–30 нед. беременности. В некоторых случаях обструкция толстой кишки может сопровождаться увеличением размеров живота плода. Минимальные сроки диагностики обструкции толстой кишки составляют 22–28 нед. беременности [20].

Риск хромосомных аномалий при атрезии толстой кишки не выше популяционного. Риск повторения порока — низкий, за исключением случаев, когда атрезия толстой кишки является частью наследственных синдромов, таких как изолированный микроколон, синдром Ваарденбурга и мегацестик-микроколон-интестинальный гипоперистальгический синдром.

От пренатального кариотипирования можно воздержаться в связи с редкостью хромосомных аберраций при этом пороке. При атрезии толстой кишки, как и при других ВПР ЖКТ, исход беременности и прогноз зависит от наличия сочетанных аномалий и качества медицинской помощи, оказанной новорожденному [19]. Среди сочетанных аномалий наиболее часто встречаются пороки развития брюшной стенки, лобковой кости, ануса, прямой кишки и экстрофия мочевого пузыря.

БОЛЕЗНЬ ГИРШПРУНГА

Болезнь Гиршпрунга (БГ) — врожденный аганглиоз (colon aganglionosis, megacolon), относится к ранним фетопатиям. В основе заболевания лежит отсутствие нейронов межмышечного (ауэрбахова) сплетения нижнего отрезка сигмовидной и прямой кишки. Вследствие сохранности подслизистого (мейснерова) сплетения аганглионарный участок кишки спастически сокращен, выше него происходит растяжение кишки меконием с развитием последующей компенсаторной гипертрофии мышечной оболочки [46, 47]. В растянутом отрезке кишки иногда наблюдаются изъязвления, развивается непроходимость [48]. Этиология порока мультифакториальная, частота встречаемости 0,2 на 1000 новорожденных. Чаще болеют мальчики (75–80%) [49], риск для sibсов в зависимости от типа БГ составляет от 1–5% до 10% [50].

В зависимости от локализации аганглиозных участков выделяют ректальную (21,9%), ректосигмоидальную (69,2%), субтотальную (3,2%), тотальную (0,6%) и сегментарную (5,1%) формы БГ [50].

В большинстве случаев БГ встречается спорадически, в 4% отмечается семейный тип заболевания с многофакторным, модифицированным по полу типом наследования. Если в семье выявлен больной с коротким сегментом, то велик риск для лиц мужского пола [49, 50]. В некоторых случаях возможно развитие аутосомно-доминантного типа БГ с варибельной пенетрантностью.

Пrenатальная диагностика БГ проблематична [51–53], сообщается лишь о единичных случаях антенатальной диагностики этого заболевания [54], при которых отмечалась типичная картина кишечной непроходимости. Нам в 35 нед. беременности удалось в нижних отделах брюшной полости плода выявить расширенные до 20–22 мм не перистальтирующие петли толстого кишечника (рис. 11.19), в которых определялись плавающие частицы мекония. Наличие у плода признаков низкокишечной непроходимости на фоне многоводия у беременной, имеющей в анамнезе БГ, позволило диагностировать пренатальный вариант БГ [55].

Акушерская тактика при наличии у плода БГ традиционна: при диагностике во II триместре беременности целесообразно рекомендовать прерывание беременности, в случае выявления БГ в III триместре гестации — родоразрешение через естественные родовые пути по достижении жизнеспособности плода.

АТРЕЗИЯ АНУСА И ДРУГИЕ АНОРЕКТАЛЬНЫЕ АНОМАЛИИ

Атрезия ануса встречается с частотой 2 случая на 10 000 живорожденных [56], причем у девочек в 2 раза реже, чем у мальчиков.

В большинстве случаев при атрезии ануса специфические пренатальные эхографические изменения отсутствуют. Иногда диагноз может быть заподозрен при визуализации расширенных дистальных отделов толстой кишки, расположенных сразу же за мочевым пузырем (рис. 11.20) [56]. Эхографические отклонения обнаруживаются только у 10% плодов с атрезией ануса. Количество околоплодных вод обычно нормальное. При использовании аппаратуры с высокой разрешающей способностью в ходе ультразвукового исследования с середины второго триместра беременности возможна визуализация анального сфинктера плода в виде гипоехогенной циркулярной структуры с центральным эхогенным компонентом [19].

Пrenатальный диагноз атрезии ануса устанавливается только в поздние сроки беременности [56]. Атрезия ануса может быть изолированной и спорадической, но в большинстве случаев она сочетается с другими пороками, различными хромосомными дефектами и наследственными синдромами. Среди хромосомных аномалий наиболее часто выявляются синдромы Дауна и Паллистера-Киллиана (тетрасомия 12p) [57]. Среди ассоциаций наиболее часто обнаруживаются VATER и VACTERL ассоциации, а среди синдромов — Townes-Brocs и FG [58]. Из тератогенных факторов, приводящих к атрезии ануса, следует отметить диабет у матери [59].

При подозрении на атрезию ануса у плода показано проведение тщательного ультразвукового исследования в связи с высокой частотой (60–70%) сочетанных аномалий, наиболее распространенными из которых являются пороки мочеполовой системы, скелета, желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой и центральной нервной систем. Сообщалось также о сочетании атрезии ануса с расщелинами верхней губы и неба [60]. Комплекс обследования должен включать эхокардиографическое исследование, поскольку большинство авторов отмечают высокую частоту пороков 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, т.к. атрезия ануса является абсолютным показанием для оперативного лечения в раннем неонатальном периоде.

МЕКОНИЕВЫЙ ПЕРИТОНИТ

Мекониевый перитонит — асептическая воспалительная реакция, возникающая в ответ на перфорацию кишечника плода и выход мекония в брюшную полость. Частота его составляет 0,29–0,33 на 1000 живорожденных [61]. Впервые эхографические признаки этого состояния были описаны в 1979 г. [62]. С тех пор накоплен большой опыт его пренатальной диагностики. Во всех наблюдениях диагноз поставлен после 18 нед. беременности [63–65].

Мекониевый перитонит может быть обусловлен перфорацией кишечника в результате его непроходимости вследствие стриктуры, атрезии, заворота, инвагинации и мекониевого илеуса при кистозном фиброзе [2]. Возможными причинами перфорации кишечника являются сосудистая недостаточность кишечника, гидрометорокольпос, аппендицит плода и внутриутробное инфицирование (цитомегаловирус, гепатит А, В, парвовирус В19) [66–69]. При кистозном фиброзе возникает дисфункция экзокринных желез, приводящая к увеличению содержания натрия и хлоридов в секрете потовых желез и других эпителиальных поверхностей. Вязкость слизи, секретируемой желудочно-кишечным трактом, значительно повышается. Слизь прикрепляется к стенке кишечника и уменьшает ее перистальтику. Меконий скапливается, уплотняется и блокирует кишечник, особенно в дистальной части подвздошной кишки, возникает так называемый мекониевый илеус. Мекониевый илеус в качестве симптома обнаруживается в 10–15% случаев муковисцидоза [70]. При выраженном процессе первые признаки кишечной непроходимости обнаруживаются уже после 20 нед. Мекониевый перитонит развивается приблизительно через 6–8 нед. после формирования мекониевой пробки [2]. Так, по мнению Е.А. Шевченко и А.А. Морозова [62], эхографические признаки мекониевого илеуса, манифестирующие в III триместре беременности, целесообразно отнести к пренатальным ультразвуковым маркерам муковисцидоза.

Пренатальная диагностика мекониевого перитонита сложна в связи с различными эхографическими проявлениями заболевания.

В зависимости от степени распространения воспалительного процесса выделяют три типа мекониевого перитонита. 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, приводя к непроходимости. Если перфорационное отверстие не закрывается полностью, формируются толстостенные кисты (энтерокистомы) 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.

И.Ф. Пожарский указывает, что энтерокистомы чаще всего располагаются на месте Мекелева дивертикула, иногда они отмечаются в брыжейке. Некоторые из них развиваются из остатков тела Вольфа, большинство же из эмбриональных отщуровок кишечника. Последние иногда множественные и могут быть в любом месте плевроперитонеальной полости. Стенка этих кист построена, как правило, аналогично кишечной [71]. Возможен иной патогенез формирования энтерокистом. Незаращение средней части внутрибрюшного отрезка желчного протока при облитерированных проксимальном и дистальном концах проявляется образованием кисты желчного протока (энтерокисты), которая может быть связана с подвздошной кишкой и областью пупка. Облитерированный, но не рассосавшийся желчный проток называется терминальной связкой и имеет вид фиброзного тяжа [72] (рис. 11.21).

При генерализованном типе обычно обнаруживаются многоводие, асцит, множество кальцинатов в брюшной полости. Передняя брюшная стенка может быть утолщена за счет отека. Фиброадгезивный тип характеризуется расширением петель кишечника. Кальцинаты брюшной полости (рис. 11.22) — наиболее характерный признак, так как обнаруживаются с частотой 25–94,1%. Расширенные петли кишечника визуализируются в 10,5–50% случаев. Некоторые авторы при мекониевом перитоните обнаруживали асцит с плавающими при движениях плода кальцинатами, а также кальцинаты в мошонке и гидроцеле. Гидроцеле было отмечено у 66,7% мальчиков с мекониевым перитони-

том [73]. Многоводие при мекониевом перитоните встречается в 10–64% случаев, оно обусловлено уменьшением заглатывания вод в результате снижения перистальтики кишечника.

Дифференциальный диагноз мекониевого перитонита проводят с патологическими состояниями, характеризующимися такими же эхографическими признаками. Асцит с наличием кальцинатов наблюдается при врожденной цитомегаловирусной инфекции и токсоплазмозе. Мекониальные псевдокисты дифференцируют с другими кистозными образованиями брюшной полости: лимфангиомой, гематометроколюпомом, кистой яичника, кистой урахуса, брыжейки, сальника, ретроперитонеальными образованиями.

Наиболее часто при наличии асцита дифференциальный диагноз приходится проводить с неиммунной водянойкой плода, для которой типичны утолщение плаценты, плевральный или перикардиальный выпот, подкожный отек. Аномалии клоаки характеризуются наличием больших размеров кистозных структур в области малого таза или живота плода. Мегацистик-микроколон синдром сопровождается двусторонним гидронефрозом и значительным увеличением размеров мочевого пузыря [74, 75]. Асцит может наблюдаться при обструктивных уropатиях.

Пренатальная тактика в случае обнаружения мекониевого перитонита до конца не определена. Ряд авторов обнаружили у плодов с мекониевым перитонитом синдром Дауна [16, 19], что определяет необходимость пренатального карпотипирования плода. Кордоцентез показан также для исключения кистозного фиброза и внутриутробного инфицирования. При обнаружении муковисцидоза до периода жизнеспособности плода нужно предложить прерывание беременности. В ряде случаев возможно самопроизвольное исчезновение признаков мекониевого перитонита. Некоторые авторы при его обнаружении предлагают придерживаться выжидательной тактики, т.к. перфорационное отверстие кишечника может закрыться в антенатальном периоде или после рождения. До родов меконий стерилен, так что перфорация кишечника не приводит к бактериальной контаминации. В случае обнаружения нарастания асцита при динамическом наблюдении показано досрочное родоразрешение.

Как отмечалось во 2-й главе настоящего руководства, **эхография печени плода** является обязательной (регламентированной приказом МЗ РФ № 457) частью скри-

нингового ультразвукового протокола. По мнению А.М. Стыгара и В.Н. Демидова [20], патология печени плода, реально доступная для эхо-визуализации, представлена следующими формами: агенезия, опухоли, левостороннее расположение, кистофиброз, кисты, гепатомегалия. По данным авторов первые три состояния относятся к чрезвычайно редким видам внутриутробной патологии; кистофиброз печени — составляющая муковисцидоза; гепатомегалия — неспецифическая реакция органа при нарушении функции сердечно-сосудистой системы, при инфицировании или иммунологическом конфликте. Иначе говоря, перечисленные состояния не являются врожденными аномалиями развития органа.

С нашей точки зрения, визуализация печени плода важна не только как инструмент для выявления редких заболеваний. Ультразвуковое изучение печени плода нам представляется более актуальным для визуализации желчного пузыря. Дискуссия о целесообразности (необходимости) включения оценки желчного пузыря плода в единый протокол скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности для повышения чувствительности пренатальной диагностики гепатобилиарных аномалий была начата в 2003 г. М.В. Медведевым и С.Ю. Христенко [76]. Она продолжается и в настоящее время. Наше мнение следующее [77]: с одной стороны, желчный пузырь у взрослого человека не является жизненно важным органом, так как после его оперативного удаления «взрослые» пациенты живут с некоторыми ограничениями достаточно долго. С другой стороны, его отсутствие у плода, при атрезии желчных путей, приводит к застою желчи и гепатиту и, в конечном итоге, к циррозу и тяжелой печеночной недостаточности [22]. Примерно в 10% случаев эта патология ассоциирована с другими аномалиями плода, такими, как полиспления, мальротация кишечника, предуденально лежащая портальная вена и двудольное правое легкое. Следовательно, стойкое отсутствие изображения желчного пузыря плода на экране ультразвукового прибора — симптом тяжелого заболевания, а значит, требует максимально ранней диагностики для выбора рациональной акушерской тактики.

Достоверная визуализация желчного пузыря плода возможна уже в 15 нед. беременности [20]. Идентификация его не представляет особого труда, даже для начинающего врача, применяющего в работе режим ЦДК [77] (рис. 11.23). Отсутствие эхо-тени желчного пузыря наблюдается при **атрезии желчных ходов** (билиарной

атрезии) и **агенезии желчного пузыря**. Перинатальный прогноз при агенезии желчного пузыря в отличие от билиарной атрезии благоприятный. Дифференциальная диагностика этих пороков проводится по результатам оценки содержания ферментов ЖКТ в околоплодных водах. При билиарной атрезии отмечается выраженное снижение уровней этих ферментов [10].

Анализ обнаружения ВПР плода в Ростове-на-Дону выявил, что внутриутробно чаще всего диагностировались пороки желудочно-кишечного тракта (48,4%) [4], однако ни одного случая пренатальной верификации билиарной атрезии зарегистрировано не было. Если принять за основу данные К. Т Shim и соавт. [78] о частоте встречаемости билиарной атрезии в среднем 1 на 15 000 новорожденных, то получится, что в результате 79 206 родов за последние 10 лет в нашем городе должно было родиться 5–6 детей с признаками данного порока. Реальная статистика такова [77]: в двух специализированных отделениях города за последний год находилось 11 детей с подтвержденным в раннем неонатальном периоде диагнозом «билиарная атрезия». Ни у одного из госпитализированных детей диагноз билиарной атрезии не был определен внутриутробно. Не анализируя и не обсуждая причины, следует отметить, что ни один ребенок с установленным диагнозом билиарной атрезии не был прооперирован. Следовательно, можно утверждать, что прогноз у этих детей фатален — если не проводится операция, дети умирают через 6–9 мес. после рождения [22]. Но и после хирургической коррекции порока хороший, продолжительный успех достигается только в 40–50% случаев, у остальных пациентов возникает необходимость трансплантации печени [79].

Следовательно, визуализация желчного пузыря плода является обязательной составляющей скрининговой эхографии во второй половине беременности, т.к. способна реально снизить частоту рождения детей с тяжелой врожденной патологией. Следует отметить, что данная манипуляция адресована в первую очередь специалистам второго уровня диагностики, работающим в региональных центрах пренатальной диагностики. Однако при тщательно (добросовестно) проведенном исследовании, визуализация желчного пузыря плода не является невыполнимой задачей и для врача первого уровня пренатальной диагностики, врача женской консультации [78].

Таким образом, желчный пузырь визуализируется при поперечном сканировании плода в виде гипохогенного образования в середине правой половины

брюшной полости. Часто его ошибочно принимают за интраабдоминальный отдел пупочной вены. Дифференциация этих образований проводится по следующим принципам: 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 [2]; 4) в режиме ЦДК в интраабдоминальном отделе пупочной вены в отличие от желчного пузыря четко регистрируется поток крови (рис. 11.23) [80].

Ультразвуковое изучение желчного пузыря плода предполагает сам факт его визуализации, оценку локализации, размеров, эхоструктуры, а также исключение кисты общего желчного протока. Визуализация желчного пузыря плода, как отмечалось выше, при трансабдоминальной эхографии возможна с 15 нед. беременности [20]. Однако оценку желчного пузыря плода наиболее оптимально осуществлять во время второго скринингового ультразвукового исследования (20–24 нед.) [76].

Размеры желчного пузыря плода прогрессивно увеличиваются прямо пропорционально увеличению срока беременности. Согласно данным специалистов из Израиля [81], длина желчного пузыря плода в 20–22 нед. беременности в среднем составляет 15 мм (индивидуальные колебания — 10–20 мм), поперечный размер — 4 мм (3–6 мм). Изолированное увеличение размеров желчного пузыря не следует рассматривать как маркер врожденной и наследственной патологии.

При эхографии возможна идентификация различных аномалий строения желчного пузыря, не влияющих на пренатальную тактику и прогноз (рис. 11.24, 11.25).

Эхоструктура содержимого желчного пузыря плода обычно однородная анэхогенная (рис. 11.26). В некоторых случаях в его просвете могут обнаруживаться гиперэхогенные включения (рис. 11.27). Истинные камни желчного пузыря у плода встречаются чрезвычайно редко и к настоящему времени описаны только в единичных наблюдениях. В клиническом наблюдении, опубликованном Т. Kiserud и соавт. в 1997 г. [82], гиперэхогенное включение было подтверждено у ребенка в возрасте 8 месяцев. Большинство же описываемых пренатально обнаруженных камней желчного пузыря подвергались спонтанной редукции в ближайшие недели после родов. По мнению М.В. Медведева и С.Ю. Христенко [76], правильнее говорить о «гиперэхогенном со-

держимом 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 желчного пузыря (рис. 11.28). Несмотря на большое количество опубликованных случаев обнаружения гиперэхогенного содержимого желчного пузыря у плода, генез его до сих пор остается точно не установленным.

Во многих случаях гиперэхогенного содержимого желчного пузыря обнаруживаются 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 кровотечения, 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 [76]. 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. Предположение А.М. Стыгара и В.Н. Демидова [20], что мелкие (до 1 мм) включения высокой эхогенности в желчном пузыре плода являются эхографическими признаками внутриутробного инфицирования, представляется неубедительным.

ГИПЕРЭХОГЕННЫЕ ВКЛЮЧЕНИЯ В ПЕЧЕНИ

Гиперэхогенные включения (ГВ) могут визуализироваться также и в паренхиме печени плода (рис. 11.29) [83–85]. Печеночные кальцификаты могут быть ишемического, инфекционного, хромосомного и идиопатического генеза. Ишемические поражения чаще всего являются результатом кальцинирования тромбов портальной или печеночных вен. Множественные мелкие паренхиматозные кальцификаты обычно обнаруживаются при внутриутробном инфицировании (токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирус, герпес, ветряная оспа, сифилис). Перитонеальные печеночные кальцификаты, визуализируемые на поверхности печени, обычно наблюдаются при мекониевом перитоните. Большинство же печеночных ГВ являются идиопатическими.

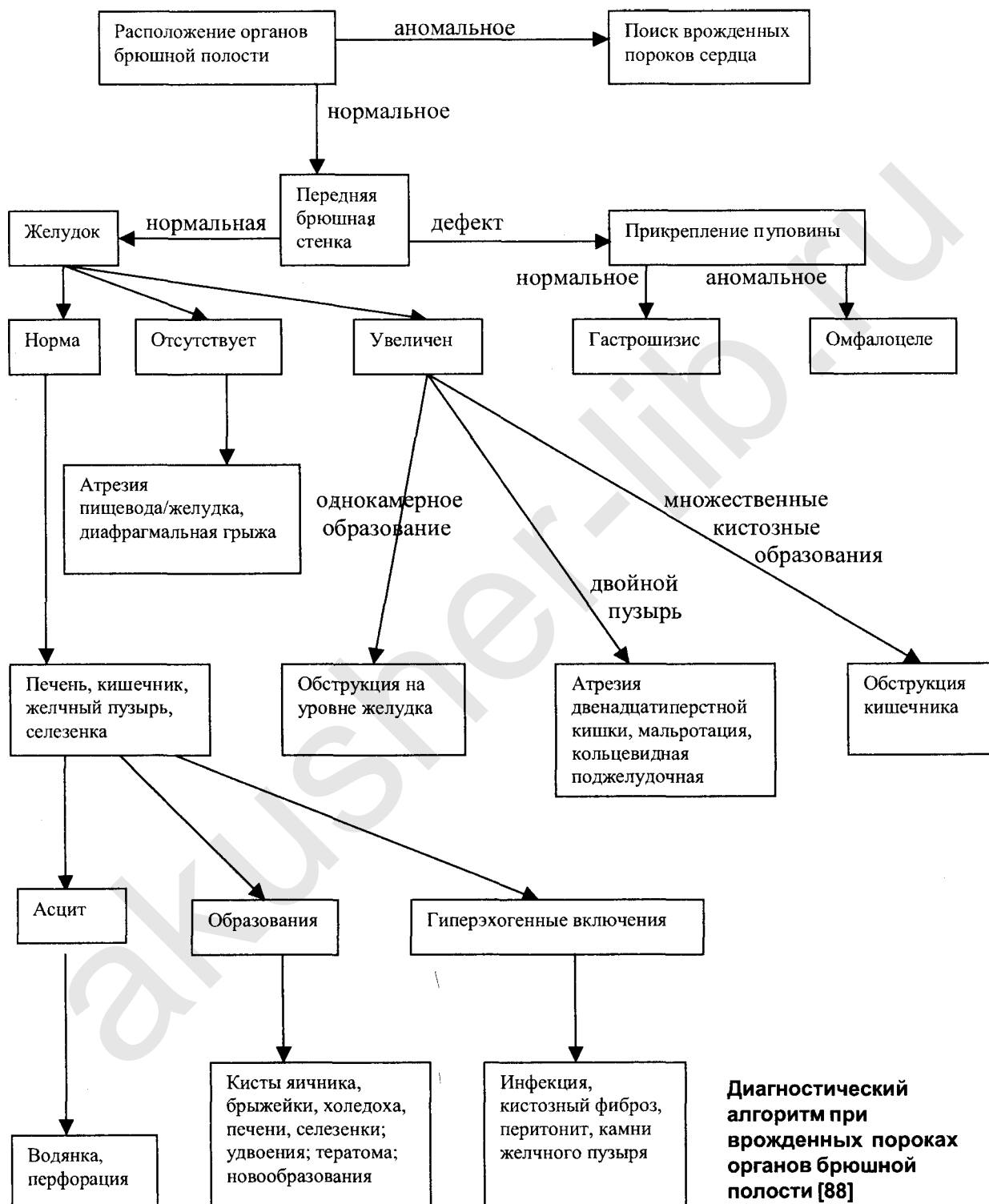
Таким образом, при обнаружении ГВ в печени плода необходимо обращать внимание на их размеры и наличие сочетанных аномалий развития, маркеров хромосомной патологии и признаков нарушения состояния плода. При крупных изолированных включениях в печени плода прогноз благоприятный [85]. В этих случаях проведение дополнительных обследований нецелесообразно. При наличии сочетанной патологии прогноз зависит от тяжести и характера выявленных отклонений, в этих случаях необходимо проводить расширенное пренатальное обследование (тщательное изучение ультразвуковой анатомии плода, тесты на внутриутробное инфицирование, пренатальное кариотипирование). В постнатальном периоде всем детям показано динамическое наблюдение. По мнению Е.В. Юдиной и соавт. [83], а также М.В. Медведева и соавт. [84], ГВ в печени плода следует рассматривать в качестве эхографического маркера внутриутробного инфицирования.

Кисты общего желчного протока встречаются крайне редко, их популяционная частота составляет 0,005 случая на 10 000 живорожденных [86]. Как правило, это спорадическое состояние. За многие годы работы (1985–2005 гг.) нами пренатально был диагностирован лишь один случай этой патологии плода (рис. 11.30). Тем не менее, пренатальная диагностика кист общего желчного протока имеет важное значение, т.к. лечение только хирургическое, поскольку положительного эффекта от консервативного лечения нет [76]. Основной причиной подобной практики служит предупреждение развития осложнений в органах дуоденогепатобилиарной системы, которые могут перейти в билиарный цирроз, хронический панкреатит, гастродуоденит, хронический холангит [86].

При обнаружении «кистозного» образования в области ворот печени необходимо проводить дифференциальный диагноз между кистой холедоха и варикозным расширением интраабдоминального отдела вены пуповины. В режиме ЦДК киста холедоха аваскулярна, имеет однородную анэхогенную структуру (рис. 11.31) [87].

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ ОРГАНОВ

В завершение главы следует отметить, что в случае обнаружения каких-либо отклонений в нормальной анатомии органов брюшной полости плода удобно пользоваться диагностическим алгоритмом, предложенным М.В. Медведевым и Е.В. Юдиной [88] (алгоритм 2).



Диагностический алгоритм при врожденных пороках органов брюшной полости [88]

Список литературы:

1. Гордиенко И.Ю. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития желудочно-кишечного тракта, передней брюшной стенки и диафрагмы // Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в перинатологии / Под ред. М.В.Медведева, Б.И.Зыкина. М., 1990. С. 38–43.
2. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода / Пер. с англ. М.: Медицина, 1994.
3. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Рымашевский А.Н., Бычкова Н.Е. Аномалии развития плода в структуре перинатальных потерь // Труды IV научной сессии РостГМУ. Ростов н/Д., 2004. С. 209–211.
4. Волков А.Е. Пренатальная ультразвуковая диагностика в Ростове-на-Дону: проблемы и пути решения // Пренатал. диагн. 2004. Т.3. № 1. С. 7–12.
5. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода / Пер. с англ. Медведева М.В., Михайлова А.В. М.: Видар, 1997.
6. 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.
7. Bronshtein M., Zimmer E.Z. Early sonographic detection of fetal intestinal obstruction and possible diagnostic pitfalls // *Prenat. Diagn.* 1996. V. 16. P. 203–206.
8. McKusick V.A. Tracheoesophageal fistula with or without esophageal atresia. Mendelian Inheritance in Man. Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1993. P. 189–196.
9. Chodirker B.N., Chudley A.E., MacDonald K.M. et al. MSAFP levels and esophageal atresia // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. P. 1086–1089.
10. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. М.: Реальное время, 2004.
11. Estroff J.A., Parad 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.
12. Hubner M.E., Nazer J., Cifuentes L. Esophageal atresia and associated malformations // *Rev. Med. Chil.* 1999. V. 127. № 6. P. 655–659.
13. 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.
14. Гусева О.И., Паршиков В.В., Стриженов С.А. и др. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. IV. Атрезия пищевода // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2001. № 1. С. 13–18.
15. Сыпченко Е.В., Медведев М.В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. VII. Обструктивное поражение двенадцатиперстной кишки // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2001. Т.9. № 4. С. 268–273.
16. 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.
17. Snijders R.J.M., Nicolaidis K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N. Y.; L.: The Parthenon Publ. Gr., 1996.
18. Волков А.Е. Ультразвуковые коллизии пренатальной диагностики атрезии двенадцатиперстной кишки // *Пренатал. диагн.* 2005. Т. 4. № 2. С. 124–129.
19. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М. В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999.
20. Стыгар А.М., Демидов В.Н. Ультразвуковая оценка состояния органов пищеварительной системы плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. II том / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 181–203.
21. Медведев М.В., Митьков В.В. Ультразвуковое исследование во втором и третьем триместрах беременности // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. II том / под ред. ВВ. Митькова, М.В. Медведева. М.: Видар, 1996. С. 29–77.

22. Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. Т.1.СПб.: Хардфорд, 1996.
23. 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.
24. Руководство по гастроэнтерологии: в трех томах / Под ред. Комарова Ф.И., Гребнева А.Л. Т.1. Болезни пищевода и желудка. М.: Медицина, 1995. С. 332–333.
25. Nabekura J., Shin T., Koyanagi T. et al. Identification of affected sites in fetal gastroduodenal obstructions by real-time ultrasonic tomography // Asia-Oceania J. Obstet. Gynecol. 1983. V.9. P. 427–429.
26. Zimmerman H. B. Prenatal demonstration duodenal obstruction by ultrasound // J. Assoc. Can. Radiol. 1978. V. 29. P. 138–142.
27. Сапожников В.Т. Эхография печени, желчных путей и желудка у детей 1-го года жизни // Рос. вест. перинатол. и педиатр. 1994. Т.39. № 5. С. 27—29.
28. Гандуров С.Г., Сова В.В., Муратов И.Д. Сочетание атрезии пищевода и пилоростеноза у новорожденного // Рос. вест. перинатол. и педиатр. 1994. Т. 39. № 4. С. 33.
29. Волков А.Е. Гастромегалия плода: симптом внутриутробной гипоксии? // II научн. сессия РГМУ. Тез. докл. Ростов н/Д., 1998. С. 72.
30. Марков А.А., Марков А.С., Нестеров Д.В. Современные подходы к диагностике врожденного пилоростеноза у детей // Медицинский научный и учебно-методический журнал. 2003. №15. С. 113–120.
31. Keller H., Waldermann D., Greiner P. Comparison of preoperative sonography with intraoperative findings in congenital hypertrophic pyloric stenosis // J. Pediatr. Surg. 1987. V.22. P. 950–952.
32. Levine D., Goldstein R.B., Cadrin C. Distention of the fetal duodenum: abnormal finding? // J. Ultrasound Med. 1998. V.17. P. 213–215.
33. Suma V., Marini A., Luzzato C., Gamba P. Pyloric atresia. 1992 //www.theFetus.net
34. 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.
35. Bass J. Pyloric atresia associated with multiple intestinal atresias and immune deficiency // J. Pediatr. Surg. 2002. V.37. № 6. P.941–942.
36. Heinen F., Elias D., Pietrani M., Verdaguer P. Pyloric atresia. 2000 //www.theFetus.net
37. 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.
38. 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.
39. Sarin Y.K. Pyloric atresia associated with intestinal atresias // Indian. Pediatrics. 2000. V.37. P. 205–207.
40. Heinen F., Elias D., Pietrani M., Verdaguer P. Pyloric atresia: Review, Ultrasound Diagnosis and Case Reports: Online Continuing Medical Education. 2003 //www.theFetus.net
41. Bergmans M.G., Merkus J.M., Baars A.M. Obstetrical and neonatological aspects of a child with atresia of the small bowel // J. Perinat. Med. 1984. V. 12. P. 325–332.
42. Petrikovsky B.M., Nochimson D.J., Campbell W.A., Vintzileos A.M. Fetal jejunoileal atresia with persistent omphalomesenteric duct // Amer. J. Obstet. Gynecol. 1988. V.158. P. 173–175.
43. Buyse M.L. Birth defects encyclopedia. Cambridge, MA. 1990.
44. Anderson N., Malpas T., Robertson R. Prenatal diagnosis of colon atresia // Pediatr. Radiol. 1995. V.23. P.63–65.
45. 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.
46. Левин М.Д. Рентгенодиагностика болезни Гиршпрунга у новорожденных // Вопр. охр. мат-ва и дет-ва. 1988. Т.33. № 7. С. 62–67.
47. Leenders E., Sieber W.K., Girdany B.R., Kieservetter W.B. Aganglionic megacolon in infancy // Surg. Gynec. Obstet. 1970. V.131. № 3. P. 424–430.
48. Струков А.И., Серов В.В. Патологическая анатомия. М.: Медицина, 1985.

49. Passarge E. Genetic heterogeneity and recurrence risk of congenital intestinal aganglionosis // *Birth Defects*. 1972. V.8. № 2. P. 63–67.
50. Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С., Блинникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: Справочник. Л.: Медицина, 1987.
51. Гричанина Е.Я. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков развития // *Ультразвуковая пренатальная диагностика*. Харьков, 1992. Вып. 1. С. 3–14.
52. Стрижаков А.Н., Медведев М.В., Григорян Г.А. Эхографическая диагностика врожденных пороков развития мочеполовой системы и желудочно-кишечного тракта плода. Обзор литературы // *МРЖ*. X раздел. 1988. № 5. Публ. № 899. С. 23–27.
53. Сварич В.Г., Хасаев М.Г., Млодик М.Г., Ильина Н.Г. Ультразвуковое исследование толстого кишечника при болезни Гиршпрунга у детей // *Вестн. хирургии им. Грекова*. 1991. Т.146. № 4. С. 82.
54. Wroblewski D., Wesselhoeft C. Ultrasonic diagnosis of prenatal intestinal obstruction // *J. Pediatr. Surg*. 1979. V 14. № 5. P. 598–601.
55. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б., Стрекаловская Н.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика болезни Гиршпрунга // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр*. 1995. № 2. С. 122–125.
56. 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.
57. Jones K.L. Smith's recognizable patterns of human malformations. 5th ed. Philadelphia: Saunders, 1997.
58. National Center for Biotechnology Information. OMIM: Online mendelian in man // www.ncbi.nlm.gov/Omim/.
59. Eriksson U.S., Styurd J. Congenital malformations in diabetic pregnancy: the clinical relevance of experimental animal studies // *Acta Paediatr. Scand*. 1985. V. 320. P. 72–78.
60. Hassink E.A., Rieu P.N., Hammel B.C. et al. Additional congenital defects in anorectal malformations // *Eur. J. Pediatr*. 1996. V. 155. P. 477–482.
61. 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.
62. 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.
63. Гусева О.И. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. X. Мекониевый перитонит // *Пренатал. Диагн*. 2004. Т.3. № 1. С. 21–28.
64. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б. и др. Пренатальная диагностика мекониевого перитонита // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр*. 1995. № 2. С. 111–117.
65. Шевченко Е.А., Морозова А.А. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики мекониевого перитонита // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр*. 2001. № 4. С. 298–301.
66. Forouzan L. Fetal abdominal echogenic mass: early sign of intrauterine cytomegalovirus infection // *Obstet. Gynecol*. 1992. V.80. P. 535–537.
67. McDuffie R.S.Jr., Bader T. Fetal meconium peritonitis after maternal hepatitis A // *Am. J. Obstet. Gynecol*. 1999. V.180. № 4. P. 1031–1032.
68. 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.
69. 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.
70. Rosenstein B.J., Langbaum T.S. Incidence of meconium abnormalities in newborn infants with cystic fibrosis // *Am. J. Dis. Child*. 1980. V.72. P. 134.
71. Пожарский И.Ф. Основы патологической анатомии. М: Петроград, 1923. Т. 3. С. 393.
72. Патологическая анатомия болезней плода и ребенка: Руководство для врачей / под ред. Т.Е. Ивановской, Б.С. Гусман. М.: Медицина, 1981. Т.1. С.59.

73. 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.
74. Vintzileos A.M., Eisenfeld L.I., Herson B.C. et al. Megacystics-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Prenatal sonographic findings and review of the literature // *Am. J. Perinatol.* 1986. V.3. P. 297.
75. Young L.W., Yunis E.J., Girdany B.R. et al. Megacystic microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: Additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects // *Am. J. Radiol.* 1981. V.137. P. 749.
76. Медведев М.В., Христенко С.Ю. Включать или не включать оценку желчного пузыря плода в протокол скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности? // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 2. С. 89–97.
77. Волков А.Е. Визуализация желчного пузыря плода — обязательная составляющая скринингового ультразвукового исследования во втором триместре беременности // *Пренатал. диагн.* 2005. Т.4. № 1. С. 78–79.
78. Shim K.T., Kasai M., Spence M.A. Race and biliary atresia // *Cholestasis in Infancy* /Eds. Kasai M., Shiraki K. Tokyo: University of Tokyo Press, 1980. P. 5–10.
79. Davenport M., Kerkar N., Mieli-Vergani G. et al. Biliary atresia: King's College Hospital experience // *J. Pediatr. Surg.* 1997. V.32. P. 479–485.
80. 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.
81. 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.
82. 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.
83. Юдина Е.В., Медведев М.В., Сыпченко Е.В. и др. Гиперэхогенные включения в печени плода // *Ультразвук. диагн.* 1997. № 3. С. 34–36.
84. Медведев М.В., Юдина Е.В., Алтынник Н.А. Случай диагностики гиперэхогенного содержимого желчного пузыря плода // *Ультразвук. диагн.* 1997. № 4. С. 86–88.
85. Рудько Г.Г., Медведев М.В., Юдина Е.В. Гиперэхогенные включения в печени плода: ультразвуковая диагностика и перинатальные исходы // *Эхо-графия*. 2001. Т.2. № 1. С. 105–108.
86. 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.
87. Шевченко Е.Л. Оценка желчного пузыря плода необходимо включить в протокол скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности // *Пренатал. диагн.* 2004. Т. 3. № 1. С. 79–80.

ГЛАВА 12. МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

Врожденные пороки мочевыделительной системы являются одними из наиболее часто диагностируемых при эхографии плода и занимают значительное место в структуре врожденной патологии [1]. Некоторые виды пороков могут приводить к необратимым изменениям почек, в связи с чем необходима их пренатальная диагностика с целью определения рациональной акушерской тактики. До широкого внедрения в клиническую практику эхографии диагностика аномалий мочевыделительной системы представляла значительные трудности [1, 2]. Нередко, особенно при отсутствии клинической симптоматики, диагноз ставили не в перинатальном периоде, а в более позднем возрасте, что в ряде случаев приводило к тяжелым осложнениям. В последние годы в связи с внедрением в клиническую практику эхографии появилась возможность обнаруживать различные пороки развития еще в антенатальном периоде [3].

В нашей практике в 1995–2003 гг. при обследовании 210 740 беременных врожденные пороки плода выявлены в 629 случаях, аномалии мочевыделительной системы при этом отмечены в 13,2% случаев, занимая третье место в структуре пороков у плодов/новорожденных Ростова-на-Дону [4].

В норме на продольных эхограммах почки плода выявляются в виде бобовидного или удлинненного овальной формы образования, расположенного в поясничной области плода. На поперечных эхограммах они имеют округлую форму и определяются в виде парных образований средней эхогенности, располагающихся по обеим сторонам от позвоночника. Оптимальная визуализация их возможна при расположении позвоночника плода «на 12 часах» [5].

Достоверная визуализация почек плода возможна начиная с 14 нед. беременности. Исследование внутренних структур почек становится возможным после 20 нед. беременности, при этом выявляются почечные синусы и пирамиды (рис. 2.43, 2.44). В ранние сроки для их определения лучше использовать датчики частотой 5 МГц. В более поздние сроки беременности их четкая визуализация возможна с применением датчиков 3,5 МГц. Почечные лоханки у плода либо не выявляются, либо их переднезадний размер в норме при поперечном сечении не превышает 4 мм во втором триместре беремен-

ности. Паренхима почек плода имеет среднюю или слегка сниженную эхогенность. При продольном сканировании почки имеют бобовидную форму. Величина почек плода постепенно увеличивается с прогрессированием беременности (табл. 12.1).

Таблица 12.1

Размеры почек плода с учетом индивидуальных колебаний в разные сроки беременности [1]

Срок беременности, нед.	Почка								
	толщина, мм			ширина, мм			длина, см		
	95	50	5	95	50	5	95	50	5
16	2	6	10	6	10	13	7	13	18
17	3	7	11	6	10	14	10	15	20
18	4	8	12	6	10	14	12	17	22
19	5	9	13	7	10	14	14	19	24
20	6	10	13	7	11	15	15	21	26
21	6	10	14	8	12	15	17	22	28
22	7	11	15	8	12	16	19	24	29
23	8	12	16	9	13	17	21	26	31
24	9	13	17	10	14	18	22	28	33
25	10	14	18	11	15	19	24	29	34
26	11	15	19	12	16	19	25	31	36
27	11	15	19	12	16	20	27	32	37
28	12	16	20	13	17	21	28	33	38
29	13	17	21	14	18	22	29	35	40
30	14	18	22	15	19	23	31	36	41
31	14	18	22	16	20	24	32	37	42
32	15	19	23	17	20	24	33	38	43
33	16	20	23	17	21	25	34	39	44
34	16	20	24	18	22	26	35	40	45
35	17	21	25	18	22	26	35	41	46
36	17	21	25	19	23	27	36	41	47
37	18	22	26	19	23	27	37	42	47
38	18	22	26	19	23	27	37	43	48
39	19	23	27	19	23	27	38	43	48
40	19	23	27	19	23	27	38	44	49

Важным для диагностики врожденных пороков развития почек, сопровождающихся их увеличением, является отношение площадей поперечного сечения области почек и позвоночника и поперечного сечения живота плода. В норме это отношение не превышает 1/3.

В норме мочеточники плода не визуализируются. Их идентификация возможна только в случаях обструк-

ции или выраженного рефлюкса мочи из мочевого пузыря. Визуализация мочевого пузыря является обязательным этапом при обследовании мочевыводящих путей плода. Мочевой пузырь обычно определяется после 14 нед. и имеет округлую или грушевидную форму в зависимости от степени наполнения (рис. 2.45). Он визуализируется в нижних отделах брюшной полости плода в виде анэхогенного образования. Размеры мочевого пузыря плода прогрессивно увеличиваются в динамике беременности (табл. 12.2).

Таблица 12.2

Средний диаметр мочевого пузыря (СДМП) плода (мм) в разные сроки беременности [Яковенко Е.А., 1994]

Срок беременности нед.	СДМП		
	Процентили		
	95	50	5
15	8,21	6,68	5,15
16	9,44	7,31	5,18
17	9,33	7,35	5,38
18	10,03	7,66	5,29
19	12,00	9,12	6,25
20	12,04	9,52	7,00
21	13,97	10,56	7,15
22	16,53	12,02	7,51
23	15,48	12,02	8,56
24	16,66	13,22	9,78
25	19,65	14,32	8,99
26	17,96	14,66	11,36
27	18,14	14,96	11,78
28	24,85	17,04	9,23
29	22,18	17,66	13,14
30	23,83	19,20	14,57
31	25,26	20,00	14,74
32	26,75	21,24	15,73
33	25,86	21,32	16,78
34	27,44	21,50	15,56
35	27,04	23,00	18,96
36	31,76	23,35	14,94
37	32,57	27,63	22,70
38	32,92	27,70	22,48
39	32,07	27,92	23,77
40	31,25	28,10	24,95

При отсутствии эхотени мочевого пузыря плода необходимо провести повторное исследование через 30–40 мин. Для потенцирования визуализации мочевого пузыря плода возможно дополнительное использова-

ние функциональной пробы с внутривенным введением фуросемида магери. Эта проба проводится только после 20 нед., когда начинают функционировать каналы почек плода [1, 5].

При ультразвуковом исследовании мочевыделительной системы плода необходимо оценивать: форму, размеры, симметричность и локализацию почек; состояние паренхимы и чашечно-лоханочного комплекса почек; размеры и форму мочевого пузыря.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОЛА ПЛОДА

В ряде случаев для проведения дифференциальной диагностики при обнаружении некоторых ультразвуковых признаков, свидетельствующих об аномалиях мочевыделительной системы, необходимо **определение пола плода**. При эхографии обычно это возможно после 22–24 нед. беременности, хотя в некоторых случаях это удается уже в начале второго триместра беременности [5] (рис. 12.1). Так, М.А. Эсетов опубликовал данные о возможностях точной диагностики пола плода в 11–13 нед. с помощью трансвагинальной эхографии [6]. Точность установления пола плода в 11 нед. составила 74%, в 13 нед. — 97%. Однако при ранней идентификации пола плода нельзя забывать о морально-этических аспектах этого исследования [7]. Эхография, являясь неинвазивным, безопасным методом исследования, может быть использована в ранние сроки гестации для регулирования рождаемости детей определенного пола. Это, в первую очередь, оказывает влияние на увеличение рождения мальчиков и соответственно приводит к дискриминации плодов женского пола. Согласно данным одного из регионов Индии, на протяжении 10-летнего применения эхографии соотношение рождения мальчиков и девочек возросло с 107 на 100 до 132 на 100 за счет прерывания беременностей в случае обнаружения плодов женского пола [8].

Идентификация мужского пола плода основывается на визуализации мошонки с яичками и полового члена (рис. 12.2). К 32 нед. гестации в 93% случаев яички опускаются из брюшной полости в мошонку и визуализируются в виде эхогенных образований (рис. 12.1) [5]. В ряде случаев располагающиеся вблизи промежности плода петли пуповины могут симулировать эхографический вид мошонки. Тщательная визуализация позволяет идентифицировать пуповину, на поперечном сечении которой определяются три сосуда. Процедура значительно упрощается при использовании сканирования в режиме ЦДК.

Для плода женского пола характерно выявление больших половых губ в виде двух небольших валиков (рис. 12.3). При недоношенной беременности четко определяется, что большие половые губы не прикрывают малые, что следует учитывать при оценке зрелости плода.

Среди врожденных пороков почек плода наиболее важное место занимает диагностика различных типов синдрома Поттер [1, 5].

ДВУСТОРОННЯЯ АГЕНЕЗИЯ ПОЧЕК

Двусторонняя агенезия почек (синдром Поттер 0) — отсутствие почек — летальная аномалия мочевыделительной системы, частота которой составляет 1–3 случая на 10000 новорожденных с преимущественным поражением плодов мужского пола.

Диагностическими критериями синдрома Поттер 0 при эхографии являются отсутствие эхо-тени почек и мочевого пузыря, а также выраженное маловодие, обычно сопровождающееся симметричной задержкой развития плода. Трудности в идентификации этого синдрома возникают во II триместре беременности в связи с выраженным маловодием, когда надпочечники могут быть ошибочно приняты за нормальные почки. Ключевым моментом в диагностике этой аномалии почек является выраженное маловодие и отсутствие эхо-тени мочевого пузыря при динамическом наблюдении (при проведении теста с фуроземидом) [1].

Двустороннюю агенезию почек следует дифференцировать с выраженной гипоплазией почек, при которой также отмечается маловодие и может не визуализироваться мочевой пузырь. В этих случаях целесообразно использовать сканирование в режиме ЦДК, позволяющее обнаружить почечные артерии, отсутствующие при агенезии почек (рис. 12.4) [5].

Синдром Поттер 0 может быть диагностирован при эхографии в начале II триместра беременности (рис. 12.5). Довольно часто при двусторонней агенезии почек плод находится в тазовом предлежании, и у него отмечаются характерные особенности лица (фенотип Поттер), а также гипоплазия легких в связи с выраженным маловодием. Обнаружение синдрома Поттер 0 является абсолютным показанием для прерывания беременности.

Односторонняя почечная агенезия встречается значительно чаще, однако диагностируется только в единичных случаях (рис. 12.6). Это объясняется тем, что при односторонней почечной агенезии, как правило, сохраняется нормальное количество околоплодных вод, визу-

ализируется мочевой пузырь, надпочечник может быть принят за почку [5]. Точное соблюдение методики обследования почек позволяет повысить выявляемость этого порока. Следует отметить, что при данном пороке часто наблюдается компенсаторное увеличение единственной почки. Для исключения ложноположительных результатов диагностики при отсутствии эхо-тени почки в месте обычного расположения необходимо исключить ее дистопию.

В современной литературе описаны два типа поликистозной болезни почек плода: инфантильный тип (поликистозная болезнь почек I типа, почечная тубулоэктазия) и взрослый тип (III тип синдрома Поттер) [1, 9, 10].

ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК ИНФАНТИЛЬНОГО ТИПА

Поликистозная болезнь почек инфантильного типа (синдром Поттер I) — летальный двусторонний порок, развивающийся в эмбриональном периоде при несвоевременном и неправильном соединении секреторной и экскреторной частей почек. При этом отмечается недоразвитие почечных канальцев и отсутствие их связи с собирательными трубками. Одна часть почечных канальцев запусеивается, другая превращается в ретенционные необструктивные кисты. Чашечно-лоханочная система почки при этом остается интактной [11]. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу [9]. Инфантильный тип поликистоза почек плода, по данным E.L. Potter [10], встречается редко — 2 случая на 110 000 новорожденных.

Почки плода при этом пороке поражаются симметрично, кистозные повреждения представлены «полостными» образованиями размерами 1–2 мм, визуализация которых при эхографии плода не представляется возможной.

Эхографическими критериями поликистозной болезни почек инфантильного типа являются: двусторонняя нефромегалия; отсутствие эхотени мочевого пузыря; выраженное маловодие [12, 13]. Увеличение размеров почек иногда бывает настолько значительным, что они занимают большую часть поперечного сечения живота плода (рис. 12.7), при этом экзогенность почек значительно превышает экзогенность окружающих тканей («гиперэхогенные почки»). В литературе эта картина получила также название «больших белых почек».

Под термином «гиперэхогенные почки» (ГЭП) подразумевают повышение экзогенности почек плода по

сравнению с окружающими тканями. Ряд авторов предлагает считать ГЭП, когда их экзогенность превышает экзогенность печени плода. Кроме этого, необходимо учитывать, что термин ГЭП используется при описании гетерогенной группы состояний, таких, как дисплазии почек, поликистозные и мультикистозные изменения, нефрокальцинозы и врожденные нефрозы. Истинная частота встречаемости ГЭП неизвестна в связи с малым количеством опубликованных наблюдений. Структура и размеры почек могут быть изменены, но в большинстве случаев не подходят под определение «большие белые почки», характерные для аутосомно-рецессивной поликистозной болезни почек [12, 13].

По данным Г.Г. Рудько и соавт. [14], частота обнаружения ГЭП составила 0,0945% или 1 случай на 1062 беременности. Относительно высокая частота встречаемости ГЭП, по мнению авторов, объясняется тем, что этот эхографический маркер во многих наблюдениях (до 80%) входил в состав множественных врожденных пороков развития или сопровождался сочетанными изменениями [15–17], а также обнаруживался при синдромах Беквита-Видемана, Перлмана, Меккеля-Грубера, Зейвельгера, Симпсона-Голаби-Вебера, Барде-Бидля [14].

Диагностика синдрома Поттер I возможна с середины II триместра беременности [5]. В наш актив пренатальной диагностики ВПР плода записан случай максимально ранней пренатальной диагностики поликистозной болезни почек инфантильного типа в 14 нед. беременности [13] (рис. 12.8).

Перинатальный прогноз при данной аномалии почек плода — однозначно фатален, во всех случаях идентификации порока следует рекомендовать прерывание беременности в любом сроке гестации.

МУЛЬТИКИСТОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПОЧЕК

Мультикистозная дисплазия почек (синдром Поттер II) — наиболее частая форма почечной дисплазии. Процесс чаще всего носит односторонний характер, двусторонняя мультикистозная трансформация — большая редкость. При синдроме Поттер II почка значительно увеличена в размерах, привычная форма и нормальная ткань ее отсутствуют. Паренхима почки представлена множественными кистами с анэхогенным содержанием (рис. 12.9). Размеры кист варьируют в широком диапазоне и зависят от срока беременности. Так, ближе к доношенному сроку диаметр кист может достигать 4 см. Мочевой пузырь обычно визуализируется при од-

ностороннем процессе и не визуализируется при двустороннем процессе. При двустороннем процессе отмечается маловодие.

Ультразвуковая диагностика мультикистозной дисплазии почек возможна со второй половины беременности. При двустороннем процессе показано прерывание беременности, при одностороннем — возможно пролонгирование беременности. Необходимо отметить, что в последние годы при этом пороке чаще проводится консервативное лечение (если отсутствуют клинические проявления мультикистоза) с наблюдением в динамике. С течением времени кисты уменьшаются в размерах [18]. В случаях одностороннего выраженного увеличения почки, приводящего к значительному увеличению размеров живота плода и компрессии органов брюшной полости, возможна внутриутробная пункция почечных кист под эхографическим контролем или установка шунта [5].

ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК ВЗРОСЛОГО ТИПА (ПОТТЕР III)

Поликистозная болезнь почек взрослого типа (синдром Поттер III) — аутосомно-доминантно наследуемое заболевание [9] с замещением паренхимы почки множественными кистами разного диаметра, вследствие расширения собирательных канальцев нефрона [11]. Поликистоз почек взрослого типа встречается значительно чаще синдрома Поттер 0 [1], однако его пренатальная диагностика, по мнению В.Н. Демидова [3] и А. Kurjak и соавт. [19], весьма затруднена, в большинстве случаев заболевание проявляется у взрослых. Самая ранняя диагностика поликистоза взрослого типа по данным R. Romero и соавт. [2], была произведена в 23,5 нед. гестации. Нам удалось диагностировать данную аномалию развития почки плода в 20 нед. беременности [12].

Эхографическая картина данного порока характеризуется наличием множественных кист значительно меньшего диаметра по сравнению с мультикистозной болезнью почек (рис. 12.10). Процесс чаще носит односторонний характер, мочевой пузырь всегда визуализируется, количество околоплодных вод находится в пределах нормы или несколько уменьшено.

Пренатальное выявление поликистозных почек плода при наличии современного ультразвукового оборудования и соответствующей подготовке специалистов в настоящее время не представляет значительных трудностей. Диагностика поликистозных почек плода возможна с середины II триместра беременности, когда дифференци-

руются все структуры почек. Несомненно, что идентификация типа поликистоза почек достаточно сложна и, по-видимому, возможна не во всех случаях [3, 15, 20]. Дифференциальными критериями могут служить эхографические маркеры, приведенные в таблице 12.3.

Таблица 12.3

Дифференциальные эхографические критерии поликистозной болезни плода

Эхографические маркеры	Поликистоз инфантильного типа	Поликистоз взрослого типа
Вовлеченность почек	всегда двусторонний процесс	чаще односторонний процесс
Количество околоплодных вод	всегда снижено	в пределах нормы или уменьшено
Визуализация мочевого пузыря	отсутствие	визуализируется всегда
Эхоструктура почки	гиперэхогенная, вследствие множественных микроскопических кистозных структур	повышенная эхогенность паренхимы с кистами большего диаметра, чем при инфантильном типе

При поликистозе взрослого типа прерывание беременности целесообразно при его обнаружении в I и II триместрах, тогда как его диагностика в III триместре беременности не требует изменения стандартной акушерской тактики [1].

КИСТОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПОЧЕК

Кистозная дисплазия почек (синдром Поттер IV) возникает вторично по отношению к обструкции мочевыводящих путей, наблюдаемой в ранние сроки (рис. 12.11). Обычно наиболее частыми причинами, вызывающими выраженное изменение почек, являются задние уретральные клапаны и атрезия уретры. Почки могут быть увеличены в размерах с множественными мелкими, обычно периферическими, кистами. При синдроме Поттер IV, как и при остальных клинических формах синдромов Поттер, часто отмечается выраженное маловодие.

ОБСТРУКТИВНЫЕ УРОПАТИИ

Обструктивные уропатии занимают лидирующее место среди всех аномалий мочевыделительной системы плода. Среди них особое место занимают пиелозк-

тазии, для которых характерно транзитное течение. Так, по данным Н.П. Веропотвеляна и соавт. [21], частота пиелозктазий, выявленных пренатально, составляет 21,7 на 1000 плодов, при этом в 45,6% диагностируется двусторонняя пиелозктазия. Гидронефроз пренатально выявляется значительно реже — 2,8 случая на 1000 плодов. Контроль за состоянием почек с середины II триместра почти в 70% случаев показывает спонтанную редукцию пиелозктазии к концу беременности или к окончанию периода новорожденности [5].

Существует широко распространенное мнение, что пиелозктазия является начальным признаком гидронефротической трансформации почек. Так, по мнению многочисленных отечественных и зарубежных авторов, пиелозктазия рассматривается как начальная стадия гидронефроза, характеризуемая дилатацией лоханки и гиперкинезией чашечно-лоханочной системы без нарушения функции почки, и имеет четкие критерии при инструментальных и лабораторных исследованиях [5].

По мнению большинства исследователей, динамическому наблюдению, детальной оценке анатомии плода и пренатальному кариотипированию подлежат случаи, в которых переднезадний размер почечной лоханки при поперечном сканировании плода превышает 4 мм во II триместре и 7 мм — в III триместре беременности. Эти случаи обычно расценивают как начальную стадию гидронефроза, т.е. как пиелозктазию. Однако и в настоящее время нет единого мнения о том, что является нормой, а что патологией. Сложности возникают из-за отсутствия единой терминологии и четкого определения и разграничения таких понятий, как «пиелозктазия», «умеренновыраженная пиелозктазия», «гидронефроз», «умеренновыраженный гидронефроз» [22].

Для оценки степени тяжести гидронефроза у плода было предложено несколько классификаций. В.Н. Демидовым и С.Я. Долецким была разработана следующая классификация гидронефроза плода [3] (табл. 12.4).

Широкое клиническое распространение получила классификация, разработанная А. Grignon и соавт. [23] (табл. 12.5).

Согласно данным авторов классификации [14] при I степени ни у одного новорожденного не было проведено оперативного лечения, при II степени хирургическое лечение осуществлено у 39% детей, при III степени — у 62%, а при IV и V степени гидронефроза — в 100% случаев.

Сотрудниками Центра пренатальной диагностики и генетики репродуктивной функции человека г. Кривой Рог

Таблица 12.4

Классификация степени тяжести гидронефроза плода
В.Н. Демидова и С.Я. Долецкого [3]

Степень гидронефроза	Критерии гидронефроза
Степень I (начальная)	отдельные чашечки или весь чашечный комплекс расширены не более чем до 0,5 см
Степень II (умеренно выраженная)	расширенный чашечный комплекс составляет менее половины диаметра почки
Степень III (выраженная)	расширенный чашечный комплекс занимает более половины поперечника почки
Степень IV (терминальная)	паренхима полностью отсутствует, почка имеет вид одной большой кисты, паренхима сохранена только на небольшом участке, на эхограммах имеет вид небольшой эхопозитивной полоски, расположенной по периферии почки

Таблица 12.5

Классификация степени тяжести гидронефроза плода
А. Grignon и соавт. [23]

Степень гидронефроза	Критерии гидронефроза
Степень I (физиологическая дилатация)	Почечная лоханка: переднезадний размер < 1 см Чашечки: не визуализируются Корковый слой: неизменен
Степень II	Почечная лоханка: 1,0–1,5 см Чашечки: не визуализируются Корковый слой: неизменен
Степень III	Почечная лоханка: переднезадний размер > 1,5 см Чашечки: слегка расширены Корковый слой: не изменен
Степень IV	Почечная лоханка: переднезадний размер > 1,5 см Чашечки: умеренно расширены Корковый слой: незначительно изменен
Степень V	Почечная лоханка: переднезадний размер > 1,5 см Чашечки: значительно расширены Корковый слой: атрофия

(Веропотвелян Н.П.) также разработана классификация степени тяжести гидронефроза плода, представленная в таблице 12.6.

Согласно результатам многих исследователей при обнаружении переднезаднего размера лоханки < 10 мм в подавляющем большинстве наблюдений гидронефроз не выявляется в неонатальном периоде. Опубли-

ковано достаточное количество работ, продемонстрировавших необъяснимое спонтанное исчезновение гидронефроза у плода. Поэтому при отсутствии тенденции к прогрессированию расширения лоханки почки не следует принимать поспешного решения о прерывании беременности даже в случае двустороннего процесса. По данным ряда исследователей, у 20% плодов в III триместре беременности развивается физиологический гидронефроз, что может приводить к диагностическим ошибкам, однако этому феномену каких-либо объяснений не дается [24].

По мнению Н.Ю. Стручковой и соавт. [25], наиболее важным прогностическим критерием расширения переднезаднего размера почечной лоханки во II триместре является значение 10 мм, в III триместре — 12 мм. Другим, не менее важным, прогностическим критерием для предсказания сохранения патологических изменений мочевыделительной системы и необходимости хирургического лечения в неонатальном периоде служит выявление мегауретера. В то же самое время необходимо помнить, что уменьшение размеров дилатированной лоханки на фоне атрофии почечной паренхимы является крайне неблагоприятным прогностическим признаком [26]. Поэтому при недоношенной беременности, не позволяющей провести

Таблица 12.6

Классификация степени тяжести гидронефроза плода [5]

Степень гидронефроза	Критерии гидронефроза
Степень 0	переднезадний размер лоханки < 5 мм (норма)
Степень I (рис. 12.12)	а) переднезадний размер лоханки 5–7 мм (прегидронефроз) б) переднезадний размер лоханки 8–12 мм (гидронефроз)
Степень II (рис. 12.13)	переднезадний размер лоханки 13–15 мм, чашечки не затронуты
Степень III (рис. 12.14)	переднезадний размер лоханки > 15 мм чашечки дилатированы
Степень IV (рис. 12.15)	атрофия паренхимы (герминальная стадия)

досрочное родоразрешение с последующей постнатальной коррекцией, с целью декомпрессии ткани паренхимы почки показано шунтирование или пункция лоханки плода [27]. Этот метод позволяет добиваться при последующей коррекции в постнатальном периоде сохранения функционирования почки.

Следует отметить, что при пиелозктазии, обнаруженной во II триместре беременности, могут выявляться ХА плода. Синдром Дауна чаще диагностируется при умеренно выраженном расширении почечных лоханок, тогда как трисомии 13 и 18 — при выраженном гидронефрозе, мультикистозных почках или агенезии почек [28]. Частота ХА при пиелозктазии у плода колеблется в широком диапазоне: от 3,3 до 23,1% [29]. Так, при изолированной пиелозктазии частота ХА составляет в среднем 3%, а при наличии сочетанных аномалий — 24%. Риск хромосомных дефектов приблизительно одинаков как для одностороннего, так и для двустороннего гидронефроза. Однако частота хромосомных дефектов почти в 2 раза выше у плодов женского пола (18%) в сравнении с плодами мужского пола (10%) [28].

С точки зрения Н.П. Веропотвеляна [21], при обнаружении пиелозктазии у плода следует учитывать, что до определенного срока беременности этот феномен в большинстве случаев является временным физиологическим состоянием. Механизм возникновения «физиологической» пиелозктазии, не связанной с механической окклюзией мочевых путей, по мнению автора, объясняется рядом факторов, естественных для нормального внутриутробного развития плода.

Известно, что на деятельность мочевых путей и ее регуляцию влияют прогестерон и эстрогены. Эстрогены, стимулируя α -адренорецепторы, вызывают увеличение частоты и амплитуды мышечных сокращений мочеточников. Избыток прогестерона в организме, естественный во время беременности, активизирует α -адренорецепторы, приводя к дилатации мочевых путей.

Нормальное функционирование лоханок непосредственно связано с дыхательными движениями плода. Эвакуаторная функция мочеточников в значительной степени зависит от градиента давления между их просветом и давлением в забрюшинном пространстве, которое определяется амплитудой дыхательных экскурсий. В момент вдоха в фазе наполнения давление в лоханке становится на 2–5 см вод. ст. выше, чем при выдохе. Именно этот дыхательный перепад давления в просвете лоханки является своеобразной отсасывающей силой, способствующей

транспорту мочи из вышележащих отделов. Как известно, почти до середины III триместра плод совершает аритмичные кратковременные эпизодические дыхательные движения. Этот феномен также может объяснить спонтанное исчезновение пиелозктазии с наступлением регулярных эпизодов дыхательных движений плода.

Динамика опорожнения почечных чашечек во многом связана с положением тела плода. При вертикальном положении тела опорожнение чашечек наблюдается чаще и происходит быстрее. При опущении головного конца чашечки моментально наполняются, а при его подъеме — быстро опорожняются. Свыше 80% плодов в III триместре беременности находятся в головном предлежании, что приводит к затяжному перенаполнению чашечек — развитию пиелозктазии.

Разнообразие анатомических типов чашечно-лоханочной системы во многом определяет характер их функционирования. Чем меньшей емкостью обладает лоханка, тем выше ее тонус и моторика. Согласно данным автора [21], пиелозктазия значительно чаще обнаруживается при внепочечном типе лоханки (ампулярном), встречающемся в 38% случаев. Тонус ее будет значительно ниже, т.к. емкость верхней части мочеточника намного меньше объема лоханки. Поэтому внепочечная лоханка опорожняется медленнее, чем лоханка малого объема внутривисцерального типа. При полиурии, связанной с потребностями гомеостаза плода, лоханка может увеличивать свой объем за счет включения в чашечно-лоханочную систему верхней части мочеточника (мегауретер), что чаще происходит при внутривисцеральном (древовидном) типе лоханки.

Возникновение стойкой патологической пиелозктазии, не связанной с обструкцией мочевых путей, может быть обусловлено гипоксией почки. Считается, что первичным патологическим фактором регионарной гипоксии является замедление оттока продуктов обмена, которые вызывают интоксикацию и вторичную атрофию органа, как при гидронефрогической трансформации. Нарушение венозного оттока и уростаз непосредственно взаимосвязаны и взаимообусловлены. Однако применяемая у взрослых и детей лабораторная диагностика гипоксии почки неприменима у плода. Определенную помощь в диагностике гипоксии почки может сыграть доплерография. Имеются достоверные результаты, что при рефлюкс-нефропатии и гидронефрозе отмечается уменьшение диастолической скорости кровотока на стороне пораженной почки.

Таким образом, диагностируемая при эхографии пиелозктазия плода в подавляющем большинстве случаев представляет физиологическое транзитное состояние. Однако плоды с пиелозктазией подлежат динамическому эхографическому наблюдению. Сохранение стабилизированной пиелозктазии следует расценивать как пограничное состояние, требующее динамического наблюдения и проведения дополнительных исследований, включая пренатальное кариотипирование.

В ряде случаев этиология пиелозктазий связана с различными патологическими факторами и врожденными аномалиями. Будучи их следствием, пиелозктазия является первым доступным для внутриутробной диагностики проявлением патологического процесса. В то же время данное заболевание не служит узкоспецифическим патологическим признаком и может встречаться при различных врожденных аномалиях почек, мочеточников, мочевого пузыря и уретры.

Обструкции мочевых путей на высоком уровне обычно наблюдаются в месте соединения почечной лоханки и мочеточника. Анатомическими предпосылками к обструкции лоханочно-мочеточникового соустья служат фиброзные спайки, тяжи, загибы и мочеточниковые клапаны, а также аномалии сосудов нижнего полюса почки, извитая форма лоханочно-мочеточникового выхода [30]. Однако в большинстве случаев обструкции лоханочно-мочеточникового соединения носят функциональный характер [31]. При односторонней обструкции патологический процесс чаще локализуется слева. У новорожденных с обструкцией лоханочно-мочеточникового соединения сочетанные аномалии мочевыводящих путей отмечаются в среднем в 30% наблюдений.

При эхографии обструкции лоханочно-мочеточникового соустья диагностируют на основании расширения почечной лоханки. В большинстве случаев они бывают односторонними. При этом количество околоплодных вод и размеры мочевого пузыря плода остаются в пределах нормативных значений. У плодов с двусторонним расширением почечных лоханок количество околоплодных вод отражает степень обструкции.

При диагностике гидронефроза следует проводить тщательный поиск сочетанных аномалий других органов и систем, так как они отмечаются приблизительно у 20% плодов [32]. Двусторонний гидронефроз, наблюдаемый в 30% случаев, часто характеризуется асимметричным расширением лоханок.

Дифференциальную диагностику следует проводить с мультикистозной дисплазией почек, перинефральной уриномой, пузырно-мочеточниковым рефлюксом и обструктивным мегауретером. Наибольшие трудности возникают при дифференциальной диагностике выраженного гидронефроза с мультикистозной дисплазией почек. В этих случаях существенную помощь может оказать оценка размеров кистозных структур, их взаимосвязь с почечной лоханкой и расположение по отношению к паренхиме.

Мегауретер — расширение мочеточника. Это состояние мочеточника может сопровождаться или не сопровождаться дилатацией почечной лоханки. В большинстве случаев мегауретер является вторичным по отношению к патологии дистальных отделов мочевых путей. Этиология мегауретера у плода до конца не изучена. Выделяют три основные формы расширения мочеточника: мегауретер, связанный с рефлюксом; мегауретер, обусловленный обструкцией; мегауретер без рефлюкса и обструкции.

Мегауретер, вызванный рефлюксом, чаще обусловлен аномалиями пузырно-мочеточникового соустья. Мегауретер, связанный с обструкцией, обычно бывает результатом аномалий дистальных отделов мочевых путей. Мегауретер без обструкции и рефлюкса представляет собой идиопатическое расширение мочеточника над пузырным соустьем.

Эхографическая картина мегауретера зависит от степени его выраженности. При умеренном мегауретере в большинстве наблюдений мочеточник определяется в виде извитого гипоехогенного образования (рис. 12.16). При выраженном мегауретере диаметр мочеточника может достигать больших значений.

Дифференциальный диагноз при мегауретере легко проводить, если в патологический процесс вовлечены почечные лоханки и мочевой пузырь, которые также расширены. В случаях изолированного мегауретера следует проводить дифференциальную диагностику с кишечной непроходимостью, кистами яичников и мезентериальными образованиями. Расширенные петли кишки обычно перистальтируют, в их просвете можно видеть типичное для кишки содержимое. Кисты яичников наблюдаются только у плодов женского пола и имеют округлую форму.

Обструктивные уропатии на низком уровне чаще вызываются аномалиями уретры, такими как атрезия, агенезия, стриктуры, стеноз и клапаны. Наиболее час-

той причиной являются задние уретральные клапаны, на долю которых приходится 38% всех наблюдений [33].

Визуализация уретральных клапанов при эхографии невозможна ввиду их малых размеров. Эхографическая картина при этом пороке характеризуется наличием резко расширенного мочевого пузыря, мегауретера, гидронефроза и маловодия у плодов мужского пола (рис. 12.17). Поэтому крайне важно определять пол плода, так как у плодов женского пола эта аномалия не встречается. У плодов женского пола аналогичная эхографическая картина чаще вызывается агенезией уретры (рис. 12.18). Формирование «низкой» обструктивной уропатии у плодов женского пола возможно также при слипании половых губ, приводящего к формированию уриномы (урокольпоса), перерастяжению мочевого пузыря и гидронефрозу (рис. 12.19).

Акушерская тактика при обструкции мочевыводящих путей на низком уровне зависит от наличия сочетанных аномалий, срока гестации и функционального состояния почек плода. В последние годы при обструкции мочевыводящих путей на низком уровне стало использоваться везико-амниотическое шунтирование, которое позволяет добиться выживаемости у 70% плодов [34].

СИНДРОМ PRUNNE-BELLY

Синдром Prunne-belly (синдром триады, синдром Eagle-Barrett), впервые описан F. Frolich в 1839 г., редкий порок развития, который встречается с частотой 1 случай на 35 000–50 000 новорожденных [35] с преимущественным поражением мальчиков. И.И. Рябов и соавт. [36] за 6 лет работы диагностировали 3 случая синдрома prunne belly, что составило 1:6000 — 1:17015 и не превышало 7% от пренатально выявленных пороков развития мочеполовой системы и 0,9% от всех пороков развития. Наш архив пренатальной диагностики синдрома prunne belly состоит из двух наблюдений, что составляет 2,4% от всех диагностированных аномалий мочевыделительной системы или 0,32% от всех пренатально выявленных ВПР плода.

Для синдрома prunne belly характерны три основных признака: перерастяжение передней брюшной стенки, резко увеличенный в размерах гипотоничный мочевой пузырь, крипторхизм [36–38]. Большинство наблюдений являются спорадическими. Описаны три клинические степени тяжести синдрома: самая легкая допускает наличие лишь указанной выше триады, при второй отмечается расширение мочеточников, при наиболее тяже-

лой форме синдрома имеются гидроуретер, гидронефроз, возможны также диспластические изменения почек. При последней форме возможно развитие фенотипа Поттера вследствие длительного выраженного маловодия (двусторонний эпикант, запавшее переносье, большие низко расположенные ушные раковины) Возможно также сочетание с атрезией прямой кишки и другими пороками развития урогенитального синуса [39]. Прогноз в отношении жизни для пациентов с незначительной выраженностью симптомов относительно благоприятный.

Пренатальная диагностика синдрома основана на обнаружении истонченной перерастянутой передней брюшной стенки плода и визуализации анэхогенного образования, занимающего значительную часть брюшной полости плода, представляющего собой мочевой пузырь (рис. 12.20). Обычно отмечается утолщение его стенки до 3–4 мм. В ряде случаев наблюдается асцит. Другие ультразвуковые проявления зависят от степени тяжести синдрома [36–38, 40].

При обнаружении признаков «синдрома триады» дифференциальный диагноз проводится с мегацистик-микроколон-интестинальным гипоперистальтическим синдромом, имеющим аутосомно-рецессивный тип наследования, с преимущественным поражением плодов женского пола. При данном состоянии отмечается неполный поворот кишечника, функциональная кишечная непроходимость, микроколон и большой необструктивный мочевой пузырь с утолщением его стенки. Кроме этого, наблюдается увеличенный в размерах желудок плода, а количество околоплодных вод при этом обычно повышено. Прогноз при синдроме мегацистик-микроколон неблагоприятный. Даже в случаях с незначительной выраженностью поражения мочевыделительной системы больные погибают в течение первых трех лет жизни.

При обнаружении синдрома prunne belly пренатальное кариотипирование представляется оправданным, т.к. проявления синдрома могут наблюдаться в комплексе врожденных пороков развития плода при ХА, чаще при трисомиях 18 или 21 хромосом, когда другие эхографические маркеры ХА могут не быть распознанными в условиях резко выраженного маловодия [5]. В случае определения нормального кариотипа плода тактика ведения беременности зависит от выраженности и длительности маловодия, степени вовлечения мочевыделительной и других систем плода.

ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Экстрофия мочевого пузыря (ЭМП) относится к группе редких 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 30 000–50 000 новорожденных, соотношение мальчиков и девочек 2,3:1 [41]. В связи с небольшой частотой ЭМПородовая диагностика этого порока затруднена. Зарубежные специалисты в области пренатальной эхографии описали основные критерии диагностики ЭМП [42] (рис. 12.21): отсутствие визуализации мочевого пузыря при неизменных почках и нормальном количестве околоплодных вод; низкое прикрепление пуповины; низкая брюшная выпуклость, которая представляет собой экстрофированный мочевой пузырь; расширение подвздошных гребней; аномалии гениталий. Однако далеко не всегда эти пять признаков встречаются у всех плодов с ЭМП. В работах зарубежных коллег указывается, что во всех случаях ЭМП мочевой пузырь не визуализировался при нормальном строении почек и имело место низкое прикрепление пуповины [43]. Таким образом, пренатальный диагноз ЭМП может быть установлен при любом сроке беременности, если мочевой пузырь плода не визуализируется или отмечен любой из упомянутых выше признаков.

Дифференциальная диагностика ЭМП должна проводиться со следующими пороками развития: омфалоцеле, гастрошизисом, экстрофией клоаки [1, 44]. В первых двух случаях определяется грыжевое образование, выходящее за пределы брюшной полости, которое при омфалоцеле имеет мембрану с отходящими от нее сосудами пуповины. В отличие от ЭМП при омфалоцеле и гастрошизисе мочевой пузырь обязательно визуализируется.

К экстрофийным порокам развития кроме классической экстрофии мочевого пузыря относится также экстрофия клоаки. **Экстрофия клоаки (ЭК)** представляет собой порок развития, включающий эмбриональную грыжу, атрезию заднего прохода, экстрофию двух половинок расщепленного мочевого пузыря, между которыми расположена вывернутая («открытая») слепая кишка, а слепо заканчивающаяся толстая кишка отходит от слепой кишки и «свисает» в полости таза. Часто терминальный отдел тонкой кишки пролабирует через вывернутую слепую кишку [45, 46].

Отдельно выделяют OEIS-комплекс (omphalocele-extrophy-imperforate anus-spinal defects), при котором наблюдается комбинация эмбриональной грыжи, ЭК, атрезии заднего прохода и дефектов спинного мозга (рис. 12.22). Указанное сочетание служит наиболее тяжелым проявлением экстрофийных пороков развития [47] и встречается с частотой 1 случай на 200 000–400 000 беременностей [48].

А. Cacciari и соавт. [49] полагают, что редкость пренатальной диагностики ЭМП и ЭК является результатом недостаточно изученных диагностических критериев этих пороков. I. Meizner и соавт. [50] описали ультразвуковые признаки ЭК: большой дефект по средней линии ниже пупка, большая эмбриональная грыжа, отсутствие эхотени мочевого пузыря, узкая грудная клетка, измененный позвоночный столб, большое крестцовое менингомиелоцеле, двусторонняя косолапость. Во всех случаях толстая кишка плода плавала в большом количестве асцитической жидкости в пределах мешка эмбриональной грыжи. Многоводие было выявлено в 4 из 6 выявленных случаев.

Р. Austin и соавт. [51], обобщив результаты пренатальной диагностики 9 собственных наблюдений и 13 ранее опубликованных случаев, разработали свои ультразвуковые критерии ЭК. По их данным, главными пренатальными эхографическими признаками являются: отсутствие изображения мочевого пузыря; наличие по средней линии ниже пупка большого дефекта передней брюшной стенки или кистозной структуры передней брюшной стенки (персистирующая клоакальная мембрана); эмбриональная грыжа и аномалии пояснично-крестцовой области. Кроме этого авторами выделены семь менее частых сопутствующих изменений: дефекты нижних конечностей; аномалии почек; асцит; расширение лобковой дуги; узкая грудная клетка; гидроцефалия; единственная артерия пуповины. Несмотря на выделенные признаки, уверенность в установлении правильного пренатального диагноза ЭК остается небольшой.

Сочетание при экстрофии поражения мочевого пузыря, уретры, костей таза, позвоночника, половых органов определяет сложность лечения, его многоэтапность и трудность, а порой и невозможность обеспечения удовлетворительного качества жизни детей с этой аномалией [18]. Поэтому при пренатальном обнаружении экстрофийных пороков целесообразно прерывание беременности. Однако окончательное решение о тактике

в каждом конкретном случае порока остается за родителями.

В заключение данной главы следует отметить, что врожденные пороки развития мочевыделительной системы часто сопровождаются маловодием и неадекватным наполнением мочевого пузыря. Эти ультразвуковые признаки зачастую сочетаются с неблагоприятным перинатальным исходом беременности и должны быть использованы для выделения группы высокого риска в отношении патологии мочевыделительной системы плода. С точки зрения перинатального прогноза пороки мочевыделительной системы плода целесообразно разделить на три группы [52]:

1) некурабельные пороки, при которых необходимо прерывание беременности (агенезия почек, двусторонняя мультикистозная дисплазия почек, поликистозная болезнь почек инфантильного типа, уретральная обструкция с выраженным маловодием, возникшая до 20 нед. беременности);

2) пороки с благоприятным прогнозом, при которых методом выбора является досрочное родоразрешение

с ранней коррекцией имеющейся патологии (односторонняя мультикистозная дисплазия почки, гидронефроз с сохраненной функцией почек);

3) пороки с сомнительным прогнозом, при которых требуется проведение внутриутробной коррекции (пороки с выраженной, но корригируемой обструкцией мочевыводящих путей).

Для облегчения дифференциальной диагностики врожденных пороков мочевыделительной системы М.В.Медведевым и Н.П. Веропотвеляном предложены диагностический алгоритм и специальная таблица (табл.12.7) [5].

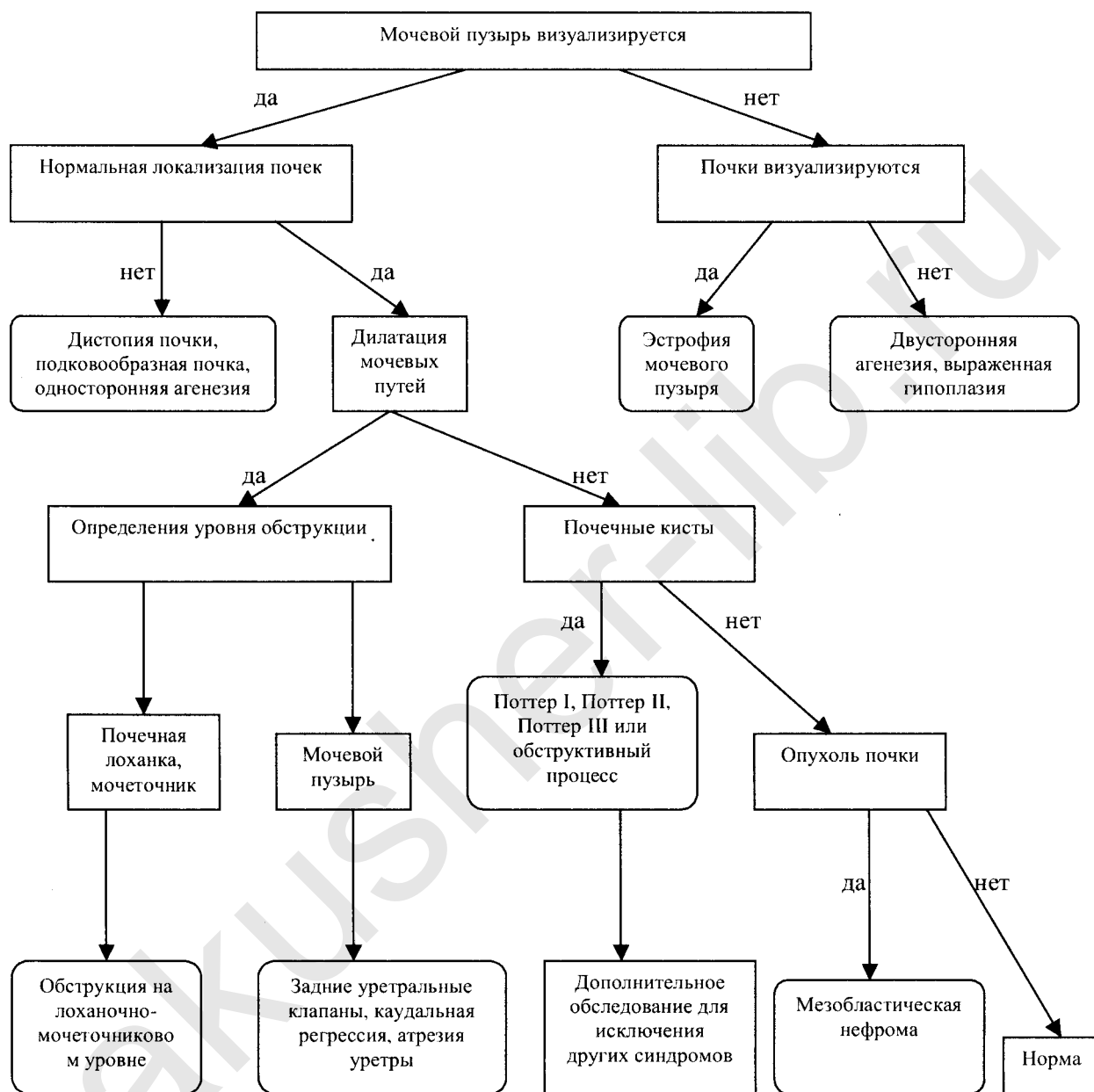
ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АЛГОРИТМ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ ПЛОДА

Наряду с предложенной таблицей, при обнаружении каких-либо отклонений в нормальной анатомии мочевыделительной системы плода удобно пользоваться диагностическим алгоритмом, предложенным М.В. Медведевым и Е.В. Юдиной [53] (алгоритм 3).

Таблица 12.7

Ультразвуковые критерии врожденных пороков мочевыделительной системы плода [5]

Пороки развития	Почка(и)	Мочеточники	Мочевой пузырь	Околоплодные воды
Агенезия почек: односторонняя двусторонняя	не визуал. не визуал.	не визуал. не визуал.	норма не визуал.	норма маловодие
Инфантильная поликистозная болезнь почек	увеличены, гиперэхогенные	не визуал.	маленький	маловодие
Мультикистозная болезнь почек: односторонняя	увеличены, с большими кистами	не визуал.	норма	норма
двусторонняя	увеличены, с большими кистами	не визуал.	не визуал.	маловодие
Взрослая форма поликистозной болезни почек	небольшие кисты	не визуал.	норма	обычно норма
Кистозная дисплазия обструкция мочеточников обструкция устья мочеточников	гидронефроз гидронефроз	мегауретер мегауретер	увеличен норма	маловодие норма
Первичный пузырно-мочеточниковый рефлюкс	гидронефроз	мегауретер	увеличен	обычно норма
Первичный мегауретер	пиелоктазия	мегауретер	норма	норма
Задние уретральные клапаны	гидронефроз	мегауретер	увеличен	обычно маловодие



Диагностический алгоритм при врожденных пороках мочевого пузыря

Список литературы:

1. Ромеро Р., Пилу Дж., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода / Пер. с англ. М.: Медицина. 1994.
2. Стручкова Н.Ю., Медведев М.В., Юдина Е.В. Анализ пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков почек // Эхография. 2001. Т.2. № 2. С. 140–144.
3. Демидов В.Н. Антенатальная ультразвуковая диагностика пороков развития почек и мочевыделительной системы плода // Клинические лекции по ультразвуковой диагностике перинатологии / Под ред. Медведева М.В., Зыкина Б.И. М., 1990. С. 43–50.
4. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Рымашевский А.Н., Бычкова Н.Е. Аномалии развития плода в структуре перинатальных потерь // Труды IV научной сессии РостГМУ. Ростов н/Д., 2004. С. 209–211.
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. Эсетов М.А. Возможности трансвагинальной эхографии в диагностике пола плода в 11–13 недель беременности // Пренатал. диагн. 2002. Т.1. № 1. С. 47–52.
7. Алтынник Н.А. Определение пола плода с помощью трансвагинальной эхографии в ранние сроки беременности // Пренатал. диагн. 2002. Т.1. №1. С. 76–77.
8. 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.
9. Козлова С.И., Семанова Е., Демикова Н.С., Блинникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование: Справочник. Л., Медицина. 1987.
10. Potter E.L. Type I cystic kidney: Tubular gigantism // Normal and abnormal Development of the kidney. Chicago: Year Book, 1972. P.141–153.
11. Струков А.И., Серов В.В. Патологическая анатомия. М., Медицина. 1985.
12. 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.
13. Волков А.Е. Максимально ранняя ультразвуковая диагностика поликистоза почек инфантильного типа // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1999. Т.7. № 4. С. 335–336.
14. 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. 286–290.
15. Winyard P., Chitty L. Dysplastic and polycystic kidneys: diagnosis, associations and management // Prenat. Diagn. 2001. V.21. P. 924–935.
16. Wellesley D., Howe D.T. Fetal renal anomalies and genetic syndromes // Prenat. Diagn. 2001. V. 21. P. 992–1003.
17. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПП, Реальное Время, 1999. С. 130–140.
18. Немилова Т.К., Воронин Д.В., Михайлов А.В. и др. Антенатальная диагностика и тактика при пороках развития плода и новорожденного. Методическое пособие. СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2002.
19. Kurjak A., Latin V., Mandruzzato G. et al. Ultrasound diagnosis and perinatal management of fetal genitourinary abnormalities // J. Perinat. Med. 1984. V.12. № 6. P. 291–312.
20. Sumner T.E., Volberg F.M., Martin J.F. Real-time sonography of congenital cystic kidney disease // Urology. 1982. №.20. P. 97–101.
21. Веропотвелян Н.П., Вишневский И.Е. Пиелоктазия в пренатальном периоде: норма или патология? Причины внутриутробного уростаза и гидронефротической трансформации почек плода // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. 1994. №4. С.84–110.
22. Стручкова Н.Ю., Медведев М.В. Расширение чашечно-лоханочной системы у плода: перинатальные исходы // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1999. № 2. С.107–112.

23. Grignon A., Filion R., Filiatrault D. et al. Urinary tract dilatation in utero: classification and clinical applications // *Radiology*. 1986. V. 160. P.645–647.
24. Stephen A., Kramer S. Current status of fetal intervention for congenital hydronephrosis // *J. Urol*. 1983. V.130. № 4. P. 641–645.
25. Стручкова Н.Ю., Медведев М.В., Юдина Е.В. и др. Прогностическая значимость различных эхографических критериев при пренатально выявленном расширении лоханки почки плода // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2001. № 2. С.107–115.
26. Медведев М.В., Юдина Е.В., Матюшин А.Л. и др. Преходящий выраженный гидронефроз плода: благоприятный ли это прогностический признак? // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1997. № 2. С. 87–90.
27. Михайлов А.В. Внутриматочные вмешательства под ультразвуковым контролем во время беременности // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике* / Под ред. В.В. Митькова, М.В. Медведева. Т.2. М.: Видар, 1996. С. 280–302.
28. Снайдерс Р.Дж.М., Николаидес К.Х. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода / Пер. с англ. Медведева М.В., Михайлова А.В. М.: Видар, 1997.
29. Медведев М.В., Золотухина Т.В., Мальмберг О.Л. Эхографические маркеры хромосомной патологии // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1993. № 2. С. 15–30.
30. Click P.L., Harrison M.R., Golbus M.S. et al. Management of the fetus with congenital hydronephrosis. II. Prognostic criteria and selection for treatment // *J. Pediatr. Surg*. 1985. V.20. P. 376.
31. Antonakopoulos G.N., Fuggle W.J., Newman J. et al. Idiopathic hydronephrosis: light microscopic features and pathogenesis // *Arch. Pathol. Lab. Med*. 1985. V.109. P. 1097–1101.
32. Fisk N.M., Rodeck C. Detection of congenital abnormalities of the renal and urinary tract by ultrasound // *Modern antenatal care of the fetus* /Ed. by Chamberlain G. Oxford, L: Blackwell Scien. Publ., 1990. P. 359–387.
33. Hobbins 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.
34. Bernaschek G., Deutinger J., Hansmann M. et al. Feto-amniotic shunting — report of the experience of four european centres // *Prenat. Diagnosis*. 1994. V.14. № 9. P. 821–833.
35. Sanders R.S., Nussbaum A.R., Solez K. Renal dysplasia: sonographic findings // *Radiol*. 1988. V.167. P.623–626.
36. Рябов И.И., Николаев Л.Т., Алексеева Т.Л. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома prune belly // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1. № 3. 203–206.
37. Мальмберг О.Л., Шилова Н.В., Мамченко С.И. и др. Пренатальная диагностика синдрома prune belly // *Ультразвук. диагн.* 1995. № 3. С. 36–40.
38. Романовская И.В., Лыспак Е.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика синдрома Prune-belly // *Ультразвук. диагн.* 1998. № 3. С. 72–74.
39. Лазюк Г.И., Лурье И.В., Черствой Е.Д. Наследственные синдромы множественных врожденных пороков развития. М.: Медицина. 1983. С.145–146.
40. Vovicelli L., Rizzo N., Orsini L.F. Prenatal diagnosis of the prune belly syndrome // *Clin. Genet*. 1980. V.8. P.79–82.
41. Ионова С.Г., Цымбалова И.П. Пренатальная диагностика экстрофии мочевого пузыря // *Пренатал. Диагн.* 2002. Т.1. № 4. С.281–283.
42. 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.
43. Wilcox D.T., Chitty L.S. Non-visualisations of the fetal bladder: aetiology and management // *Prenat. Diagn*. 2001. V. 21. №11. P. 979–982.
44. 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
45. Ахунзянов А.А., Рашитов Л.Ф. Экстрофия мочевого пузыря: эмбриология и пренатальная диагностика // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1 № 2. С.154–157.

46. Hendren W.H. Cloaca, the most severe degree of imperforate anus: experience with 195 cases // *Ann. Surg.* 1998. V. 228. № 3. P. 331–346.
47. Kutzner O.K., Wilson W.G., Hogge W.A. OEIS complex (cloacal exstrophy): prenatal diagnosis in the second trimester // *Prenat. Diagn.* 1988. V. 8. № 4. P.247–253.
48. Smith N.M., Chambers H.M., Furness M.E., Haan E.A. The OEIS complex (omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects): recurrence in sibs // *J. Med. Genet.* 1992. V. 29. № 10. P.730–732.
49. Cacciari A., Pilu G.L., Mordenti M. et al. Prenatal diagnosis of bladder exstrophy: what counseling? // *J. Urol.* 1999. V.161. № 1. P.259–261.
50. Meizner I., Levy A., Barnhard Y. Cloacal exstrophy sequence: an exceptional ultrasound diagnosis // *Obstet. Gynecol.* 1995. V.86. № 3. P. 446–450.
51. Austin P.P., Homsy Y.L., Gearhart J.P. et al. The prenatal diagnosis of cloacal exstrophy // *J. Urol.* 1998. V.160. P.1179–1181.
52. Стрижаков А.Н., Бунин А.Т., Медведев М.В. Ультразвуковая диагностика в акушерской клинике. М.: Медицина, 1990. С. 141–142.
53. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в акушерстве. М.: Видар, 1997.

ГЛАВА 13. ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ И ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ

Пренатальная ультразвуковая диагностика пороков развития костной системы плода основана на возможности визуализации прогрессирующей оссификации костей плода, измерении их длины и сопоставления полученных величин с физиологическими показателями, характерными для данного срока беременности [1, 2]. Уменьшение длины костей при различных пороках развития плода чаще всего связано с их укорочением, гипоминерализацией и деформацией. В случае обнаружения каких-либо ультразвуковых маркеров аномалий развития скелета плода, Н.П. Веропотвелян рекомендует исследователю ответить на следующие вопросы [3]:

- какая часть скелета наиболее поражена;
- является ли поражение скелета генерализованным или локальным;
- имеется ли пропорциональное или диспропорциональное укорочение скелета;
- наблюдается ли отсутствие (амелия) или укорочение (микромелия) конечностей;
- какой сегмент конечностей наиболее поражен;
- какая степень укорочения длинных трубчатых костей: незначительная (на 2–3 нед.), умеренная (на 5–6 нед.), выраженная (9–14 нед.);
- имеется ли изогнутость или деформация костей;
- какой сегмент кости поражен (эпифиз, метафиз, диафиз);
- имеется ли нарушение минерализации кости (эхогенность, однородность структуры, плотность акустической тени и звукопроводимость);
- имеется ли нарушение целостности кости, переломы;
- наблюдается ли ограничение локальных и общих движений плода;
- наблюдается ли проявление поражений суставов плода (их форма, ширина, контуры);
- имеется ли фиксированное согнутое или разогнутое положение плода или его конечностей (с учетом объема околоплодных вод);
- имеется ли поражение костей и стоп плода (количество пальцев, форма, позиция);

- какова степень развития мягких тканей на конечностях (толщина, наличие лимфатического отека);
 - имеются ли патологические особенности формы, размеров, экзогенности черепа, грудной клетки, позвоночного столба, костей таза;
 - наблюдается ли диспропорциональное развитие мозгового и лицевого черепа;
 - отмечаются ли особенности формы, размеров черепа и экзогенности его костей;
 - имеются ли лицевые аномалии, и какие;
 - имеется ли несоответствие размеров грудной клетки возрасту плода (маленькая, узкая, короткая, длинная, широкая) и какова ее форма (обычная, колоколообразная, бочкообразная);
 - имеется ли поражение ребер (укорочение, утолщение, деформации, переломы);
 - имеется ли деформация позвоночного столба;
 - имеется ли изменение размеров и формы позвонков;
 - имеется ли нарушение оссификации тел позвонков (экзогенность);
 - имеется ли поражение спинномозгового канала;
 - наблюдается ли сочетание аномалий скелета с пороками развития других органов и систем, и каков их характер;
 - имеются ли патологические изменения со стороны провизорных органов беременности (околоплодные воды, пуповина, плацента)
- Комплексная оценка и анализ полученных ультразвуковых данных позволяют выявить и пренатально идентифицировать ту или иную скелетную дисплазию. Однако установление окончательного абсолютно точного диагноза в пренатальном периоде не всегда возможно [2]. Тем не менее, среди многих врожденных аномалий костной системы плода при скрининговой эхографии должны быть выявлены:
- амелия (аплазия одной или нескольких конечностей);
 - гемимелия (отсутствие продольного сегмента конечности, например аплазия одной из костей голени или предплечья);
 - фокомелия (недоразвитие проксимальных отделов конечностей, вследствие чего стопы или кисти плода кажутся прикрепленными к туловищу);

- ахейрия (отсутствие одной или обеих кистей);
- аподия (отсутствие одной или обеих стоп);
- ахейроподия (отсутствие стоп или кистей);
- различные типы хондродистрофии.

Ранняя пренатальная диагностика скелетных дисплазий возможна при условии визуализации костей конечностей плода (доступных для осмотра) с оценкой их длины, формы и эхогенности. Благодаря использованию этих критериев стала возможна ранняя диагностика широкого спектра скелетных дисплазий в 11–14 нед. беременности (таблица 13.1. [3]). Однако необходимо отметить, что в ряде представленных наблюдений окончательное заключение о нозологической форме порока было сделано или через несколько недель при динамической эхографии, или после прерывания беременности.

Врожденные пороки развития опорно-двигательной системы плода (ВПР ОДСП) — многочисленная гетерогенная группа аномалий (описано более 270 форм), различных по этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям. ВПР ОДСП встречаются значительно реже других пороков — в среднем в 2–3 случаях на 10 000 новорожденных [4]. Прекрасной иллюстрацией этого является «... известная шутка знаменитого 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» (цит. по [5]). В таблице 13.2 представлены сводные данные о частоте встречаемости наиболее распространенных ВПР ОДСП. Они лишней раз подчеркивают, что ВПР ОДСП являются очень редкими. Несмотря на это, пренатальное изучение (диагностирование) ВПР ОДСП играет важную роль в дородовой диагностике врожденных и наследственных заболеваний, поскольку многие из этих пороков, входя в состав многих наследуемых заболеваний и синдромов, имеют неблагоприятный прогноз для жизни и здоровья: примерно 25% плодов с ВПР ОДС рождаются мертвыми, 30% детей — умирают в неонатальном периоде [6].

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. Так, например, изменения лучевых костей требуют исключения у плода ряда синдромов (Холта-Орама, Баллера-Герольда, Леви-Холистера, VACTERAL, анемии Фанкони, синдрома TAR и др.) [5]. Таким образом, основ-

ным принципом диагностики скелетных дисплазий является тщательная, методически корректная фетометрия.

АХОНДРОПЛАЗИЯ

Ахондроплазия (хондродистрофия) — скелетная дисплазия, чаще спорадического характера, хотя и может быть аутосомно-доминантным заболеванием. Встречается с частотой 1 : 26000–10000 среди новорожденных [7, 8]. Характерными ультразвуковыми признаками гетерозиготной ахондроплазии являются проксимальное укорочение конечностей (рис. 13.1), поясничный лордоз, короткие пальцы, расположенные в форме трезубца, макроцефалия с выступающим лбом и запавшей переносицей. Отличительными признаками данного заболевания от других скелетных дисплазий являются: макроцефалия в сочетании с макрофтальмией, гипертелоризмом, выступающим лбом и затылком, седловидным носом и высокой акустической плотностью костей черепа, затрудняющей визуализацию внутричерепных структур (рис. 13.2) [1, 8]. Трубчатые кости, как правило, сохраняют правильные формы, деформация их вероятно не более чем в 25–30% случаев [5]. Укорочение длинных трубчатых костей преимущественно по ризомелическому типу, однако нередко имеет место и симметричное укорочение. Дугообразное искривление трубчатых костей встречается более чем в половине наблюдений, хотя в некоторых случаях деформация костей крайне незначительная. Мягкие ткани конечностей развиты с избытком [8]. Грудная клетка и живот плода соответствуют нормативным для срока значениям. При ахондроплазии часто отмечается многоводие.

Пренатальный диагноз ахондроплазии возможен не ранее 22 нед., хотя в большинстве случаев диагноз удается поставить только к концу беременности [5]. Достоверная пренатальная лабораторная диагностика ахондроплазии возможна в тех семьях, где родители являются носителями верифицированных мутаций [7]. При больных родителях риск заболевания плода летальной ахондроплазией составляет 25%, что определяет необходимость инвазивных манипуляций для анализа ДНК в I триместре [9].

Ахондроплазия — одна из редких скелетных дисплазий, совместимая с жизнью и практически не требующая социальной адаптации. Прогноз для интеллектуального развития детей хороший [10]. Однако в тех случаях, когда это заболевание возникает как гомозиготная форма, оно становится летальным и проявляет себя макси-

Таблица 13.1

Пренатальная ультразвуковая диагностика скелетных дисплазий в 11–14 нед. беременности [3]

Авторы	Срок беременности, нед.	Скелетная дисплазия	Данные эхографии
N. Fisk и соавт., 1991	11	Ахондрогенез II типа	Укорочение конечностей
M. Bronshtein, Z. Weiner, 1992	14	Несовершенный остеогенез II типа	Укорочение и искривление конечностей, гипоминерализация черепа
M. Dimato и соавт., 1993	13	Несовершенный остеогенез II типа	Укорочение и искривление конечностей, гипоминерализация черепа
L. Otano и соавт., 1993	13/10	Синдром Робертса	Тетрафокомелия Укорочение конечностей
P. Soothill и соавт., 1993	12	Ахондрогенез II типа	Укорочение конечностей
R. Ajayi и соавт., 1995	12	Деформационная акинезия	Множественные контрактуры
K. Leung и соавт., 1995	14	Синдром ЭЭДРН	Олигодактилия
I. Meissner, Y. Barnhard, 1995	13	Ахондрогенез I типа	Укорочение и искривление костей конечностей
M. Ben-Ami и соавт., 1997	14	Синдром Жена	Длина бедренной кости на уровне 5-го перцентиля
S. Elyahu и соавт., 1997	12	Синдром Ярхо-Левина	Дезорганизация позвоночника
J. Hye и соавт., 1997	12	Деформационная акинезия	Множественные контрактуры
L. Hernadi и соавт., 1997	13	Ахондроплазия	Укорочение конечностей
N. den Hollander и соавт., 1997	12	Остеохондродисплазия	Укорочение конечностей, аномальная грудная клетка
G. D'Ottavio и соавт., 1997	13	Гипофосфатазия	Укорочение и снижение эхогенности костей
B. Petrikovsky и соавт., 1997	11	Синдром Робертса	Тетрафокомелия
L. Hill, J. Leary, 1998	13	Синдром «короткие ребра-полидактилия» I типа	Аномальная грудная клетка, укорочение конечностей, полидактилия
S. Gabrielli и соавт., 1999	13	Несовершенный остеогенез Ахондрогенез	Укорочение костей конечностей, гипоминерализация костей. Укорочение и искривление костей, выраженная гипоминерализация позвоночника
T. Tongsong, S. Pongsatha, 2000	14	Гипофосфатазия	Укорочение костей конечностей, снижение эхогенности костей
N. den Hollander и соавт., 2001	14	Синдром Жена	Длина бедренной кости ниже 5-го перцентиля, узкая грудная клетка с короткими ребрами
L. Dugoff и соавт., 2001	12	Синдром Эллиса-Ван Кревьельда	Мезомелическая дисплазия, полидактилия, атриовентрикулярный септальный дефект
D. Paladini и соавт., 2001	12	Синдром Пена-Шокейра	Полное отсутствие движений конечностей, распрямленные и перекрещенные ноги, анкилоз локтевых суставов, камподактилия
R. Becker и соавт., 2002	13	Синдром Адамса-Оливера	Выраженная гипоплазия и фиксированная деформация конечностей
O. Lapaire и соавт., 2002	12	Расщепление кистей и стоп	Эктродактилия всех конечностей
P. Megier и соавт., 2002	10	Амелия	Амелия левой руки и выраженное укорочение правой руки
A. Souka и соавт., 2002	12	Гипофосфатазия	Укорочение костей конечностей, аномальная форма грудной клетки, снижение эхогенности костей свода черепа и позвоночника
Н.А. Венчикова и соавт., 2003	12	Несовершенный остеогенез II типа	Укорочение плеча, предплечья, искривление и укорочение нижних конечностей, колоколообразная грудная клетка, аномальный профиль
E. Kauffmann и соавт., 2003	13	Синдром Ярхо-Левина	Дезорганизация позвоночника

Примечание: синдром ЭЭДРН — синдром эктродактилии-эктодермальной дисплазий-расщелины нёба.

Таблица 13.2

Частота встречаемости некоторых системных скелетных дисплазий [7] (цит. по [5])

Вид ВПР ОДС	Частота на 10000 новорожденных
Танатофорная дисплазия	0,69
Ахондроплазия	0,37
Ахондрогенез	0,23
Несовершенный остеогенез II типа	0,18
Асфиксическая дистрофия грудной клетки	0,18
Кампомелическая дисплазия	0,18

Таблица 13.3

Основные ультразвуковые признаки летальных форм скелетных дисплазий

Скелетные дисплазии	Ультразвуковые признаки
Ахондрогенез тип IA (Паренти-Фраккаро)	<ul style="list-style-type: none"> • Значительное укорочение конечностей, шеи и туловища плода; • Отсутствие оссификации позвоночника; • Крупная голова с нормальным или несколько ослабленным окостенением свода черепа; • Грудная клетка узкая, ребра тонкие, короткие; • Размеры живота соответствуют сроку гестации; • Умеренное многоводие.
Несовершенный остеогенез II типа	<ul style="list-style-type: none"> • Значительное укорочение конечностей с наличием переломов, дугообразным искривлением (кампомелия), экзогенность костей снижена; • Выраженная деминерализация костей черепа (деформация под давлением датчиком), возможно сочетание с кифосколиозом и гидроцефалией; • Колоколообразная грудная клетка вследствие переломов ребер; • Возможно многоводие.
Гипофосфатазия	<ul style="list-style-type: none"> • Значительное укорочение конечностей с наличием переломов, изогнутости, дугообразным искривлением; • Выраженная деминерализация костей черепа (деформация под давлением датчиком); • Типично многоводие.
Кампомелическая дисплазия	<ul style="list-style-type: none"> • Укорочение конечностей с наличием дугообразного искривления кпереди, наиболее грубо изменены берцовые кости; • Гипоплазия лопаток; • Колоколообразная грудная клетка; • Варусная деформация стоп; • Частое сочетание с лицевыми дизморфиями, гидроцефалией, врожденными пороками сердца, гидронефрозом.
Танатофорная дисплазия	<ul style="list-style-type: none"> • Значительное укорочение конечностей с наличием дугообразного искривления (микромелия по типу ризомелии), эхоплотность костей обычная; • Гипоплазия грудной клетки; • Череп в форме трилистника; выступающий лоб; • Выраженное многоводие.

мально выраженным укорочением конечностей и узкой грудной клеткой.

Дифференциальный диагноз проводится между ахондроплазией и другими типами костных дисплазий (таблица 13.3): танатоформной дисплазией, ахондрогенезом, несовершенным остеогенезом II типа, диастрофическим нарушением роста [11].

ТАНАТОФОРНАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Танатофорная дисплазия (ТД) (танатофорная карликовость) — летальная остеохондродисплазия [6, 7], в морфологической основе которой лежит нарушение процесса эндохондрального окостенения. ТД является одной из наиболее распространенных скелетных дисплазий, частота которой составляет 0,2–0,7 на 10 000 родившихся [12, 13].

Пионерами пренатальной диагностики ТД является группа авторов под руководством Н. Sawai [14]. Основными эхографическими признаками ТД являются выраженное укорочение трубчатых костей по типу ризомелии, узкая грудная клетка при нормальной длине туловища (рис. 13.3). При ТД экзогенность костей не изменена. Часто при ТД отмечается макроцефалия и выступающий лоб, а также измененная форма черепа в виде трилистника (рис. 13.4). Форма трилистника встречается в 14% случаев. Она обусловлена преждевременным закрытием венечного и ламбдовидного швов, в результате чего образуются дополнительные выпячивания в височных областях, которые иногда могут быть приняты за энцефалоцеле.

В ряду сочетанных аномалий при ТД наиболее часто встречаются гидроцефалия, пороки сердца и мочевыделительной системы. В большинстве случаев в антенатальном периоде ТД сопровождается многоводием.

Выделяют два типа ТД. Тип I характеризуется укорочением костей, узкой грудной клеткой и искривлением бедренной кости (форма «телефонной трубки») в сочетании или без сочетания с черепом в форме трилистника. Тип II — выраженное укорочение костей при прямом бедре в сочетании с узкой грудной клеткой и черепом в форме трилистника. Первый тип является спорадическим, второй тип — аутосомно-рецессивным [15].

Пренатальная диагностика ТД возможна с середины II триместра беременности [7]. Однако необходимо помнить, что в сроке до 20 нед. некоторые основные признаки ТД (например, искривление бедренной кости или узкая «колоколообразная» грудная клетка) могут быть

не очень выраженными. Определенную помощь в этом случае может оказать сканирование в 3-D режиме, особенно когда речь идет о лицевых дизморфиях, которые часто сопровождают ТД [13].

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 [7].

Таким образом, очевидно, что точная пренатальная диагностика ТД крайне затруднена. Окончательный диагноз дисплазии может быть поставлен только в ходе комплексного обследования, которое помимо эхографии должно включать постнатальную рентгенографию (рис. 13.5), пре- или постнатальную молекулярную диагностику и гистологическое исследование костей для оценки характера и степени изменений в эпифизарной зоне роста.

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Несовершенный остеогенез (НО) (синдром Van der Hoeve, синдром Eddowe, болезнь Лобштейна-Вролика, болезнь Порака-Дюранта, болезнь «стеклянных костей», синдром «голубых склер») — это группа наследственных болезней, включающая в себя такие болезни как Элерса-Данло и синдром Марфана [7, 16], для которых характерны генерализованная остеопения и хрупкость костей. В основе заболевания лежит генетический дефект мезенхимальной ткани с нарушением продукции коллагена, что приводит к неполноценности хрящевой и костной ткани, зубов, связочного аппарата. Все типы НО обусловлены точечными мутациями генов, кодирующих цепи про- $\alpha 1$ и про- $\alpha 2$ коллагена I типа. Если мутации затрагивают N-конец этих цепей, течение болезни легкое или умеренное (НО подтипов IA, IB, IVA и IVB). Если нарушается структура среднего или C-концевого фрагментов коллагена, болезнь протекает очень тяжело и приводит к внутриутробной гибели плода или смерти ребенка вскоре после рождения (НО типов II и III). Тип наследования: аутосомно-рецессивный, многие случаи синдрома представлены свежей доминантной мутацией. Вероятна множественная точечная мутация гена с заменой глицина на цистеин или аргинин [17, 18].

Современная классификация НО создана D. Sillence на основе данных о структуре, синтезе и генетических дефектах коллагена [19]. Несовременный остеогенез делят на типы и подтипы, которые различаются по патогенезу и клиническим проявлениям. Потенциально диагностируемым в перинатальном периоде является НО II типа [7, 16, 20].

НО II типа (врожденная хрупкость костей) относится к летальным синдромам и характеризуется низкими весовыми и ростовыми показателями при рождении, рентгенологическими признаками множественных переломов трубчатых костей и ребер, возникших внутриутробно. Вскоре после рождения развивается тяжелая дыхательная недостаточность, приводящая к гибели ребенка [7, 21].

По данным литературы, коллагенопатии являются редкой аномалией развития. Частота встречаемости всех типов НО составляет 0,36 : 10 000 живорожденных и 0,19 : 10 000 (1:55 000) для НО II типа [7, 16]. Описание ультразвуковой семиотики НО II типа встречается в основном в англоязычной литературе [7, 16, 17]. Отечественный архив пренатальной диагностики НО II типа — весьма скуден [11, 20, 21].

Для НО II типа характерны нарушение минерализации костей черепа, четкообразная деформация ребер, выраженное укорочение трубчатых костей и их деформация. В отличие от целого ряда синдромальных форм скелетных дисплазий, НО II типа может быть диагностирован при скрининговом ультразвуковом исследовании во II триместре гестации [21–23]. НО редко сопровождается пороками развития других органов и систем, хотя были описаны сочетания с анэнцефалией, микроцефалией и пороками сердца [10].

По мнению ряда авторов, использование современных высокотехнологичных методик (3-D реконструкция, МРТ) позволяет достоверно диагностировать НО II типа уже в конце I триместра [24, 25]. Н.А. Венчикова и соавт., [21] при эхографии плода в сроке 11 нед. 3 дня и 12 нед. 3 дня выявили необычный лицевой череп с нечеткой визуализацией глазниц, а также снижение эхогенности костей свода черепа, колоколообразную грудную клетку и множественные переломы ребер. Конечности были согнуты и ограниченно подвижны. Трубчатые кости укорочены. При морфологическом и гистологическом исследовании abortного материала диагноз НО был подтвержден.

Нам удалось в 34 нед. у плода с НО II типа обнаружить выраженное укорочение конечностей микроме-

лического типа с признаками кампомелии (рис. 13.6) в сочетании с макроцефалией на фоне значительной деминерализации костей свода черепа (рис. 13.7); пониженную эхогенность поясничного отдела позвоночника и ребер, эквиноварусное расположение стоп. Кости черепа имели сниженную эхогенность и деформировались при надавливании на голову плода ультразвуковым трансдьюсером (мембранозный череп) (рис. 13.7) [11].

Пренатальная диагностика НО значительно затруднена в связи со схожестью многих ультразвуковых симптомов с другими нозологическими формами ВПР ОДС (ахондрогенез, кампомелическая дисплазия, гипофосфатазия) и трудностью выявления деминерализации костей конечностей, позвоночного столба и черепа [6]. В публикации М.В. Медведева и соавт. [20] 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. Диагноз НО II типа удалось поставить только после рентгенологического исследования абортуса и консультации синдромаолога, лабораторное генетическое исследование не проведено.

По мнению А. V. Hale и соавт. [26] достоверный диагноз возможен лишь при проведении генетических исследований (ДНК-анализ и молекулярный анализ коллагена). Однако, с нашей точки зрения, при тщательном соблюдении принципов ультразвуковой диагностики аномалий развития скелета пренатальная идентификация типа скелетной дисплазии трудна, но возможна (табл. 13.4).

АХОНДРОГЕНЕЗ

Ахондрогенез так же, как и танатофорная дисплазия, является заболеванием скелета, которое по Международной классификации скелетных дисплазий относится к летальным остеохондродисплазиям [7]. В морфологической основе этого заболевания лежит генетически детерминированное нарушение продукции хряща хондроцитами, что приводит к нарушению оссификации [28].

По встречаемости среди всех ВПР ОДС ахондрогенез стоит на II месте после танатофорной дисплазии (0,23:10 000) [7]. Основными признаками ахондрогенеза являются выраженное укорочение трубчатых костей по типу микромелии, их утолщение (рис. 13.8), макроцефалия и укорочение туловища. Главное отличие ахондрогенеза от рассмотренной выше танатофорной дисплазии состоит в нарушении оссификации позвоночника.

Таблица 13.4

Дифференциальные пренатальные характеристики скелетных дисплазий [57]

	Череп	Грудная клетка	Конечности	Позвоночник
Танатофорная дисплазия	Выступающий лоб, череп в форме трилистника	Узкая, грушевидная	Короткие с дугообразным искривлением	Нормальная оссификация
Ахондрогенез, тип I A	Оссификация снижена, макроцефалия	Короткая, округлая с множественными переломами ребер	Очень короткие, широкие	Отсутствие оссификации тел позвонков
Ахондрогенез, тип I B	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, западающая переносица	Незначительное изменение ребер	Ризомелическое укорочение, возможны деформации	Тораколлоомбальный кифоз, лордоз
Асфиксическая грудная клетка	Норма	Узкая, длинная	Возможны укорочение и постаксиальная полидактилия	Норма
Гипофосфатазия	Истончение костей черепа, сниженная экзогенность	Укорочение, сниженная экзогенность	Короткие, искривленные	Снижение оссификации с гипоплазией позвоночника

По клиническим, радиологическим и гистологическим особенностям выделяют два типа ахондрогенеза. Ахондрогенез I типа характеризуется выраженной макроцефалией, отсутствием гипертелоризма, седловидным носом, нависающим лбом. Укорочение трубчатых костей конечностей составляет 10–14 нед. от должных значений, кисти и стопы с трудом поддаются ультразвуковой идентификации, двигательная активность плода весьма ослаблена или отсутствует. Главным диагностическим критерием этого типа дисплазии является выраженное снижение акустической плотности костей черепа и позвоночника при наличии множественных переломов ребер. Во всех случаях ахондрогенез I типа сопровождается выраженным многоводием. Ахондрогенез II типа отличается от I типа менее выраженным укорочением конечностей (на 5–8 нед.) и меньшим нарушением окостенения костей свода черепа и позвоночника, переломы ребер отсутствуют. Отличие ахондро-

генеза II типа от ахондроплазии заключается в размерах грудной клетки и туловища, которые при ахондроплазии всегда имеют нормальные размеры.

Основные признаки ахондрогенеза могут быть выявлены с помощью эхографии во II триместре беременности [8]. 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 пренатального ультразвукового диагноза [5], требуя проведения постнатальной рентгенографии.

В качестве примера пренатальной диагностики ахондрогенеза Ph. Jeanty и S. Silva на сайте www.theFetus.net разместили описание двух типов этой костной дисплазии [10, 29]. В первом наблюдении при эхографии в 21 нед. у плода были обнаружены отсутствие оссификации костей черепа, выраженное укорочение трубча-

тых костей по типу микромелии, гипоплазия грудной клетки с компрессией легких (рис. 13.9). Это послужило основанием для постановки диагноза ахондрогенеза I типа. Беременность прервана по медицинским показаниям. При рентгеновском исследовании абортуса была подтверждена сниженная минерализация позвоночника и костей черепа. Патологоанатомическое исследование выявило характерные изменения костей конечностей [10]. Во втором наблюдении авторы диагностировали ахондрогенез II типа. При эхографии в 21 нед. были обнаружены сниженная оссификация позвоночника при нормальной оссификации костей черепа, выраженном укорочении костей конечностей, гипоплазии грудной клетки и легких (рис. 13.10). Беременность прервана по медицинским показаниям. При рентгенографии абортуса и гистологическом исследовании бедренных костей подтвержден диагноз ахондрогенеза II типа [29].

Ахондрогенез часто сопровождается патологией других органов и систем. Описаны его сочетания с гидроцефалией, синдромом Денди-Уокера, кистозной гигромой, расщелиной лица, пороками сердца, атрезией ануса, аномалиями мочевыделительной системы [30].

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 (таблица 13.4).

КАМПОМЕЛИЧЕСКАЯ ДИСПАЗИЯ

Кампомелическая дисплазия (КД) — летальный аутосомно-рецессивный синдром с частотой встречаемости 1:200 000 [7]. При КД отмечаются нарушения формирования хрящевой ткани и деминерализация костей. Несмотря на низкую встречаемость, в отечественной литературе описано четыре случая пренатальной диагностики КД [31–33].

Для КД характерны укорочение и искривление трубчатых костей (преимущественно ног), узкая (колоколообразная) грудная клетка, гипопластичные лопатки и большой череп с диспропорционально маленьким лицом и лицевыми дизморфиями (рис. 13.11). Возможно сочетание с пороками сердца и центральной нервной системы.

Следует помнить, что при КД некоторые мужские плоды демонстрируют женский фенотип, поэтому при

подозрении на эту патологию пациенткам следует предлагать пренатальное кариотипирование [5]. 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 [34]. Пренатальная диагностика КД возможна со II триместра беременности. Точный диагноз КД может быть установлен только с помощью комплексного обследования, включающего ультразвуковое исследование, пренатальное кариотипирование, патологоанатомическое исследование, рентгенографию. Дифференциальный диагноз при КД следует проводить практически со всеми скелетными дисплазиями, описанными выше.

ДИАСТРОФИЧЕСКАЯ ДИСПАЗИЯ

Диастрофическая дисплазия (ДТД) является аутосомно-рецессивно наследуемой системной скелетной дисплазией, которая характеризуется укорочением конечностей, косолапостью, деформацией кистей и стоп, множественными сгибательными контрактурами и сколиозом [35]. Патогномичным признаком заболевания является характерное отведение большого пальца кистей и стоп [35].

В англоязычной литературе описано более 10 случаев пренатальной диагностики ДТД [36–40]. ДТД выявляется в основном при осмотре плода во второй половине беременности. Диагностическими критериями дисплазии в этих случаях были симметричное укорочение всех длинных трубчатых костей на 50% от норматива, варусное положение кистей и стоп, специфическая установка (отведение) больших пальцев, лицевой дизморфизм и расщелина нёба при отсутствии изменений грудной клетки и нормальных размерах черепа.

В наблюдении U. Gembruch и соавт. [40] описан ряд эхографических признаков ДТД: микрогнатия, сколиоз шейного отдела позвоночника, контрактуры коленных и локтевых суставов, варусная деформация стоп, ультраарная девиация кистей, укорочение фаланг и отведение больших пальцев кистей и стоп.

Сообщение О.В. Прибушена и соавт. [41] можно считать высшим пилотажем пренатальной диагностики, так как авторы описали пренатальную диагностику ДТД в 11 нед. 3 дня при проведении безвыборочной эхографии [5]. 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. 13.12). Конечности находились во флексорном положении. При осмотре кистей и стоп обнаружена специфическая установка больших пальцев. Беременность прервана в 19 нед. При патоморфологическом исследовании абортуса было отмечено диспропорциональное телосложение вследствие тяжелой микромелии. Голова нормальной конфигурации, переносе 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 контрактур тазобедренных и коленных суставов, варусной установки стоп. Укорочение трубчатых костей при отсутствии платиспондиллии и нормальной конфигурации подвздошных костей определялось на рентгенограмме плода. Гистологическое исследование эпифизов бедренной кости позволило выявить дегенеративные изменения в зоне неорганизованного хряща в виде кистозных участков неправильной формы.

ГИПОФОСФАТАЗИЯ

Гипофосфатазия — летальная скелетная дисплазия с аутосомно-рецессивным типом наследования (частота повторения 25%), встречающаяся с частотой 1:100000 [42]. В основе заболевания лежит деминерализация костей. Основные ультразвуковые проявления порока — укорочение трубчатых костей, маленькая грудная клетка, снижение экзогенности черепа и трубчатых костей, однако встречаются случаи с нормальными пропорциями тела [8]. Заболевание связано с патологией выработки щелочной фосфатазы, поэтому его диагностика возможна при биохимическом определении количества фермента в хорионе в I триместре или во II триместре — в крови плода. Дополнительную информацию о пороке может дать исследование уровня щелочной фосфатазы в околоплодных водах, однако эти данные обладают лишь вспомогательной, косвенной информацией.

В антенатальном периоде наиболее характерным ультразвуковым признаком при гипофосфатазии является повышенная экзогенность серпа мозга вследствие выраженной деминерализации костей черепа. Однако достоверных эхографических отличий от других скелетных дисплазий при этой патологии нет [7].

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с костными дисплазиями, перечисленными в таблице 13.4. В отличие от гипофосфатазии при ахондрогенезе нарушена оссификация лишь части скелета (позвонки и крестец), тогда как структура костей черепа не изменена, а длинные трубчатые кости утолщены. При гипофосфатазии кости истончены или их ультразвуковое изображение отсутствует (рис. 13.13). Основное отличие гипофосфатазии от несовершенного остеогенеза (тип II) — отсутствие костных переломов.

Диагностика гипофосфатазии возможна уже с конца I триместра. Так, в наблюдении Т. Tongsong и S. Pongsatha [5] в 14 нед. у плода была выявлена сниженная оссификация всего скелета и укорочение трубчатых костей (рис. 13.14). В 15 нед. был произведен кордоцентез. Щелочная фосфатаза в крови плода не определялась. Был определен пренатальный диагноз гипофосфатазии, и беременность прервана. Авторы подчеркивают, что некоторое снижение экзогенности костей в I триместре является нормой для ранних сроков беременности, поэтому подозрение на системное заболевание скелета должно высказываться с большой осторожностью. Особого внимания заслуживают пациентки сотягощенным анамнезом.

Однако далеко не во всех случаях гипофосфатазии у плода эхография скелета выявляет снижение экзогенности костей. В клиническом руководстве по пренатальной эхографии Е.В. Юдина и М.В. Медведев [5] цитируют J. Witts и соавт. [6], описывающих наблюдение плода в 17 нед. при котором авторы отмечали 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. Ребенок родился в 35 нед. и погиб сразу после родов. Только при рентгенологическом исследовании (постмортально) была выявлена гипоминерализация черепа, платиспондиллия позвоночника и истончение ребер, гистологическое исследование костей и молекулярная диагностика выявили мутации, характерные для гипофосфатазии. Таким образом, гипофосфатазия — яркий пример того, что эхография является лишь частью комплексного перинатального обследования плода при подозрении на наличие системной скелетной дисплазии.

Некоторые скелетные дисплазии сопровождаются различными аномалиями ребер, приводящими к умень-

шению размеров грудной клетки, изменению ее формы и, как следствие, — к вторичной гипоплазии легких. Патологические изменения грудной клетки встречаются при описанных выше системных скелетных дисплазиях, а также при асфиксической дисплазии грудной клетки (синдроме Жене) [45], синдроме коротких ребер — полидактилии, хондроктодермальной дисплазии (синдроме Эллиса — Ван-Кревельда), спондилоторакальной дисплазии (синдроме Ярхо — Левина) и ряде других заболеваний [1–4]. Т.к. форма и размеры грудной клетки принципиально влияют на состояние легких и, как следствие, на перинатальные исходы, ниже представлено описание наиболее часто встречающихся скелетных дисплазий, ведущим симптомом которых является изменение грудной клетки.

Синдром Жене — очень редкое аутосомно-рецессивное состояние, с частотой встречаемости 1:100 000–130 000 новорожденных [45, 46]. Этот синдром характеризуется узкой колоколообразной грудной клеткой с короткими, толстыми, горизонтально расположенными ребрами (рис. 13.15), приводящими к развитию легочной гипоплазии и, как следствие, легочной недостаточности у новорожденного. Трубочатые кости могут быть слегка укорочены (по типу ризомелии) или не изменены совсем. Иных изменений скелета в антенатальном периоде при этом синдроме нет. Однако синдром Жене может сопровождаться дисплазией почек, печени, поджелудочной железы, но эти изменения носят в основном морфологический характер и практически не диагностируются при эхографии [47]. В связи с большой редкостью этого синдрома и отсутствием надежных патогномоничных ультразвуковых признаков описания его антенатальной диагностики до настоящего времени в отечественной литературе не было.

Прогноз при синдроме Жене variabelen, 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 хороших результатов не имеет [47].

Синдром коротких ребер — полидактилии (тип I, II, III) — группа летальных дисплазий с аутосомно-рецессивным типом наследования, для которой характерны короткие ребра, узкая грудная клетка, укороченные конечности и постаксиальная полидактилия [7]. Полидак-

тилия весьма характерна для этого синдрома, однако есть постнатальные описания клинических случаев, полностью соответствующих этому заболеванию, но без увеличения количества пальцев [48].

Существует несколько типов этого заболевания [5]. Тип I (Салдино-Нунан) помимо перечисленных признаков характеризуется узкими метафизами, тип II (Маевский) — наличием расщелин лица и диспропорционально укороченными большими берцовыми костями, тип III (Наумофф) — широкими метафизами, тип IV (Бимер-Лангер) — максимально укороченными ребрами, срединными расщелинами и омфалоцеле. Эти состояния возникают в результате нарушения клеточной дифференцировки на самых ранних этапах эмбриогенеза, поэтому часто сопровождается аномалиями развития других органов и систем (лица, сердца, почек, желудочно-кишечного тракта) [7, 27].

Ультразвуковая картина при этом синдроме весьма разнообразна. Помимо нарушения формирования ребер и изменений размеров и формы грудной клетки у плода обычно отмечаются множественные пороки развития. Нередко заболевание сопровождается аномальным количеством околоплодных вод и неиммунной водянкой. В связи с многочисленностью эхографических изменений в большинстве случаев в пренатальном периоде эти синдромы не идентифицируются, а интерпретируются как множественные пороки развития плода.

В отечественной литературе в настоящее время опубликован единственный случай пренатальной диагностики синдрома коротких ребер — полидактилии [49]. 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. 13.16). Пренатальный диагноз базировался на обнаружении у плода постаксиальной полидактилии.

Спондилоторакальная дисплазия (синдром Ярхо-Левина) — аномалия развития позвонков и ребер, форма грудной клетки при этом синдроме описывается как «крабообразная» [5]. Она возникает за счет слияния ребер и позвонков, приводя к ограниченной подвижности грудной клетки. Пренатальная диагностика этого синдрома возможна лишь при аутосомно-рецессивной форме [7, 27]. При грубых деформациях скелета и наличии пороков развития других органов и систем прогноз при этом заболевании крайне неблагоприятный. Наиболее

часто при спондилоторакальной дисплазии отмечается сочетание с ВПР почек и сердца.

Хондроктодермальная дисплазия (синдром Эллиса — Ван-Кревельда) — редкий аутосомно-рецессивный синдром, характеризующийся акромелией и мезомелией, постаксиальной полидактилией и маленькой грудной клеткой. В 50% случаев эта дисплазия сочетается с пороками сердца [7]. 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.

Пренатальное выявление аномалий скелета плода требует от врача внимательного, тщательного изучения кистей, стоп и пальцев плода. Несмотря на то, что именно эти отделы скелета не входят в обязательный скрининговый протокол эхографии в связи с трудностью их оценки, диагностика многочисленных ВПР ОДС основана на выявлении изменений дистальных отделов 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 врожденные ампутации нередко ускользают от внимания врача, проводящего ультразвуковое исследование (рис. 13.17).

Врожденные ампутации конечностей плода встречаются значительно чаще, чем описанные выше системные дисплазии скелета. Их частота 0,54–0,59 на 1000 рождений [50]. При включении в расчет мертворожденных и беременностей, прерванных по медицинским показаниям, этот показатель возрастает до 0,69 на 1000.

Около половины всех случаев врожденных ампутаций — изолированное поражение одной конечности (рис. 13.18) [51]. Остальные 50% — множественные редукционные поражения, представленные составной частью сложных симптомокомплексов аномалий. Наиболее часто редукционные поражения сочетаются с патологией почек и сердца [52]. Частота сочетанной патологии в группе детей, родившихся живыми, существенно меньше, чем среди мертворожденных (соответственно 48% и 77%) [51]. Существует закономерность: отсутствие верхних конечностей, как правило, является изолированным поражением, а редукция ног или одновременное поражение всех конечностей обычно свидетельствует о наличии у плода

какого-либо генетического синдрома [5].

Причины врожденных ампутаций разнообразны. По данным С. McGuric и соавт. [53], значительная часть редукционных поражений конечностей (30%) приходится на генные мутации и патологию хромосом, в 4% наблюдений причиной аномалий является тератогенное воздействие. Самую большую группу редукционных поражений конечностей (до 35%) составляют случаи ятрогенного действия на плод, то есть пороки, возникающие вследствие васкулярных нарушений, развивающихся после ранней аспирации ворсин хориона, травмы плаценты или попытки аборта. В 32% случаев причины остаются неизвестными. Однако реальная опасность возникновения редукционных поражений конечностей существует при проведении инвазивных вмешательств только до 10 нед. беременности. Более поздние процедуры не влияют на частоту этого показателя, поэтому инвазивную диагностику целесообразно проводить после 9 нед. беременности [5, 54].

Ампутационные пороки конечностей могут входить в состав ADAM-комплекса (рис. 13.19) (amniotic deformations, adhesions, malitation), состоящего из адгезии амниона (амниотических перетяжек), деформации, ампутации и мутиляции (самопроизвольного отторжения некротизированных частей тела или органа) плода [55].

Наиболее часто кольцевые перетяжки выявляются на одной или нескольких конечностях. Чаще они наблюдаются на руках, чем на ногах [56]. Перетяжки могут располагаться на нескольких уровнях. Дистальнее перетяжки обычно наблюдается увеличение конечности в объеме вследствие лимфостаза или отека подкожно-жировой клетчатки. Сдавление периферических нервов вызывает паралич конечностей по периферическому типу и атрофию мышц пораженной конечности. Сдавление магистральных артерий ведет к ишемии и некрозам. В отдельных случаях АП могут привести к полной ампутации фаланг пальцев или всей конечности. При этом ампутированные части находятся свободно в амниотической жидкости. При вторичных скелетных деформациях, вызванных АП, наблюдаются синдактилии (рис. 17.20), акросиндактилии, псевдоартрозы, дефекты ногтей и т.д. Нередко у плода развиваются патологические установки стоп в вальгусном или варусном положении (рис. 17.21) [7].

Таким образом, врожденные ампутации конечностей являются патологией, совместимой с жизнью, но

приводящей к тяжелой инвалидности. Эхография является самым эффективным методом диагностики этого порока, при этом в основе его своевременного выявления лежит строгое соблюдение стандартной методики ультразвукового обследования плода [5].

Для успешной ультразвуковой пренатальной диагностики костных дисплазий М.В. Медведевым и соавт. [57] предложены дифференциальные пренатальные характеристики, представленные в таблице 13.4.

Косолапость является одним из частых 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 [22, 58]. Причины косолапости разнообразны: неудобное внутриутробное положение стопы, наличие структурных изменений в голеностопном суставе. Постнатальные исследования показали, что из всех живорожденных с изолированной косолапостью 90% приходится на структурные аномалии суставов и лишь 10% — на функциональные [5].

Косолапость легко диагностируется при рутинной эхографии. Ее основным ультразвуковым признаком является одновременная визуализация в одной плоскости костей голени, пятки и костей передней части стопы (рис. 13.21).

Косолапость может быть изолированной, а также составной частью более 300 генетических синдромов, сочетаться с аномалиями других органов и систем и быть проявлением хромосомных аномалий (рис. 13.21–13.23). Аномалии других органов, по данным литературы, встречается почти в 70% наблюдений косолапости, выявленной в пренатальном периоде [22]. Хромосомные аномалии в среднем диагностируются у 15% плодов с косолапостью, при этом в большинстве случаев обнаруживаются сочетанные пороки развития [59]. В структуре хромосомных синдромов до 30% приходится на синдром Эдвардса (рис. 13.22), около 11% — на синдром Паттау, 13,8% — на триплоидию и около 3% — на синдром Дауна [60]. Косолапость имеет относительно хороший прогноз в тех случаях, когда отсутствуют сочетанные аномалии и ХА.

Синдром расщепления кистей и стоп (синдром Гертвига-Вейерса) — аутосомно-доминантный порок, при котором кисть и стопа в виде клешни формируются за счет отсутствия средних пальцев и костей запястья (рис. 13.24). Частота синдрома у новорожденных очень низкая — 1:90000–150000. **Эктродактилия** — аномалия, со-

стоящая в неразвитии пальцев рук и ног. **Эктромелия** — врожденное отсутствие или укорочение (аплазия) длинных костей одной или нескольких конечностей. Эктродактилия может быть следствием недоразвития зачатков пальцев или следствием слияния пальцев, ведущего, естественно, также к уменьшению числа их и именуемого синдактилией. Различают монодактилию (1 палец), дидактилию (2 пальца), тридактилию (3 пальца) (рис. 13.19) и тетрадактилию (4 пальца). Чаще всего встречается дидактилия («клешня рака»), причем иногда расщепление между пальцами распространяется на кости запястья и пястья («клешня омара»).

Расщепленные кисти и стопы могут встречаться как изолированные аномалии, так и входить в состав синдромов [61]. Например, эктродактилия-эктодермальная дисплазия — расщелина губы и неба (аутосомно-доминантное состояние; обычно поражаются четыре конечности, изменения верхних конечностей более выражены; эктодермальные дефекты представлены сухой кожей, дефектами зубов, аномалиями слезных мешков); синдром Карша-Неугебауера (расщепление верхних и нижних конечностей в сочетании с врожденным нистагмом) и т.д.

Деформация кистей (косорокусть) разделяется на лучевую и локтевую. При лучевой косорокусти большой палец гипоплазирован или отсутствует, лучевая кость отсутствует. Лучевая косорокусть часто входит в состав различных синдромов. Локтевая косорокусть — 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) (рис. 13.23), гематологическими заболеваниями (панцитопения Фанкони, TAR-синдром) или генетическими синдромами (синдром Холта-Орама) (рис. 13.25) [15].

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 легче проводить оценку кистей плода и диагностировать большинство выраженных изменений кистей

и стоп, включая полидактилию, при проведении первого скринингового исследования в ранние сроки беременности до 20 нед. (рис. 13.26). Кроме этого, пальцы плода легче оценить в ранние сроки (рис. 13.27), 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. 13.28).

ПОЛИДАКТИЛИЯ

Различают постаксиальную **полидактилию** (дополнительный палец на стороне локтевой или большой берцовой кости) и преаксиальную полидактилию (дополнительный палец на стороне луча или малой берцовой кости). Большинство случаев полидактилии (рис. 13.28–13.30) являются изолированными с аутосомно-доминантным типом наследования. Нередко полидактилия входит в состав генетических синдромов, наиболее частыми из которых являются синдромы Эллиса-Ван-Кревельда, Меккеля-Грубера, Смита-Опица, коротких ребер-полидактилии и т.д. [16, 61].

Список литературы:

1. Стыгар А.М. Ультразвуковая диагностика врожденной патологии опорно-двигательного аппарата плода // Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в перинатологии. М., 1990. С. 50–60.
2. Веропотвелян Н.П. Ультразвуковая диагностика системных аномалий развития скелета плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.2 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С.227–254.
3. Медведев М.В. Что влияет на раннюю пренатальную диагностику скелетных дисплазий? // Пренатал. диагн. 2003. Т.2. № 3. С.236–240.
4. Dugoff I., Thieme G., Hobbins J. Skeletal anomalies // Clin. Perinatal. 2000. V.27. P. 979–1005.
5. Юдина Е.В., Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных и наследственных пороков во второй половине беременности. Опорно-двигательная система // Пренатальная эхография. / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С.525– 551.
6. Romero R., Athanassiadis A.P., Jeanty Ph. Fetal skeletal anomalies // Rad. Clin. N. A. 1990. V.28. P. 75–99.
7. Ромеро Р., Пилу Д., Дженти Ф. и др. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития плода / Пер. с англ. М.: Медицина, 1994. С. 310–384.
8. Стыгар А.М. Эхографическая оценка опорно-двигательного аппарата плода // Клинич. визуализ. диагн. 2003. № 4. С 33–54.
9. Shiang R, Thompson L., Zhu Y. et al. Mutations in the transemembrane domain of FGFR3 cause in the most common genetic term of dwarfism, achondroplasia // Cell. 1994. V.78. P. 335–342.
10. Jeanty Ph., Silva S.R. Achondroplasia. 1999 //www.thefetus.net/
11. Волков А.Е. Ультразвуковая диагностика несовершенного остеогенеза II типа // Пренатал. диагн. 2005. Т.4. № 1. С. 64–68.
12. Orili I. M., Csatilla E.E., Barbosa-Neto J.G. The birth prevalence rates for the skeletal dysplasias // J. Med. Genet. 1986. V. 23. P. 328–332.
13. Bircher A.M., Heredia F., Jeanty Ph. Thanatopohoric dysplasia. 2002 //www.thefetus.net/
14. 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.
15. Fleischer A.C., Romero R., Manning F.A. et al. The principles and practice of ultrasonography in obstetrics and gynecology / 4th edition. Connecticut, Appleton and Lange 1991. P. 295–297.
16. Kennon J.C., Vitsky J.L., Tiller G.E., Jeanty Ph. Osteogenesis Imperfecta. 1994 //www.thefetus.net
17. Bujsson O., Senat M.V., Laurenceau N., Ville Y. Update on prenatal diagnosis of osteogenesis imperfecta type II: an index case report diagnosed by ultrasonography in the first trimester // J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod. (Paris). 2002. V.31. № 7. P.672–676.

18. Prockop D.J. Mutations in collagen genes as a cause of connective tissue diseases // *N. Engl. J. Med.* 1992. P. 326–328.
19. Silience D.O., Senn A., Danks D.M. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta // *J. Med. Genet.* 1979. V.16. P. 101–116.
20. Медведев М.В., Хохолин В.Л., Мальмберг О.Л. и соавт. Пренатальная диагностика несовершенного остеогенеза II типа в начале второго триместра беременности // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 4. С. 58–61.
21. 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 // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 34–39.
22. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 1999. С. 154–156.
23. McEwing R.L., Alton K., Johnson J. et al. First-trimester diagnosis of osteogenesis imperfecta type II by three-dimensional sonography // *J. Ultrasound Med.* 2003. V. 22. № 3. P. 311–314.
24. Teng S.W., Guo W.Y., Sheu M.H., Wang P.H. Initial experience using magnetic resonance imaging in prenatal diagnosis of osteogenesis imperfecta type II: a case report // *Clin. Imaging.* 2003. V.27. № 1. P. 55–58.
25. Ruano R., Molho M., Roume J., Ville Y. Prenatal diagnosis of fetal skeletal dysplasias by combining two-dimensional and three-dimensional ultrasound and intrauterine three-dimensional helical computer tomography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. № 2. P.134–140.
26. Hale A.V., Medford E., Izquierdo L.A., Curet L. Osteogenesis imperfecta. 1992 // www.thefetus.net
27. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. 2-е изд., перераб. М.: Реальное время, 2004. С. 192.
28. 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.
29. Knowlton S., Graves C., Tiller G.E., Jeanty Ph. Achondrogenesis. 1992 // www.thefetus.net
30. 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.
31. Золотухина Т.В., Хачатрян Л.Г., Юдина Е.В. и др. Пренатальная эхографическая диагностика кампомелической дисплазии // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр.* 1993. № 2. С. 95–100.
32. Бондаренко Н.Н., Комова Т.В. Пренатальная диагностика двух случаев кампомелической дисплазии // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1. № 3. С.218–219.
33. 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.: Реальное время, 2000. С. 33–72.
34. Spranger J., Langer L., Maroteaux P. Increasing frequency of a syndrome of multiple osseous defects // *Lancet.* 1970. V.2. P. 716.
35. OMIM 222600. Diastrophic dysplasia. John Hopkins University. Updated: 7.10.2004.
36. Sepulveda W., Sepulveda-Swatson E., Sanchez J. Diastrophic dysplasia: prenatal three-dimensional ultrasound findings // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 23. P. 312–314.
37. 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.
38. Kaitila I., Ammala P., Karjalainen O. et al. Early prenatal detection of diastrophic dysplasia // *Prenat. Diagn.* 1983. V.3. № 3. P. 237–244.
39. 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.
40. Gembruch U., Neisen M., Kehrberg H., Hansmann M. Diastrophic dysplasia: a specific prenatal diagnosis by ultrasound // *Prenat. Diagn.* 1988. V. 8. P. 539–548.
41. Прибушняя 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.

42. Fraser D. Hypophosphatasia // *Am. J. Med.* 1957. V. 22. P. 730.
43. Tongsong T., Pongsaiha S. Early prenatal sonographic diagnosis of congenital hypophosphatasia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V.15. P.252–255
44. 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.
45. Jeanty Ph., Silva S.R. Asphyxiating thoracic dysplasia. 1999 // www.thefetus.net
46. Chen C.P., Lin S.P., Liu F.F. et al. Prenatal diagnosis of asphyxiating thoracic dysplasia (Jeune syndrome) // *Am. J. Perinatol.* 1996. V.13. № 8. P.495–498.
47. Sleurs E., Clavelli W.A. Asphyxiating thoracic dystrophy. 2001 // www.thefetus.net
48. 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.
49. Мальберг 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.
50. Frosler 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.
51. Makhoul I., Goldstem I., Smolkin T. et al. Congenital limb deficiencies in newborn infants: prevalence, characteristics and prenatal diagnosis // *Prenat. Diagn.* 2003. V.23. P. 198–200.
52. Carroli S., Lockyer H., Andrews H. et al. Outcome of fetal tailpipes following in utero sonographic diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2001. V.18. P. 437–440.
53. McGuir K.C., Westgate M., Holmes L. Limb deficiencies in newborn infants // *Pediatrics.* 2001. V.103. P. 64.
54. Основы пренатальной диагностики / Под ред. Юдиной Е.В., Медведева М.В. М.: Реальное время, 2004. С. 145–158.
55. Cheng M. Amniotic Band Sequence (ABS) // www3.sympatico.ca/
56. Assefa G., Whittaker R. Amniotic band syndrome: a case report // *East. Afr. Med. J.* 1991. V.68. P. 235–238.
57. Алгоритмы пренатальной диагностики. Учебное пособие / Под ред. М.В. Медведева. М.: Реальное время, 2005. С. 27.
58. Rilbsinghani 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.
59. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во II триместре беременности: дисс. ... докт. мед. наук. М., 2003.
60. Snijders R.J.N., Nicolaides K.H. Ultrasound markers for fetal chromosomal defects. N.Y., L: Parthenon Publ. Gr., 1996.
61. Meizner I., Bar-Ziv J. In Utero Diagnosis of Skeletal Disorders. An Atlas of Prenatal Sonographic and Postnatal Radiologic Correlation. Publisher: CRC Press. 1993.

ГЛАВА 14. ОПУХОЛИ ПЛОДА

Пренатальная диагностика опухолей плода стала возможна последние 20 лет благодаря широкому внедрению эхографии в акушерскую практику. Фетальные опухоли встречаются редко, но сопровождаются тяжелыми осложнениями как в антен-, так и в неонатальном периодах.

Пренатальное обнаружение опухолей плода актуально не только с позиции здоровья плода, но и с точки зрения профилактики осложнений для матери. Так, например, фетальный зуб может стать причиной тазовоголовой диспропорции в родах и связанных с этим осложнений. Аналогичная ситуация может иметь место и при крестцово-копчиковой тератоме плода. Поэтому при выявлении фетальных опухолей необходимо проведение пренатального консилиума с привлечением команды профильных специалистов (хирургов, неврологов, кардиологов, педиатров-неонатологов и т.д.) для выработки оптимальной тактики ведения беременности, родов и раннего неонатального периода.

Формальной классификации фетальных опухолей не существует. Однако их идентификация должна проводиться с учетом локализации [1]:

- голова и мозг;
- лицо и шея;
- грудная клетка (включая сердце);
- брюшная полость и забрюшинное пространство;
- конечности;
- гениталии;
- крестцово-копчиковая область;
- кожа.

Ультразвуковая идентификация при подозрении на наличие фетальной опухоли базируется на следующих критериях:

- отсутствие нормальных анатомических структур органа;
- изменение контуров, формы, расположения, размеров, ультразвуковой структуры органа;
- аномальная структура органа;
- несоответствие фетометрических параметров нормативам;
- патологическая подвижность (снижение/повышение) плода;
- многоводие;

- признаки «водянки» плода.

Каждый из перечисленных ультразвуковых признаков должен рассматриваться как вероятный маркер фетальной опухоли. Так, многоводие отмечается почти в 50% случаев фетальных опухолей. Причин развития многоводия несколько. Это и нарушение акта глотания при зобе, миобластоме ротовой полости и эпигнатусе; чрезмерная амниотическая продукция при крестцово-копчиковой тератоме в результате наличия мощных аномальных артерио-венозных анастомозов, а также в результате сниженного венозного дренажа при опухолях головного мозга [2].

Определенные ультразвуковые признаки отмечаются и в структуре самой опухоли. Возможно обнаружение петрификатов, жидкостных включений, отека органа, неоваскуляризации, быстрых изменений структуры и размеров органа. Необходимо помнить и о том, что фетальные опухоли могут метастазировать.

За исключением внутрочерепных опухолей, когда прогноз для плода однозначно фатален, опухоли иных локализаций не имеют столь однозначного прогноза. Последний в этом случае зависит от размеров опухоли, вовлеченности в процесс других органов, наличия или отсутствия метастазов. Каждый случай обнаруженной фетальной опухоли должен быть рассмотрен на пренатальном консилиуме профильными специалистами, имеющими опыт работы в онкологии. Консилиум должен ответить на ряд вопросов [1, 3]:

- возможно ли пролонгирование беременности? Если — «да», то необходимо решить вопрос о том, когда и как беременность следует завершить;
- как проводить (и надо ли?) профилактику преждевременных родов и гипоплазии легочной ткани плода? Риск осложнений при преждевременных родах должен быть тщательно соотнесен с необходимостью досрочного родоразрешения для хирургического лечения опухоли;
- есть ли необходимость в проведении дополнительных диагностических мероприятий? Если — «да», то каких и когда?
- есть ли необходимость в проведении терапевтических инвазивных вмешательств в антенатальном периоде?

Внутричерепные опухоли

Врожденные **внутричерепные опухоли** встречаются весьма редко. Говорить об их истинной частоте встречаемости трудно, т.к. в большинстве случаев они бывают бессимптомными и начинают проявляться поздно — в детском, подростковом возрасте или даже у взрослых. В среднем частота врожденных внутричерепных опухолей составляет 0,34 случая на 1000 000 живорожденных [4].

К настоящему времени описано более 50 случаев пренатальной диагностики внутричерепных опухолей. Анализ опубликованных наблюдений, проведенный М.В. Медведевым и соавт. [2], свидетельствует, что наиболее часто отмечаются тератомы (58,8%), реже встречаются опухоли нейроэпителиальной природы (9,8%), липомы (9,8%) и краниофарингиомы (рис. 14.1) (опухоль кармана Ратке) (7,8%). Среди других опухолей в двух случаях были обнаружены недифференцированные злокачественные опухоли, еще в двух — папиллома сосудистого сплетения, а также саркома, хариостома и гемангиома (по 1 наблюдению). По мнению I. Meizner [1], внутричерепные опухоли могут иметь несколько гистологических типов: тератома, краниофарингиома, менингеальная саркома, липома мозолистого тела, олигодендроглиома, ганглиоцитома, папиллома сосудистого сплетения и глиобластома.

Папиллома сосудистого сплетения 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 сагиттальном сечениях экзогенных образований, примыкающих к нормальному сосудистому сплетению. В.П. Миченко [5] представил описание пренатальной ультразвуковой диагностики папилломы сосудистого сплетения в 25 нед. беременности. При эхографии было выявлено симметричное расширение боковых желудочков до 22 мм. В области преддверия левого бокового желудочка определялось гиперэхогенное образование с четким ровным контуром в виде вытянутой капли на тонком основании. При легком смещении 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 распо-

ложение ушных раковин. По желанию пациентки, беременность была прервана в 26-27 нед. Результаты патологоанатомического исследования подтвердили предположение о наличии у плода папилломы сосудистого сплетения. Мы также располагаем собственным опытом пренатальной диагностики папиллом сосудистого сплетения (рис. 14.2).

Ультразвуковой диагноз пренатальных внутричерепных опухолей обычно не вызывает трудностей [1, 2]. При их наличии отмечается полная утрата нормальной внутричерепной архитектоники. Опухоль головного мозга у плода может быть в виде массивных включений, кистозных или солидных образований (рис. 14.3). В половине случаев врожденные опухоли головного мозга имеют сложное строение с кистозными полостями и участками петрификатов (рис. 14.4). Как правило, отмечается быстрый рост опухоли с изменением ее эхо-структуры. При внутричерепных опухолях больших размеров могут развиваться некротические процессы внутри образования и в окружающих тканях головного мозга, что нередко приводит к гидранэнцефалии [6]. В ряде случаев (60,8%) внутричерепные опухоли приводят к обструктивной гидроцефалии из-за нарушения нормального тока спинно-мозговой жидкости в желудочковой системе [2]. Возможно развитие макроцефалии как вследствие интенсивного роста опухоли, так и в результате вторичной гидроцефалии (рис. 14.4-2).

Еще одним осложнением является возникновение водянки плода, которая бывает связана с гипоплазией легких и сердечной недостаточностью, развивающейся как следствие артериовенозного шунтирования [7, 8]. Практически во всех случаях пренатальной диагностики внутричерепных опухолей отмечается многоводие.

При обнаружении эхо-маркеров интракраниальных опухолей плода дифференциальный диагноз, по мнению С.М. Воеводина [9], следует проводить между арахноидальными кистами, артерио-венозной мальформацией и аневризмой вены Галена. Большую помощь в этом может оказать сканирование в режиме ЦДК.

Несмотря на то, что при эхографии выявить внутричерепные опухоли можно, 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. Только липомы мозолистого тела во всех описан-

ных наблюдениях имели одинаковую гиперэхогенную структуру (рис. 14.5).

Прогноз при внутричерепных опухолях в подавляющей частоте случаев фатален. Гибель ребенка может произойти в любой момент как внутриутробно, так и в неонатальном периоде. В случае позднего выявления внутричерепной опухоли и присоединившейся макроцефалии беременность целесообразно завершить цефалосцентезом. В связи с высокими показателями неонатальной смертности родоразрешение путем операции кесарева сечения не показано [2].

Опухоли лица и шеи

Среди опухолей головы, лица и шеи чаще всего отмечаются тератомы, гемангиомы, лимфангиомы, эпигнатус и эпюлис [10].

Доля **тератом лица и шеи** в составе тератом иных локализаций невелика — 5,5% [11]. Популяционная частота встречаемости тератом лица и шеи точно не установлена. К настоящему времени опубликованы сообщения более чем о 150 случаях тератом лица и шейной области, при том что точный пренатальный диагноз авторам удалось поставить в единичных наблюдениях, в 90% наблюдений диагноз верифицировался постнатально [10].

В антенатальном периоде при эхографии тератому лица и шеи можно заподозрить при обнаружении образования кистозного, солидного или кистозно-солидного строения (рис. 14.6). Так, в наблюдении, представленном Л.Г. Бурденко [12], была диагностирована тератома лица больших размеров. Опухоль исходила из левой височной области и имела преимущественно солидное строение (рис. 14.7).

По данным многих исследователей, тератомы лица и шеи могут быть диагностированы уже в 19–20 нед. беременности. При выявлении поверхностных опухолевидных образований головы и лица дифференциальный диагноз следует проводить между тератомами и гемангиомами, так как эхо-структура этих опухолей может быть практически идентичной. Основным инструментом дифференциального диагноза является доплерография и ЦДК. В отличие от гемангиом в тератомах при доплерографии регистрируется высокорезистентный внутриопухолевый кровоток. Кроме гемангиом тератомы следует дифференцировать с энцефалоцеле, шейным менингоцеле, кистозной гигромой, нейробластомой, зобом, щитовидно-язычной кистой, ларингоцеле [13].

Прогноз и, следовательно, пренатальная тактика при тератомах головы, лица и шеи зависят от гистологического типа, локализации и размера опухоли. Принципиально важным является исключение сочетанных аномалий и уточнение степени вовлеченности в патологический процесс жизненно важных структур. При тератомах лица и шеи возможны как фатальные исходы (мертворождение), так и успешное хирургическое лечение опухоли с благоприятным прогнозом [2]. Так, тератомы больших размеров, затрагивающие жизненно важные структуры и сочетающиеся с другими аномалиями, почти всегда приводят к летальному исходу (рис. 14.6). 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 высокая. Среди неоперированных новорожденных летальные исходы достигают 80–100%. Основной причиной смерти при тератомах шеи является обструкция верхних дыхательных путей.

В случае принятия семьей 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 [2].

Гемангиома — доброкачественная сосудистая опухоль с вовлечением в патологический процесс кожи и подкожных тканей, реже — различных внутренних органов. Мелкие гемангиомы не имеют большого клинического значения, т.к. спонтанно исчезают в младенческом возрасте. Гемангиомы больших размеров заслуживают внимания не столько из-за косметических нарушений, сколько в связи с вероятностью сочетания с пороками сердца и ЦНС, а также с выраженной коагулопатией и стойкой злокачественной гипотензией, приводящей к необратимым последствиям в структурах головного мозга [14, 15].

Частота встречаемости врожденных гемангиом не известна. В настоящее время до 90% гемангиом диагностируется только после родов [16]. Морфологически выделяют несколько типов гемангиом, среди которых

пренатально диагностируются лишь капиллярные и кавернозные.

Поверхностные гемангиомы в области лица и шеи плода обычно представлены образованиями неправильной формы, структура которых варьирует от гипоэхогенной до гиперэхогенной (рис. 14.8). Иногда в толще опухоли могут визуализироваться гиперэхогенные небольшие включения («кальцификаты»).

Гемангиомы диагностируются преимущественно в конце II — начале III триместра беременности [2]. 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 [14, 17, 18].

Дифференциальный диагноз с шейной кистозной гигромой в основном основывается, по мнению М.В. Медведева и соавт. [2], на личном опыте исследователя, т.к. кистозная гигрома имеет весьма патогномичную локализацию, форму и структуру [19–21].

Наибольшие трудности возникают в ходе пренатальной дифференциальной диагностики гемангиомы с гарматомой и тератомой, так как эхо-структура и локализация этих опухолей практически идентичны (рис. 13.51) [22]. В этих случаях основную роль играет ЦДК (рис. 14.9) и доплерография. В отличие от тератом в гемангиомах обычно регистрируется низко-резистентный внутриопухолевый кровоток [13]. Этот признак позволяет диагностировать поверхностные гемангиомы в 100% наблюдений. В тех случаях, когда ЦДК не применялось, точность диагностики составила только 28,6% [23].

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 поверхностных 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 [24].

Эпигнатус — тератома, развивающаяся из клиновидной кости, твердого и мягкого неба, глотки, языка и челюсти. Развиваясь, тератома может прорасти полость рта, носа, черепа, приводя соответственно к изменению внутричерепной анатомии, обструкции полости рта и многоводию, аномалиям лица (рис. 14.10). Тератома носоглотки чаще всего локализуется на левой боковой стенке носо- и ротоглотки (73%), задней поверхности мягкого неба (15,4%), в области корня языка (11,6%) [25]. В большинстве своем опухоли доброкачественные. По гистологическому строению опухоль представляет собой образование, состоящее из дериватов трех зародышевых компонентов — экто-, мезо- и эндодермы.

Эпигнатус встречается достаточно редко, его частота варьирует от 1 случая на 35 000 до 1 на 200 000 живорожденных [26]. Чаще эпигнатус отмечается у плодов женского пола, соотношение полов 3:1.

Впервые о пренатальной ультразвуковой диагностике эпигнатуса сообщили К. Kang и соавт. [27] в 1978 г. За последнее десятилетие в отечественных и зарубежных журналах М.В. Медведев и соавт. [2] встретили описание 26 случаев ультразвуковой диагностики эпигнатуса у плода в сроки от 15 до 36 нед. беременности.

Опухоль преимущественно бывает представлена солидным компонентом, но могут визуализироваться кистозные включения и даже участки кальцификации. Пренатальный диагноз эпигнатуса может быть установлен при эхографии плода уже в начале II триместра беременности [28, 29]. Так, К. Clément и соавт. [30] диагностировали эпигнатус в 17 нед. беременности.

По данным некоторых авторов, эпигнатус в ряде случаев (6–10%) может сочетаться с рядом аномалий: расщелинами лица, гипертелоризмом, гемангиомами лица, пороками сердца, бронхиальными кистами, омфалоцеле, синдромом Aicardi, аномалией Пьера Робена [31–34]. В специализированных журналах встречаются единичные сообщения о сочетании носоглоточной тератомы с хромосомными заболеваниями (трисомией 13) [36].

Дифференциальный диагноз при эпигнатусе проводят с тератомами шейной локализации, цефалоцеле, другими опухолями лица, энтулисом в частности (см. далее).

Перинатальные исходы при эпигнатусе зависят от размеров опухоли и степени вовлечения в процесс жизненно важных структур. Основной причиной высокой летальности новорожденных с эпигнатусом является острая асфиксия в результате обструкции верхних дыхательных путей.

Анализ литературы, проведенный М.В. Медведевым и соавт. [2, 28], показывают, что в случаях пренатального выявления эпигнатуса вопрос о тактике ведения беременности должен решаться индивидуально. С одной стороны, доброкачественный характер опухоли и потенциальная возможность хирургического лечения при небольших размерах образования позволяют надеяться на благополучный исход при условии проведения комплексного пренатального обследования плода и наличия преемственности между акушерами, неонатологами, реаниматологами и хирургами. С другой стороны, выявление сочетанных аномалий развития, большие размеры опухоли, вовлечение в процесс жизненно важных органов служат веским основанием для прерывания беременности по медицинским показаниям. Очевидно лишь то, что окончательное решение во всех случаях должна принимать семья, а в основе этого решения лежит точный и полный пренатальный диагноз [36].

Эпигнатус, относясь к очень редкой патологии, с нашей точки зрения, достаточно легко диагностируется при эхографии (рис. 14.11). Однако пренатально не всегда удается провести достоверную дифференциальную диагностику между тератомой, развивающейся из полости рта и носоглотки, и внутричерепной опухолью [36]. Эпигнатус, прорастая в полость черепа, может вызвать значительное изменение анатомии головного мозга, что приводит к ошибочному диагнозу внутричерепной опухоли. Однако в отношении пренатального прогноза источник развития опухоли принципиального значения не имеет.

Эпулис — неспецифическая грануляционная опухоль десны, исходящая из альвеолярного отростка. Впервые об этой опухоли сообщил Е. Neumann, 1871 г. [37], она встречается достаточно редко, к настоящему времени в литературе представлено описание около 200 случаев врожденного эпулиса у новорожденных. Эпулис является преимущественно доброкачественной опухолью, редко саркоматозной. Эпулис в 10 раз чаще отмечается у девочек [38]. Размеры его обычно небольшие, что позволяет достаточно легко провести оперативное лечение.

К настоящему времени описано более десятка случаев пренатальной ультразвуковой диагностики эпулиса [39–48]. В отечественном архиве пренатальной диагностики, к сожалению, пока еще нет ни одного верифицированного случая ультразвуковой диагностики этой аномалии. Более того, до 2005 г. в отечественной литера-

туре, посвященной пренатальной эхографии, не было и упоминания об этой тератоме. Пионерами в этом вопросе оказались М.В. Медведев, Е.В. Юдина и Н.В. Потапова [10], представившие в практическом руководстве вниманию российских специалистов подробную информацию об эпулисе.

Диагноз эпулиса устанавливался преимущественно после 30 нед. гестации. В клиническом наблюдении Е. Kim и Т. Gross [46] эпулис был диагностирован в III триместре беременности. При эхографии в 21 и 28 нед. измененный лицевых структур плода не было выявлено. В 33 нед. было обнаружено двудолевое кистозное образование, исходящее из полости рта (рис. 14.12). Роды через естественные родовые пути произошли в 37 нед. Обструктивных дыхательных нарушений не было. Ребенок прооперирован на второй день жизни, удалено три опухолевых образования. При гистологическом исследовании установлен диагноз эпулиса. Ребенок был выписан домой в удовлетворительном состоянии.

О максимально ранней пренатальной диагностике эпулиса сообщили М. Nakata и соавт. [48]. Авторы обнаружили опухолевое образование, исходящее из полости рта плода, в 26 нед. Размер образования составил 17×12 мм и увеличился до 59×30 мм к концу беременности. Родоразрешение было произведено путем операции кесарева сечения. При гистологическом исследовании был установлен диагноз эпулиса. Отличительной особенностью данного состояния является обнаружение выраженного внутриопухолевого кровотока. Ранее сообщалось об отсутствии признаков выраженной васкуляризации в случаях дородовой диагностики эпулиса [45]. Таким образом, такие противоречивые данные не позволяют использовать ЦДК в качестве дифференциально-диагностического критерия [10].

Пренатальное течение заболевания прежде всего зависит от размера опухоли. В подавляющем большинстве случаев эпулис имеет небольшой размер, проявляется только в III триместре беременности и не имеет клинических симптомов. Более того, в литературе описаны случаи его спонтанного регресса [49, 50]. При больших размерах эпулиса отмечено развитие многоводия в связи с обструкцией полости рта и нарушением процесса заглатывания плодом амниотической жидкости [39, 40].

Дифференциальную диагностику эпулиса следует проводить с эпигнатусом и макроглоссией. Если макроглоссию достаточно легко исключить по характерному эхографическому строению языка, то отличить эпу-

лис от эпигнатуса значительно труднее из-за схожести эхо-картины опухоли. Дифференциальная диагностика этих видов опухолей имеет принципиальное значение, т.к. 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, часто дольчатое строение. В подавляющем большинстве случаев эпулис проявляется только в III триместре беременности, тогда как эпигнатус диагностируется уже в 20–24 нед. Окончательный диагноз можно установить только постнатально на основании гистологического исследования.

Тактика родоразрешения при эпулисе зависит от его размера. При большом 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 для оказания новорожденному специализированной помощи [10].

Лимфангиома — доброкачественная опухоль, которая может иметь любую локализацию, включая мягкие ткани лица. При эхографическом исследовании (рис. 14.13) 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 ЦДК. В редких случаях лимфангиомы 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 ХА при лимфангиомах лица. Это свидетельствует о благоприятном прогнозе при лимфангиомах лица.

Ранула (мукоцеле) — неспецифическое название кистозной опухоли на нижней стенке рта, представлен-

ной регенционной кистой подъязычной слюнной железы или мелких слюнных желез дна полости рта или передних желез языка. Киста формируется в результате закупорки и переполнения протока слюнной железы. Образование обычно расположено на слизистой губ и щек, имеет округлую форму и гладкую поверхность, содержит прозрачную, иногда вязкую жидкость.

В настоящее время на страницах англоязычных журналов и Internet'a опубликовано всего четыре сообщения о пренатальной диагностике врожденной ранулы [51–55]. Ранула классифицируется в зависимости от расположения. Различают: локализованную форму (ограниченную полостью рта), шеечную форму и внутреннюю (расположенную вдоль верхнего носового хода и в полости рта) [54].

При сканировании ранула представлена гипозоженным кистозным образованием, исходящим из полости рта плода, смещающим язык вверх (рис. 14.14). При исследовании в режиме ЦДК ранула абсолютно аваскулярна, так как заполнена слюной плода.

При обнаружении кистозного образования в области лица плода необходимо провести дифференциальную диагностику между эпигнатусом, эпулисом, гемангиомой и другими опухолями рото-носо-глотки (цефалоцеле, исходящее из ротовой полости) [56].

При большом размере кисты может возникнуть обструкция верхних дыхательных путей, поэтому предпочтение следует отдать кесареву сечению. Постнатальный прогноз при этой опухоли благоприятный, киста удаляется после рождения ребенка.

Зоб (струма, тиреомегалия) — увеличение щитовидной железы. Встречается редко. Зоб у плода может сочетаться с гипертиреозом, гипотиреозом и эутиреозом у матери [1, 16]. Пренатальная диагностика зоба основывается на обнаружении образования сложного строения в шейной области (рис. 14.15), чаще солидного строения без кистозного компонента, расположенного симметрично в передних отделах шеи. Многоводие отмечается редко, только в тех случаях, когда опухоль щитовидной железы привела к нарушению акта глотания. Дифференциальный диагноз при обнаружении опухолевидного образования по передней поверхности шеи плода необходимо проводить между кистозной гигромой, бронхогенными кистами, шейным менингоцелем, нейробластомой, зобом и гемангиомой шейной области.

Большинство случаев фетальных зобов отмечается у женщин с тем или иным заболеванием щитовидной

железы. Гормональная коррекция функции щитовидной железы у матери может приводить к редукции фетального зоба [57].

Опухоли крупного размера могут явиться причиной клинически узкого таза. В этом случае показано абдоминальное родоразрешение. К обязательным условиям родоразрешения следует отнести госпитализацию беременной в перинатальный центр, т.к. непосредственно после рождения может понадобиться интубация ребенка [1, 16].

Ретинобластома — наиболее частая опухоль глаза у детей. Ее частота варьирует в пределах 1 случай на 15 000–34 000 детей. Ультразвуковая пренатальная диагностика ретинобластомы основана на обнаружении опухоли глаза у плода. К настоящему времени описано несколько случаев успешной ультразвуковой диагностики ретинобластомы [58–60]. О наиболее ранней диагностике сообщили J. Maat-Kievit и соавт. [58]. Им удалось выявить ретинобластому большого размера у плода в 21 нед. гестации. В наблюдении, представленном А. А. Salim и соавт. [59], диагноз ретинобластомы был установлен только в 38 нед. беременности. Опухоль большого размера исходила из левого глаза и имела преимущественно солидное строение.

Опухоли сердца

Опухоли сердца относятся к одним из наиболее редких видов врожденных пороков, частота которых составляет 1 случай на 10 000 аутопсий во все возрастные периоды [61]. При эхокардиографическом исследовании плода среди всех выявляемых пороков опухоли занимают только 0,14% [62]. В пренатальном 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 локализуются 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. De Vore и соавт. [63]. К настоящему времени в отечественной периодике было опубликовано достаточно большое число на-

блюдений пренатальной ультразвуковой диагностики рабдомиомы [64–68]. 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. 14.16). Однако в наших исследованиях были отмечены случаи с одиночными опухолевыми узлами (рис. 14.17). Рабдомиома может приводить к неиммунной водянке плода с наличием гидроперикарда и гидроторакса.

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 [69].

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. 14.18) [70]. 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 интраперикардиальной локализации (табл. 14.1). 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 пе-

Пренатальная диагностика и перинатальные исходы при интраперикардиальных тератомах

Авторы	Срок обнаружения, нед.	Размеры опухоли, см	Перикардиальный выпот	Водянка	Перикардиоцентез	Перинатальный исход
B. De Geeter и соавт., 1983 [71]	32	5	+	—	—	Успешное хирургическое лечение после родов
S. Rasmussen и соавт., 1987 [72]	32	4	+	+	—	Умер после родов
D. Суг и соавт., 1988 [73]	26	6	+	+	—	Умер после родов
M. Castanon и соавт., 1989 [74]	34		+	—	—	Благоприятный
M. Alegre и соавт., 1990 [75]	36	2	+	—	—	Успешное хирургическое лечение после родов
T. Todros и соавт., 1991 [76]	36	2,6	+	—	—	Успешное хирургическое лечение после родов
A. Banatar и соавт., 1992 [77]	28	4	+	—	+	Успешное хирургическое лечение после родов
V. Catanzarite и соавт., 1994 [78]	23	2,3	+	+	—	Умер после родов
A. Perez-Aytes и соавт., 1995 [79]	35	3	+	+	—	Умер после родов
S. Bruch и соавт., 1997 [80]	25	2,3	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
	25	5,8	+	+	—	Умер после родов
P. Paw, S. Jamieson, 1997 [81]	24	4,5	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
M. Sklansky и соавт., 1997 [82]	20	9	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
S. Riskin-Mashiah и соавт., 1998 [83]	26	4,2	+	+	—	Умер после родов
T. Tollens и соавт., 1998 [84]	26	3,8	+	+	—	Успешное хирургическое лечение после родов
C. Daniels и соавт., 1999 [85]	28	7,5		+	—	Успешное хирургическое лечение после родов
K. Fujimori и соавт., 1999 [86]	34	5,4	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
V. Lindner и соавт., 1999 [87]	20	3	+	+	—	Прерывание беременности
I. Valioulis и соавт., 1999 [88]	32	6	+	+	+	Успешное хирургическое лечение после родов
C. Bovea и соавт., 2000 [89]	34	2,8	+	+	—	Успешное хирургическое лечение после родов
T. Bustamante и соавт., 2000 [90]	30	3,5	+	—	—	Успешное хирургическое лечение после родов
J. Pratt и соавт., 2000 [91]	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 [92]	37	4	+	—	+	Успешное хирургическое лечение после родов
M.B. Клипа, О.Н. Омельченко, 2001 [93]	25	3	+	—	—	Прерывание беременности
L. Sbragia и соавт., 2001 [94]	21		+	+	—	Внутриутробная гибель
	24		+	+	—	Внутриутробная гибель
A. Grebille и соавт., 2003 [95]	28		+	+	+	Благоприятный
R. Ragupathy и соавт., 2003 [96]	32		+	—	—	Благоприятный
M. Tollens и соавт., 2003 [97]	29		+	+	+	Благоприятный
J. Ramirez и соавт., 2004 [98]	19	2,6	+	+	—	Прерывание беременности

рикардиального 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 рабдомиоме, но может отмечаться солитарное строение опухолевого узла [99]. В постнатальном периоде в фиброме могут обнаруживаться участки кальцификации и кистозной дегенерации [62]. Отличительной особенностью фибромы от рабдомиомы является то, что она чаще всего локализуется в стенке левого желудочка и представлена не несколькими опухолевыми узлами, а одним [100]. 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.

Опухоли брюшной полости

Среди опухолевидных образований брюшной полости наиболее часто встречаются тератомы и лимфангиомы [101].

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%) [61]. По данным N. Andersen и J. Kennedy [102], 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 [103].

Абдоминальные лимфангиомы у плода встречаются весьма редко. В настоящее время описано 16 случаев пренатальной диагностики абдоминальных лимфангиом [101].

Ультразвуковая картина абдоминальных лимфангиом обычно представлена практически патогномич-

ным изображением многокамерного кистозного образования, не связанного с органами брюшной полости (рис. 14.19). Абдоминальные лимфангиомы исходят в основном из брыжейки тонкой кишки и забрюшинного пространства. Несмотря на то, что абдоминальные лимфангиомы являются доброкачественными образованиями, они при больших размерах могут сдавливать витальные органы, приводя к асцит. В литературе встречаются описания спонтанного регресса абдоминальных лимфангиом [104, 105].

Суммарный анализ опубликованных данных [101] свидетельствует, что в большинстве случаев перинатальный исход при лимфангиоме благоприятный. Только А.М. Стыгар [106] сообщил о 2 наблюдениях смерти в неонатальном периоде детей с лимфангиомой брюшной полости. В этих случаях лимфангиомы были больших размеров и сопровождалась асцитом.

Тератомы являются доброкачественными опухолями, развивающимися из различных тканей, могут быть производными всех трех зародышевых листков. Самой частой локализацией тератом (до 40%) является крестцово-копчиковый отдел позвоночника. Доля тератом, располагающихся в брюшной полости, невелика, составляет не более 2% [11]. За последние 10 лет опубликовано около 10 клинических наблюдений пренатальной ультразвуковой диагностики абдоминальных тератом [101]. В отечественной периодике до настоящего времени опубликовано только одно наблюдение [107]. При эхографии в 25 нед. в нижних отделах брюшной полости плода было обнаружено образование, имеющее форму, напоминающую «восьмерку» (рис. 14.20). 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 99×77×74 мм, меньшей — 54×49×61 мм. Образование сохраняло интактность по отношению к желудку, кишечнику, печени, селезенке, поджелудочной железе, почкам и мочевому пузырю. Ребенок в возрасте 1,5 мес. был успешно прооперирован. Результат морфогистологического исследования удаленного образования — зрелая тератома.

В антенатальном периоде при эхографии тератомы брюшной полости следует заподозрить при выявлении

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 [101].

Забрюшинные тератомы характеризуются аналогичной эхо-структурой, 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. [108]. За последующие годы в нашей стране были диагностированы еще несколько случаев забрюшинной тератомы (рис. 14.21).

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. В случае принятия семьей решения о пролонгировании беременности показана динамическая эхография. Родоразрешение следует осуществлять только в условиях регионального перинатального центра с последующим переводом ребенка в специализированное хирургическое отделение.

Опухоли печени

Опухоли печени у плода могут быть доброкачественными и злокачественными, представляя собой объемные печеночные образования [109]. Частота врожденных опухолей печени неизвестна. Среди опухолей печени в пренатальном периоде были диагностированы гамартомы, гемангиомы, очаговая узловая гиперплазия, гемангиоэндотелиома, гепатобластома и метастатическое поражение печени при нейробластоме надпочечников [23, 110]. Наиболее частой злокачественной опухолью является гепатобластома [111], а самой частой опухолью среди всех новообразований печени — мезенхимальная гамартома.

Опухоли печени могут быть не диагностированы при скрининговой эхографии в случаях, когда их эхогенность практически идентична эхогенности 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 диагностируется мезенхимальная гамартома. Среди 9 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики мезенхимальной гамартотомы печени опухоль в отличие от кисты была представлена образованиями солидной, солидно-кистозной структуры или многокамерным кистозным образованием (рис. 14.22) [109].

Второй по частоте пренатально выявляемых опухолей печени плода является гемангиома. Большинство случаев гемангиом печени протекают бессимптомно и обнаруживаются после рождения или при патологоанатомическом исследовании. Однако в некоторых случаях гемангиома может приводить к гепатомегалии и кардиомиопатии уже антенатально. Эхографическая картина гемангиомы печени у плода схожа с мезенхимальной гамартотомой. Впервые пренатально гемангиому печени удалось диагностировать S.K. Nakamoto и соавт. [112] в 1983 г. В последующие годы в литературе было представлено описание еще 6 случаев этой опухоли [109, 113, 114].

Гемангиома печени (гемангиотелиома) у плода может иметь гиперэхогенную, гипозэхогенную или смешанную эхоструктуру, нередко в ней выявляются кальцификаты (рис. 14.23). Отличительным признаком от мезенхимальной гамартотомы является только степень васкуляризации. Наиболее часто отмечаются кавернозные гемангиомы как с артериовенозной фистулой, так и без нее. Поэтому при использовании 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 сопровождается многоводием. Размеры опухоли у плода, согласно опубликованным наблюдениям, достаточно варьируют; максимальный размер составил 7,8 × 6,4 см [113].

В литературе опубликовано клиническое наблюдение спонтанного исчезновения гемангиомы печени в постнатальном периоде [114]. 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 5 × 6 см.

В случае обнаружения множественных образований в печени плода необходимо исключить возможность метастатического поражения. В литературе описан слу-

чай пренатальной диагностики метастатического поражения печени при нейробластоме надпочечников [115].

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. 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.

Опухоли почек и надпочечников

Опухоли почек и надпочечников — весьма редкие находки и составляют только 0,6% от всех пороков мочевыделительной системы. Среди опухолей почек в пренатальном периоде наиболее часто отмечаются мезобластическая нефрома и опухоль Вильмса, а надпочечников — нейробластома [116].

Мезобластическая нефрома (ренальная гамартома) развивается из однородных мезенхимальных элементов и может быть одно- и двусторонней. Опухолевый узел располагается в толще паренхимы почки. Частота встречаемости не известна. У мальчиков мезобластическая нефрома встречается почти вдвое чаще, чем у девочек (1,8:1).

При эхографии мезобластическая нефрома проявляется с конца II триместра беременности. Согласно опубликованным клиническим наблюдениям, наиболее ранняя диагностика мезобластической нефромы была осуществлена в 26 нед. [116]. Эта опухоль обычно выявляется в виде одностороннего округлого образования,

преимущественно солидного однородного строения. При этом нормальная ткань пораженной почки не идентифицируется. По периферии опухоли могут определяться гипозоногенные зоны, создающие эффект изображения капсулы, которая при мезобластической нефроме отсутствует (рис. 14.24). Опухоль хорошо васкуляризована [117]. Некоторые исследователи предлагают для уточнения пренатального диагноза мезобластической нефромы использовать МРТ [118]. Почти всегда при мезобластической нефроме присутствует многоводие.

Опухоль Вильмса (нефробластома) возникает из аномально пролиферирующей метанефрогенной бластемы. Наиболее часто встречается в возрасте до 5 лет, редко у плодов и новорожденных — 1:10 000. В большинстве случаев (93–95%) опухоль Вильмса имеет одностороннюю локализацию [117]. Опухоль имеет вид хорошо отграниченного образования экзогенной структуры и может достигать больших размеров, хотя обычно ее диаметр не превышает 4 см. При ЦДК признаков выраженной васкуляризации не отмечается [13].

Пренатальный диагноз опухоли Вильмса в большинстве опубликованных случаев был установлен в III триместре беременности. В наблюдении М.В. Медведева и соавт. [119] опухоль Вильмса была диагностирована в 36 нед. и имела большие размеры (рис. 14.25).

Среди иных опухолей в литературе представлены два наблюдения пренатальной ультразвуковой диагностики **рабдоидной опухоли почки** [120, 121]. Рабдоидная опухоль почки — самая редкая из ренальных опухолей у детей, но зато самая злокачественная. В наблюдении I.V. Fuchs и соавт. [120] рабдоидная опухоль почки была диагностирована в 26 нед. Опухоль была представлена однородным округлым образованием с четкими контурами размерами 49×47×36 мм (рис. 14.26). При ЦДК была зарегистрирована выраженная васкуляризация опухоли с низкой резистентностью внутриопухолевых сосудов.

Новообразования надпочечников у плода обычно представлены 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 [122, 123].

Нейробластома надпочечников обычно имеет одностороннюю локализацию. Часто в ней обнаруживают очаги кровоизлияний, кальцификатов и некроза. При эхографии плода нейробластома проявляется только с

Таблица 14.2

Дифференциальная пренатальная диагностика основных новообразований почечной локализации [116]

Нозологическая форма	В-режим	ЦДК
Мезобластическая нефрома	Внутрипочечное образование преимущественно солидного однородного строения с гипозоженным периферическим ободком, нормальная ткань пораженной почки не идентифицируется, многоводие, при динамическом наблюдении медленный рост	Выраженный внутриопухольевый кровоток
Опухоль Вильмса	Преимущественно правостороннее почечное образование экзогенной структуры с капсулой, многоводие, при динамическом наблюдении быстрый рост	Нет признаков высокой внутриопухольевой перфузии
Рабдоидная опухоль почки	Внутрипочечное однородное экзогенное образование с четкими контурами без капсулы, многоводие, при динамическом наблюдении быстрый рост	Выраженный внутриопухольевый 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 внутриопухольевой перфузии
Ретроперитонеальная тератома	Преимущественно солидно-кистозное образование с неровными контурами, возможны внутриопухольевые кальцификаты, многоводие и водянка плода	Умеренно выраженный внутриопухольевый 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

конца II триместра гестации [116]. Согласно опубликованным клиническим наблюдениям, наиболее ранняя диагностика нейробластомы надпочечника была осуществлена в 26 нед. Эхо-структура надпочечниковой нейробластомы может быть различной, но чаще всего представлена кистозным округлым образованием или опухолью смешанного строения с участками повышенной экзогенности (рис. 14.27). Следует отметить, что нейробластома чаще всего поражает правый надпочечник.

Нейробластому надпочечников при эхографии весьма сложно отличить от мезобластической нефромы, опухоли Вильмса, поддиафрагмальной легочной секвестрации, кровоизлияния в надпочечники и диспластического изменения верхнего полюса почки. Поэтому при обнаружении супраренального образования необходимо тщательно изучить возможный генез опухоли, ее структуру, наличие экзогенного кольца вокруг образования, а также осуществить детальную визуализацию почек и надпочечников. При необходимости следует рекомендовать использование МРТ (рис. 14.28).

Для облегчения дифференциальной диагностики новообразований почечной локализации у плода М.В. Медведевым и соавт. предложена специальная таблица (табл. 14.2) [116]. Принципиально важно помнить, что мезобластическая 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 [116].

Кисты яичников

Кисты яичников у плода — довольно частая патология, встречается в 1 случае на 2500 новорожденных [124]. По мнению Б.М. Петриковского и соавт. [16], врожденные кисты яичников являются доброкачественными, чаще всего односторонними и однокамерными образованиями. Обычно они представляют собой функциональные кисты, появление которых обусловлено стиму-

лящей яичника плода гормонами матери [16]. Величина кист колеблется в широких пределах, их диаметр варьирует от 2 до 11 см [16, 125].

Впервые о пренатальной ультразвуковой диагностике кисты яичника сообщили С. Valenti и соавт. [126] в 1975 г. В зависимости от эхо-структуры кисты яичников у плода подразделяют на следующие типы [127]: тип А — односторонние однородные анэхогенные образования с четкими контурами (рис. 14.29); тип В — кистозные образования с внутренними отражениями или перегородками (рис. 14.30); тип С — кистозные образования, содержащие эхогенный компонент (рис. 14.31).

Наиболее часто (81,4%) кисты имеют однородную анэхогенную структуру, четкие тонкие стенки. Значительно реже отмечается сложная их эхо-структура; тип В обнаруживается в 4,1% случаев, тип С — в 14,5% [128].

В большинстве наблюдений кисты определяются после 26 нед. [16], однако встречаются сообщения и о раннем их выявлении — в 19–20 нед. [129]. При больших размерах кисты яичника могут отмечаться многоводие и асцит у плода, возникающий при ее разрыве [16].

При динамическом наблюдении возможно выявление увеличения, уменьшения или отсутствия изменений размеров опухоли. Сообщается о случаях полного исчезновения кист в антенатальном периоде [16]. В постнатальном периоде большинство кист спонтанно исчезают в первые 6 мес. жизни [125, 129, 130], что, по мнению авторов, определяет активно-выжидательную тактику ведения девочек с кистами яичников в неонатальном периоде. Иной точки зрения придерживаются представители Санкт-Петербургской школы перинатальной медицины (проф. А.В. Михайлов, проф. Т.К. Немилова): «... при выявлении кисты яичника у плода, какие бы размеры этой кисты ни были, девочка после рождения должна быть госпитализирована... внутриабдоминальное расположение придатков обуславливает высокую вероятность перекрута кисты, который, в свою очередь, приводит к тяжелым осложнениям... поэтому при диагностике кисты яичника показано оперативное вмешательство» [131].

Обнаружение в брюшной полости гипозоногенного образования, соответствующего кисте яичника плода, обычно не влияет на акушерскую тактику [132]. Исключение составляют лишь кисты гигантских размеров, которые могут быть причиной дискоординированной родовой деятельности при рождении плода через естественные родовые пути [128]. В качестве альтернатив-

ного метода может быть предложено аспирационное дренирование кисты под эхографическим контролем [133]. Большинство авторов [16, 61] считают обоснованной пренатальную аспирацию кист, когда их диаметр составляет 10 см и более.

При обнаружении кист и опухолей брюшной полости прежде всего необходимо ответить на два вопроса [133]: откуда исходят эти образования и чем они являются? В первую очередь кисты яичников у плода необходимо дифференцировать с терминальной стадией гидронефроза, кистой мочевого протока и мезентериальными кистами. Визуализация неизмененных почек исключает версию о гидронефрозе; кисты мочевого протока всегда одиночные и в отличие от кист яичников располагаются в передних отделах брюшной полости между мочевым пузырем и пупком; мезентеральные же кисты практически не отличаются от кист яичников. Однако мезентеральные кисты расположены преимущественно в гипо- и мезагастральной области.

Крестцово-копчиковая тератома

Герминогенные опухоли (тератомы) крестцово-копчиковой области (ККТ) у плода — относительно редки и встречаются в 1–2 случаях на 3000–4000 новорожденных, однако оказываются самыми частыми среди неорганных опухолей малого таза у детей. Все герминогенные опухоли составляют 3% солидных опухолей у детей, 2/3 из них имеют экстрагонадную локализацию, располагаясь преимущественно в крестцово-копчиковой области [134].

ККТ — опухоль герминогенного происхождения, расположенная вдоль срединной линии тела, по пути герминогенных клеток, оседающих на пути маршрута миграции между зоной желточного мешка и эмбриональным уrogenитальным гребнем [135]. ККТ являются конгенитальной опухолью, содержащей дериваты всех трех зародышевых листков. Приблизительно 60–70% ККТ — зрелые, 10–15% — незрелые, а в остальных случаях морфологически представлены опухолями сложного строения и сочетаются с элементами опухоли желточного мешка [136], возможность их малигнизации составляет 20–28%.

Высказываются гипотезы, что сложные организмоидные тератомы могут иметь моно- и бигерминального происхождения. В первом случае тератомы происходят из отщепленной бластомеры делящегося плодного яйца, а во втором (бигерминальном) — близнецы, сливаясь,

обуславливают возможность такого взаимодействия между плодами, при котором наступает частичное или полное разрушение одного из них. Сохранившиеся ткани разрушенного плода могут подвергаться процессу клеточной мутации с потерей фенотипа. Считают, что это может привести к развитию тератомы [137].

Пренатальная диагностика ККТ не вызывает затруднений и зависит от выраженности образования в области крестца, выступающего в область промежности [138]. Опухоль может быть кистозного, солидного или смешанного строения (рис. 14.32). В ряде случаев при ККТ у плода развивается водянка, приводящая к его гибели, а также плацентомегалия. У матери могут возникать расстройства, сходные по симптоматике с гестозом [139]. По мнению авторов, указанные расстройства у плода объясняются артериовенозным шунтированием в области тератомы с резким возрастанием сердечного выброса у него. У матери возникновение осложнений вызвано плацентомегалией, повышением уровня ХГ.

Нами в 29 нед. гестации в области тазового конца плода было обнаружено «опухолевидное образование, вероятно исходящее из малого таза плода, нельзя исключить спинномозговую грыжу (*spina bifida*), можно думать и о гемангиоме ягодиц» (цитата из протокола эхографии) [140]. В крестцово-копчиковой области плода определялось толстостенное образование округло-овоидной формы размерами 70×80 мм. Образование имело сложное строение: отмечались, преобладающий многокамерный кистозный и солидный компоненты (рис. 14.33). Патологии со стороны органов брюшной полости, грудной клетки, головного мозга, конечностей и позвоночника плода выявлено не было. Отсутствие взаимосвязи этого образования с органами брюшной полости (малого таза) и позвоночника позволило установить пренатальный диагноз ККТ. По желанию семьи беременность была пролонгирована. В 38 нед. было выявлено увеличение размеров образования (от 116×92 мм в 32 нед. до 146×150 мм в 38 нед.) и дальнейшее преобладание кистозного компонента над солидным (рис. 14.34). Беременность завершилась родами в срок через естественные родовые пути. Родилась живая девочка массой 3100 г, длиной 50 см, с двукратным тугим обвитием пуповины вокруг шеи с оценкой по Апгар 6–7 баллов. При макроскопическом исследовании опухоль в крестцово-копчиковой области ребенка округлой формы туго-эластичной консистенции имела размеры 210 × 200 × 220 мм

(рис. 14.35). В возрасте 14 дней произведено удаление ККТ с резекцией копчика. Операция проведена без технических трудностей, на 15-е сутки после операции ребенок был выписан домой. Опухоль имела вид узла в капсуле, на разрезе, представленном кистами различной формы и величины, а также участками волокнистой соединительной ткани. При гистологическом исследовании опухоль имела строение зрелой тератомы, в ее состав входили: жировая клетчатка, плотная соединительная ткань, сосуды различного калибра, нервная ткань, бронхиолы среди фиброзной ткани и элементы кишечной трубки.

В литературе описаны несколько типов тератом [139]: тип I — преобладают внешние минимальные пресакральные проявления, тип II — наружная опухоль со значительным пресакральным компонентом и распространением наружу, тип III — превалирует сакральный компонент и наружное распространение, тип IV [12] — пресакральная опухоль без наружного компонента. Морфологически выделяют три типа ККТ [139]: зрелые или доброкачественные, незрелые и злокачественные тератомы. Пренатальная диагностика I, II и III типов ККТ не вызывает затруднений и зависит от выраженности пресакрального компонента опухоли, а внутриутробная верификация морфологической принадлежности ККТ практически невозможна. В то же самое время R.O. Valdiserri и соавт. [141] считают, что среди злокачественных форм ККТ преобладают опухоли солидной структуры. Однако эти критерии далеко не абсолютны. Таким образом, высокий риск пренатального развития тератобластом является убедительным поводом для прерывания беременности. В случае если беременность не прервали, необходимо проведение динамического эхографического наблюдения для оценки размеров опухоли, имеющих принципиальное значение в выборе способа родоразрешения [119]. Вопрос о фатальности ККТ, о возможностях ее хирургического лечения остается открытым. Прогноз полностью зависит от морфогистологической принадлежности опухоли, определяемой, к сожалению, лишь после рождения ребенка. Поэтому мы считаем пренатальный диагноз «крестцово-копчиковая тератома плода» показанием для прерывания беременности в сроках постановки диагноза (в том числе и в III триместре гестации), т.к. риск рождения ребенка с тератобластомой значительно выше вероятности благополучного результата операции по удалению зрелой тератомы, описанной нами [140].

Мировой архив ультразвуковых наблюдений опухолей конечностей/туловища невелик. Малое количество опубликованных в печати и на сайтах Интернета эхограмм с их изображением объясняется редким пренатальным дебютом опухолей вообще, а опухолей мягких тканей тела тем более. Поэтому вашему вниманию представлены эхограммы опухолей, любезно предоставленные проф. Израэлем Мейцнером (Израиль), Клаудией Теодореску (Румыния) и Раулем Мертинесом (Мексика).

Опухоли туловища/конечностей

По мнению I. Meizner [1], к врожденным **опухолям конечностей/туловища плода** относятся: лимфангиомы, саркомы и ряд ангиодисплазий (гемангиомы и синдром Klippel-Weber-Trenaunay (невус остеогипертрофический варикозный), а также миофиброматоз.

Как отмечалось выше, **лимфангиома** — врожденная доброкачественная опухоль, происходящая из лимфатических сосудов, может иметь любую локализацию, чаще всего она располагается в области шеи, подмышечной области, щек, губ и языка [142]. Размеры простых лимфангиом колеблются от 1–2 см до значительных величин. В случае подмышечного расположения опухоли необходимо проведение дифференциального диагноза между кистозной гигромой и лимфангиомой [143].

При ультразвуковом сканировании лимфангиома представлена множественными кистозными образованиями мягких тканей. Отличительной особенностью лимфангиомы является наличие выраженного наружного контура, а также отсутствие внутриопухолевого кровотока. В течение 2005 г. нами пренатально были диагностированы два случая лимфангиом туловища плода (рис. 14.36). Диагноз был верифицирован на основании перечисленных выше ультразвуковых признаков; при сканировании в режиме ЦДК в обоих случаях в образованиях внутриопухолевый кровоток не регистрировался (рис. 14.37). В обоих случаях течение раннего неонатального периода было благоприятным, в настоящее время (катамнез детей — 5 и 3 месяца) оба ребенка готовятся к оперативному лечению.

Врожденные саркомы — редкие виды злокачественных мягкотканых опухолей из соединительной ткани. В единичных случаях опухоль обнаруживалась у новорожденных [144]. Большинство врожденных сарком представлено рабдомиосаркомами [145]. С.Е. Teodorescu [146] приводит наблюдение ультразвуковой диагностики к врожденной фибросаркомы правой руки плода в 30

нед. беременности. Опухоль была представлена гетерогенной, хорошо васкуляризированной «тканевой массой» с множественными толстостенными перегородками и анэхогенными полостями (рис. 14.38), деформирующей контуры локтевого сустава. Опухоль была удалена после рождения, катамнез ребенка в течение 17 месяцев — благоприятный, рецидивов опухоли не обнаружено. Для врожденных фибросарком характерно более благоприятное течение и низкий уровень метастазирования по сравнению с другими опухолями. N.P. Madden и соавт. [147] описывают случай спонтанного регресса врожденной фибросаркомы у новорожденного.

Синдром Klippel-Weber-Trenaunay — редкая врожденная аномалия мягких тканей конечностей, чаще нижних, для которой характерно наличие множественных гемангиом, асимметричной гипертрофии конечности, приводящей к ее гигантизму, и наличие артерио-венозных свищей [148]. Первое пренатальное описание синдрома в 1981 г. принадлежит Hajtis и соавт. [149]. Ультразвуковые симптомы этого синдрома весьма похожи на проявления гемангиолимфомы (рис. 14.39) [150]. Для Klippel-Weber-Trenaunay синдрома характерно наличие в пораженной конечности множественных гипо- и анэхогенных образований, в которых определяются толстостенные перегородки (рис. 14.40). При сканировании в режиме ЦДК в обнаруженных полостях регистрируется медленный артерио-венозный кровоток (рис. 14.41). Однако О.Л. Галкина и Т.В. Сапко [151] в случае пренатального обнаружения «поверхностного новообразования правой конечности у плода с выраженным подкожным отеком», оказавшимся в последующем множественной гемангиомой (синдромом Клиппеля-Треноне-Вебера), при доплерографии кровотоков в гемангиоме не регистрировали. Это, вероятно, произошло в результате неадекватной «настройки» прибора, не позволившей зарегистрировать медленный низкорезистентный кровоток в опухоли.

При обнаружении вышеперечисленных признаков необходимо исключить наличие гемангиом других локализаций: во внутренних органах, мозге, глазах и др. [152].

Пренатальный прогноз зависит от локализации «сосудистой опухоли», которая может кровоточить, ее размеров, вовлеченности в процесс крупных сосудов. Наличие мощных артерио-венозных анастомозов может стать причиной сердечной недостаточности. D. Paladini и соавт. [153] опубликовали наблюдение спонтанного послеродового регресса гемангиом.

Список литературы:

1. Meizner I. Introduction to fetal tumors. 2000 //www.theFetus.net
2. Медведев М.В., Юдина Е.В., Кусова О.С. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных и наследственных пороков во второй половине беременности. Головной мозг и позвоночник // Пренатальная эхография. / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С. 285–288.
3. Hecht F., Grix A.J.R., Hecht B.K. Direct prenatal chromosome diagnosis of a malignancy // Cancer Genet. Cytogenet. 1984. V.11 P.107.
4. 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.
5. 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.
6. 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.
7. Weyerts L.K., Catanzatite V., Jones M.C., Mendoza A. Prenatal diagnosis of a gian intracranial teratoma associated with pulmonary hypoplasia // J. Med. Genet. 1993. V.30. P. 880–882.
8. Sherer D.M., Abramowicz J.S., Eggers P.C. et al. Prenatal ultrasonographic diagnosis of intracranial teratoma and massive craniomegaly with associated high-output cardiac failure // Am. J. Obstet. Gynecol. 1993. V.168. P. 97–99.
9. Воеводин С.М. Ультразвуковое исследование головного мозга и лица плода // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.2 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 89–118.
10. Медведев М.В., Юдина Е.В., Потапова Н.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных и наследственных пороков во второй половине беременности. Лицо. Опухоли // Пренатальная эхография. / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С. 318–328.
11. Tapper D., Lack E. Teratomas in infancy and childhood // Ann. Surg. 1983. V.198. P. 398–410.
12. Бурденко Л.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика тератомы лица // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат. 1999. № 3. С. 242–243.
13. Медведев М.В., Юдина Е.В. Дифференциальная пренатальная ультразвуковая диагностика. М.: Реальное время, 2004.
14. 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.
15. 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.
16. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и тактика // Энциклопедия ультразвуковой диагностики в акушерстве и гинекологии / Под ред. Петриковского Б.М., Медведева М.В., Юдиной Е.В. М.: Реальное время, 1999. С. 161–164.
17. 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.
18. Sherer D.M., Perillo A.M., Abramowicz J.S. Fetal hemangioma overlying the temporal occipital-suture, initially diagnosed by ultrasonography as anencephalocele // J. Ultrasound Med. 1993. V.12. P. 691–693.
19. Pennel R.G., Baltarowich O.H. Prenatal sonographic diagnosis of fetal facial hemangioma // J. Ultrasound Med. 1986. V.5. P. 525–528.
20. McGahan J.P., Schneider J.M. Fetal neck haemangioendotheliona with secondary hydrops fetalis: sonographics diagnosis // J. Clin. Ultrasound. 1986. V.14. P. 384–388.
21. Bulas D.I., Johnson D., Alien J.F., Kapur S. Fetal hemangioma. Sonographic and color flow Doppler findings // J. Ultrasound Med. 1992. V.11. P. 499–450.
22. Magalhaes J.A., Palma-Dias R.S., Balbinotto P.P. et al. Prenatal diagnosis of a benign facial tumor // Fetal Diagn. Ther. 1999. V.14. № 4. P. 212–215.

23. 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.
24. 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.
25. 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.
26. 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.
27. Kang K.W., Hissong S.L., Langer A. Prenatal ultrasonographic diagnosis of epignathus // *J. Clin. Ultrasound.* 1978. V. 6. P. 330–333.
28. Медведев М.В., Юдина Е.В., Потапова Н.В. и др. Пренатальная диагностика атипичного эпигнатуса в сочетании со срединной расщелиной лица // *Пренатал. диагн.* 2003. Т.2. № 2. С.136–139.
29. Цхай В.Б., Морозова А.А. Пренатальная ультразвуковая диагностика эпигнатуса // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 2. С. 47–49.
30. 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.
31. Gilman P.A. Epidemiology of human teratomas // Damjanov I., Knowles B.B., Solter D. (Eds) / *The Human Teratomas. Experimental and Clinical Biology.* Clifton, New Jersey, Humana Press, 1983.
32. Petrikovsky B.M., Chervenak F., Schapfel D.M. Epignathus. 1993 // www.theFetus.net
33. Isaacs H. Potter's pathology of the fetus and the infant. Chapter 28: Tumors.
34. Vandenhoute B. Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature // *Cleft Palate Craniofac. J.* 2000. V.37. № 1. P.83–91.
35. Yapar E.G. 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.
36. Ионова С.Г., Козлова Т.Ю., Зайцев С.Б. Случай пренатальной диагностики внутричерепной опухоли плода, расцененной патологоанатомами как эпигнатус // *Пренатал. диагн.* 2002. Т.1. № 2. С. 138–140.
37. Neumann E. Elm Fall von Congenital Epulis // *Arch. Heilk.* 1871. V.12. P.189.
38. 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.
39. Ophir D., Marshar G. Congenital granular cell epulis causing polyhydramnios // *Head. Neck Surg.* 1985. V.7. P. 427–430.
40. Koch B.L., Myer C., Egelhof J.C. Congenital epulis // *Amer. J. Neuroradiol.* 1997. V.18 P.739–741.
41. Schwartz Z., Katz Z., Zosrer A. et al. Polyhydramnios caused by giant aveolar granular cell myoblastoma // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1986. V. 65. P. 519–521.
42. Hoyrne 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.
43. Hulett R.L., Bowerman R.A., Marks T., Silvetslein A. Prenatal ultrasound detection of congenital gingival granular cell tumor // *J. Ultrasound Med.* 1991 V.10. P. 185–187.
44. 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. 489–493.
45. 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.
46. Kimm E.S., Grass 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.
47. 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.

48. Nakata M., Anno K., Matsumor L.T et al. Prenatal diagnosis of congenital epulis: a case report // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V.20. № 6. P.627–629.
49. Cussen L.J., McMahon R.A Congenital granular cell myoblastoma // *J. Pediatr. Surg.* 1975. V.10. P. 249–253.
50. O'Brien F.V., Pielou W.D. Congenital epulis: its natural history // *Arch. Dis. Child.* 1971. V.46. P. 559–560.
51. 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.
52. Fernandez Moya J.M., Sulzberger C.S., Recasens D.J. et al. Antenatal diagnosis and management of a ranula // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1998. V.11. № 2. P.147–148.
53. Onderoglu L., Saygan-Karamursel B., Deren O. et al. Prenatal diagnosis of ranula at 21 weeks of gestation // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V.22. № 4. P. 399–401.
54. Rousseau T., Couvreur S. et al. Prenatal diagnosis of enteric duplication cyst of the tongue // *Prenat. Diagn.* 2004. V.24. № 2. P. 98–100.
55. Shah Ch., Bhanushali A. Ranula. 2004 // www.theFetus.net
56. Stevens G.H., Schoot B.C., Smets M.J. et al. The ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure in fetal neck masses: a case report and review of the literature // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* 2002. V.100. № 2. P. 246–250.
57. Abuhamad A.Z., Fisher D.A., Warsof S.L. et al. Antenatal diagnosis and treatment of fetal goiterous hypothyroidism: case report and review of the literature // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V.6. P. 368–371.
58. Maat-Kievit J.A., Oepkes D., Hartwig N.G. et al. A large retinoblastoma detected in a fetus at 21 weeks of gestation // *Prenat. Diagn.* 1993. V.13. P. 377.
59. Salim A., Wiknjosastro G., Danukusumo D. et al. Fetal retinoblastoma // *J. Ultrasound Med.* 1998. V.17. № 11. P. 717–720.
60. Pierro L., Brancato R., Capoferri C. Prenatal detection and early diagnosis of hereditary retinoblastoma in a family // *Ophthalmologica.* 1993. V.207. P. 106.
61. Romero R., Pilu G., Ghidini A. et al. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk: Appleton & Lange, 1988.
62. 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.
63. 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.
64. Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца // *Акуш. гин.* 1991. № 11. С. 68–75.
65. Порошина Н.И., Волкова И.И., Новикова Н.П. и др. Пренатальная диагностика рабдомиомы сердца // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1994. № 1. С. 83–85.
66. Баиндурова Л.А., Травина М.А., Ходорченко Ю.И., Вильчинский Ю.Л. Случай пренатальной диагностики опухоли сердца // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2000. № 3. С. 219–222.
67. Галкина О.Л., Савельева Н.А., Поддубная И.В. Случай пренатальной диагностики рабдомиомы сердца // *Пренатал. диагн.* 2003. Т. 2. № 1. С. 40–42.
68. Добрынина Н.В., Никитина Н.В., Шаманская Е.Р., Сумина М.Г. Пренатальная диагностика рабдомиомы сердца // *Пренатал. диагн.* 2004. Т. 3. № 2. С. 107–109.
69. Journel H., Roussey M., Plais M.H. Prenatal diagnosis of familial tuberous sclerosis following detection of cardiac rhabdomyoma by ultrasound // *Prenat. Diagn.* 1986. V.6. № 4. P. 283–289.
70. Guerrero L.D., Olavarria A.S. Pericardial teratoma. 2000 // www.theFetus.net
71. 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.
72. Rasmussen S., Hwang W., Harder J. et al. Intrapericardial teratoma. Ultrasonic and pathological features // *J. Ultrasound Med.* 1987. V.6. P. 159–162.
73. 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.

74. Castanon M., Mayol J., Muler Melia J. et al. Neonatal intrapericardial teratoma // *Cir. Pediatr.* 1989. V.2. P. 38–39.
75. Alegre M., Torrents M., Carreras E. et al. Prenatal diagnosis of intrapericardial teratoma // *Prenat. Diagn.* 1990. V.10. P. 199–202.
76. 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.
77. 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.
78. Catanzarite V., Mehalek K., Maida C., Mendoza A. Early sonographic diagnosis of intrapericardial teratoma // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1994. V.4. P. 505–507.
79. 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.
80. Bruch S., Adzick S., Reiss R., Harrison M. Prenatal therapy for pericardial teratomas // *J. Pediatr. Surg.* 1997. V.32. P. 1113–1115.
81. Paw P., Jamieson S. Surgical management of intrapericardial teratoma diagnosed in utero // *Ann. Thorac. Surg.* 1997. V.64. P. 552–554.
82. 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.
83. 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.
84. 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.
85. Daniels C., Cohen D., Phillips J., Rowland D. Prenatal detection of a pericardial teratoma // *Circulation.* 1999. V. 9. P.1–2.
86. 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.
87. Lindner V., Gasser B., Favre R. et al. Anasarque foeto-placentaire et tumeur intra-péricardique foetal. A propos d'un cas de diagnostic antenatal // *Ann. Pathol.* 1999. V.19. P.131–134.
88. 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.
89. Bovea C., Fernandez G., Matallín P. et al. Diagnóstico prenatal de un teratoma intracardíaco: a propósito de un caso // *Prog. Diag. Prenat.* 2000. V.12. P.74–78.
90. Bustamante T., Azpeitia J., Miralles M. et al. Prenatal sonographic detection of pericardial teratoma // *J. Clin. Ultrasound.* 2000. V.28. P.194–198.
91. Pratt J., Cohen D., Mutabagani K. et al. Neonatal intrapericardial teratomas: clinical and surgical considerations // *Cardiol. Young.* 2000. V. 10. P. 27–31.
92. Серьведва W., Gymez E., Gutierrez J. Intrapericardial teratoma // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V.15. P. 547–548.
93. 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.
94. 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.
95. 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.
96. 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.
97. Tollens M., Grab D., Lang D. et al. Pericardial teratoma: prenatal diagnosis and course // *Fetal Diagn. Ther.* 2003. V.18. P.432–436.
98. Ramirez J.A., Mon C.R., Perez E.O. et al. Fetal intrapericardial teratoma // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 23. P.416–418.

99. 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.
100. Malish T.W., Jeanty Ph. Cardiac fibroma // *Fetus.* 1991. V.1. P.1–6.
101. Медведев М.В., Сыпченко Е.В., Гусева О.И. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных и наследственных пороков во второй половине беременности. Желудочно-кишечный тракт. Новообразования брюшной полости // *Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С.481–484.*
102. Anderson N.G., Kennedy J.C. Prognosis in fetal cystic hygroma // *Aust. NZ. J. Obstet. Gynaecol.* 1992. V.32. P. 36–39.
103. Davidson A.J., Harlman D.S. Lymphangioma at the retroperitoneum: CT and sonographic characteristic // *Radiology.* 1990. V.175. № 2. P. 507–510.
104. Стыгар А.М., Демидов В.Н. Ультразвуковая оценка состояния органов пищеварительной системы плода // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т. 2 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Видар, 1996. С. 181–204.*
105. Медведев М.В., Юдина Е.В., Сыпченко Е.В. Исчезающие аномалии у плода при динамическом эхографическом наблюдении // *Ультразвук. диагн.* 1997. № 1 С.71–74.
106. Стыгар А.М. Пренатальная ультразвуковая диагностика патологии лимфатической системы плода // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр.* 1994. № 3. С. 31–39.
107. Быковский В.А., Бормотин Д.В., Кузнецова Е.М. и др. Перинаральная ультразвуковая диагностика брюшной тератомы и тактика ведения: клиническое наблюдение // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр.* 1994. № 4. С.79–83
108. Медведев М.В., Дуболазов В.Д. Антенатальная ультразвуковая диагностика забрюшинной тератомы // *Педиатрия.* 1989. № 3. С. 93.
109. Медведев М.В., Сыпченко Е.В., Гусева О.И. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных и наследственных пороков во второй половине беременности. Желудочно-кишечный тракт. Опухоли печени // *Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С.467–471.*
110. Petrikovsky B.M., Cohen H.L., Scimeca P.M., Bellucci E. Prenatal diagnosis of focal nodular hyperplasia of the liver // *Prenat. Diagn.* 1994. V. 14. P. 406–409.
111. Brunnelle F., Chaumont P., Hepatic tumors in children: ultrasonic differentiation of malignant from benign lesions // *Radiology.* 1984. V.150. P. 695–699.
112. 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.
113. 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.
114. Dreyfus M., Baldauf J.J., Dadoun K. et al. Prenatal diagnosis of hepatic hemangioma // *Fetal. Diagn. Ther.* 1996. V.11. № 1. P. 57–60.
115. Liyanage I., Katoch D. Ultrasonic prenatal diagnosis of liver metastases from adrenal neuroblastoma // *J. Clin. Ultrasound.* 1992. V.20. P. 401–403.
116. Рудько Г.Г., Стручкова Н.Ю., Медведев М.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных и наследственных пороков во второй половине беременности. Мочевыделительная система. Опухоли почек и надпочечников // *Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. С.497–504.*
117. Слепцов А.Р., Охупкин М.Б., Брянцев М.Д. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденной мезобластической нефромы // *Пренатал. диагн.* 2005. Т.4. № 1. С. 75–77.
118. Won H.S., Jung E., Lee P.R. et al. Prenatal detection mesoblastic nephroma by sonography and magnetic resonance imaging // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V.19. № 2. P.197–199.
119. Медведев М.В., Куница И.М., Скворцова М.Н. Пренатальная ультразвуковая диагностика опухоли Вильмса // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 2. С. 43–45.
120. 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.

121. 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.
122. 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.
123. 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.
124. Sakala E.P., Leon Z.A., Rous'e G.A. Management of antenatally diagnosed fetal ovarian cysts // *Obstet. Gynecol. Sur.* 1991. V. 46. P. 407–411.
125. Медведев М.В., Юдина Е.В., Скворцова М.Н. и др. Пренатальная ультразвуковая диагностика кист яичников // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1995. № 1. С. 22–24.
126. Valenti C, Kassner E.G., Yermakov V., Cromb E. Antenatal diagnosis of a fetal ovarian cyst // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1975. V.6. P. 216.
127. D'Addario V., Volpe G., Kurjak A. et al. Ultrasonic diagnosis and perinatal management of complicated and uncomplicated fetal ovarian cysts: a collaborative study // *Perinat. Med.* 1990. V.8. P. 375–381.
128. Meizner I., Levy A., Katz M. et al. Fetal ovarian cysts: prenatal ultrasonographic detection and postnatal evaluation and treatment // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1991. V.164. P. 874–878.
129. Suita S., Sakaguchi T., Ikeda K., Nakano H. Therapeutic dilemmas associated with antenatally detected ovarian cysts // *Sur. Gynec. Obstet.* 1990. V.171. P. 502–508.
130. Цхай В.Б., Мартынова О.В., Сеницына О.В., Амостаева Л.В. К вопросу о пренатальной диагностике кист яичников. Прогноз и акушерская тактика // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1999. № 2. С. 124–127.
131. Немилова Т.К., Воронин Д.В., Михайлов А.В. и др. Антенатальная диагностика и тактика при пороках развития плода и новорожденного. Методическое пособие. СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2002.
132. Демидов В.Н. Эхография при кистах и опухолях яичников плода // *Пренатал. диагн.* 2003. Т.2. № 2. P. 104–107.
133. Медведев М.В., Юдина Е.В., Стручкова Н.Ю. Пренатальное аспирационное дренирование кисты яичника // *Ультразвук. диагн.* 1998. № 3. С. 44–48
134. Углов Ф.Г., Мурсалова Р.А. Тератомы (смешанные опухоли) пресакральной области. М.: Медицина, 1959.
135. Дурнов Л.А., Бухны А.Ф., Лебедев В.И. Опухоли забрюшинного пространства и брюшной полости у детей. М.: Медицина, 1972.
136. Турубанов И.А. Незрелые тератомы и злокачественные герминогенные опухоли крестцово-копчиковой области у детей (клиника, диагностика, лечение): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М.: 1995.
137. Гусарев А.Ф., Непомнящая К.В. // *Педиатрия.* 1980. № 12. С. 30–32.
138. Langer J.C., Harrison M.R., Schmidt K.G. et al. Fetal hydrops and death from sacrococcygeal teratoma: rationale for fetal surgery // *Amer. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V.160. № 5. P. 1145–1150.
139. Altman R.P., Randolph J.G., Lilly J.R. Sacrococcygeal teratoma. American academy of pediatrics surgical section survey // *J. Pediatr. Surg.* 1974. № 9. P. 389–342.
140. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Волошин В.В. Крестцово-копчиковая тератома: фатальный порок или излечимая патология? // *Ультразвук. Диагн.* 1997. № 4. С. 89–92.
141. Valdiserri R.O., Yunis E.J. Sacrococcygeal teratomas: a review of 68 cases // *Cancer.* 1981. V.48. № 4. P.217–230.
142. Макогон А.В., Дегтерев М.А., Ерастова Н.В. Пренатальная диагностика лимфангиомы шеи // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 2000. № 4. С. 313–314.
143. Suma V., Marini A., Gamba P., Luzzato C. Cystic hygroma, axillary, cervico-mediastinal. 1992. //www.TheFetus.net/
144. Sah S.P., Agrawal C.S., Rani S. Congenital infantile fibrosarcoma of the upper extremity // *Indian J. Pathol. Microbiol.* 2000. V.43. № 3. P. 347–349.
145. Leal N., Lopez J.C., Diaz M. et al. Congenital fibrosarcoma. Diagnostic-therapeutic implications // *J. Cir. Pediatr.* 2000. V.13. № 4. P. 156–158.
146. Teodorescu C.E. Congenital fibrosarcoma. 2005 //www.thefetus.net

147. Madden N.P., Spicer R.D., Allibone E.B., Lewis I.J. Spontaneous regression of neonatal fibrosarcoma // Br. J. Cancer Suppl. 1992. V.18. № 8. P. 72–75.
148. Goncalves L.F., Munoz Rojas M.V., Vitorello D. et al. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome presenting as massive lymphangiohemangioma of the thigh: prenatal diagnosis // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2000. V.15. P. 537–541.
149. Hatjis C.G., Philip A.G., Anderson G.G., Mann L.I. The in utero ultrasonographic appearance of Klippel-Trenaunay-Weber syndrome // Am. J. Obstet. Gynecol. 1981. V.139. P. 972–974.
150. Martnez R., Heredia F. Axillary hemangiolympangioma. 2002 //www.theFetus.net
151. Галкина О.Л., Сапко Т.В. Синдром Клиппеля-Треноне-Вебера: клиническое наблюдение // Пренатал. диагн. 2004. Т.3. № 3. С.212–214.
152. Escobar C.A.M., Ramirez J., Medina O., Gomez J. Klippel Trenaunay-Weber syndrome, 2000 //www.theFetus.net
153. Paladini D., Lamberti A., Teodoro A. et al. Prenatal diagnosis and hemodynamic evaluation of Klippel-Trenaunay-Weber syndrome // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1998. V.12. № 3. P. 215–217.

ГЛАВА 15. ЭХОГРАФИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ХРОМОСОМНЫХ БОЛЕЗНЕЙ

Хромосомные болезни человека имеют фенотипические проявления, которые в значительной части случаев являются характерными для конкретного заболевания. Эти проявления связаны как с избыточной, так и с недостаточной экспрессией генов при аномальном количестве генетического материала. Фенотипическая экспрессия очень вариабельна и, в первую очередь, зависит от конкретного индивидуума. Спектр изменений при этом достаточно широк — от грубых нарушений структуры органов и тканей, реализующих пороками их развития, до вариантов нормального развития органов и тканей. Значительная часть изменений может быть обнаружена при проведении ультразвукового исследования беременной.

Маркеры — параметры, качественные или количественные, которые признаны полезными для того, чтобы отличить норму от патологии.

Ультразвуковые маркеры (УЗ-маркеры) — выявляемые при эхографии особенности развития или пороки развития плода, которые при хромосомных болезнях встречаются чаще, чем в популяции.

Положительные результаты ультразвукового скрининга (обнаружение УЗ-маркеров) повышают риск хромосомных болезней, а отрицательные результаты (отсутствие УЗ-маркеров) уменьшают этот риск [1–3]. Степень изменения этого риска зависит от:

- типа хромосомной аномалии;
- срока беременности на момент исследования;
- критериев оценки маркеров;
- качества ультразвукового исследования.

В значительной степени на выявляемость маркеров влияет срок беременности, так как фенотипическая экспрессия зависит от времени начала работы тех или иных генов, так, увеличение воротникового пространства проявляется в первом триместре, а после 14 нед. воротниковый отек в большинстве случаев разрешается. Кисты сосудистых сплетений начинают появляться после 16 нед., с увеличением продукции ликвора, и, в основном, разрешаются к 22 нед. [4]. Кроме того, с увеличе-

нием срока беременности большая часть плодов с хромосомными болезнями элиминируется. Так, вероятность встретить синдром Дауна у плода в 12 нед. на 30% выше, а в 16 нед. на 21% выше, чем при доношенной беременности (рис. 15.1).

Целями пренатального скрининга являются:

- выделение из популяции группы женщин, в которой инвазивная диагностика будет наиболее эффективна;
- уменьшение количества бесполезных диагностических операций;
- тем самым уменьшение количества послеоперационных осложнений (фетальных потерь);
- помощь семьям спланировать свои действия и подготовиться к родам в случаях, когда ребенок будет нуждаться в лечении (хирургическом или ином);
- уменьшение стоимости медицинской помощи.

При проведении пренатального скрининга всегда необходимо помнить о следующих аксиомах:

1. В рамках дородового профилактического наблюдения беременности женщины или супружеские пары должны иметь возможность, исходя из полученной информации, самостоятельно решить — какие дородовые исследования они хотели бы провести!

2. Без предварительного разъяснения и, возможно, полной консультации любые мероприятия пренатальной диагностики не должны проводиться!

3. При этом необходимо принимать во внимание право родителей не знать, родится ли их ребенок инвалидом!

Ультразвуковые маркеры разделяют по их специфичности при конкретном хромосомном синдроме (например, ультразвуковые маркеры синдрома Дауна, синдрома Эдвардса и т.д.), по чувствительности: большие и малые или мягкие («soft markers»).

При оценке маркеров используют следующие понятия:

Чувствительность — пропорция из популяции больных с положительными результатами скрининга.

Ложно положительный уровень — пропорция из здоровой популяции с положительными результатами скрининга.

Отношение (или коэффициент) правдоподобия (LR — likelihood ratio) — отношение вероятности получить положительный результат диагностического теста у больных к вероятности получить положительный результат теста у здоровых лиц.

УЛЬТРАЗВУКОВЫЕ МАРКЕРЫ ХРОМОСОМНЫХ БОЛЕЗНЕЙ, ВЫЯВЛЯЕМЫЕ В I ТРИМЕСТРЕ

Увеличение воротникового пространства. В 1992 г. K. Nicolaides и соавт. предложили термин nuchal translucency (NT) («затылочная прозрачность») для обозначения выявляемого в I триместре скопления жидкости под кожей плода в области спины и шеи. В последующем эти авторы сообщили об ассоциации увеличения воротникового пространства у плодов с хромосомными болезнями. Этот факт послужил основой для начала ультразвукового пренатального скрининга хромосомных болезней в I триместре (рис. 15.2).

В настоящее время в 40 странах мира существуют сертифицированные центры, имеющие соответствующее программное обеспечение и тренированный персонал для выполнения этого теста.

Для точного измерения воротникового пространства необходимо оборудование, которое должно соответствовать следующим минимальным требованиям:

- датчик в 5 МГц или адекватный ему;
- возможность точного измерения с помощью калиперного устройства (лучше в форме перекрестья);
- шаг измерения 0,1 мм;
- наличие кинопетли;
- возможность документирования полученных данных.

При измерении толщины воротникового пространства (ТВП) следует соблюдать следующие правила:

- копчиково-теменной размер эмбриона/плода должен быть 45–84 мм (соответствовать сроку беременности 11–14 нед.);
- плод должен быть в сагитальном сечении параллельно датчику (должен быть четко виден профиль), при этом голова должна располагаться на одной линии со спиной (плод должен располагаться в нейтральном положении — при разгибательном положении головы плода значение ТВП может быть увеличено на 0,6 мм, при сгибательном положении — уменьшено на 0,4 мм). Для правильного измерения достаточно получить сагитальное сечение головы и грудной клетки;

- максимальное увеличение изображения (плод должен занимать 75% экрана монитора сканера). Увеличение изображения можно считать достаточным, если заметно смещение калипера на 0,1 мм;

- плод должен располагаться отдельно от амниотической оболочки (должны быть видны три параллельные линии). Для выполнения этого условия можно предложить беременной покашлять или сделать легкое толчкообразное движение по ее передней брюшной стенке;

- измеряется наибольшая толщина позади шеи;
- калипер размещается на тканях, следуя правилу «оп/оп» (на границе мягких тканей и воротникового пространства, размещая перекрестье калипера в пределах мягких тканей);

- должно быть сделано более одного измерения, но в протокол исследования должно быть зафиксировано наибольшее;

- вокруг шеи плода может располагаться пуповина (в 5–10% случаев), и это может приводить к ложноположительным результатам, так как добавляет 0,8 мм к данным измерения. В таких случаях следует измерить воротниковое пространство выше и ниже пуповины и для оценки риска взять наименьшее из этих значений (рис. 15.3).

При использовании абдоминального датчика ТВП может успешно измерена в 95% случаев, в остальных случаях необходимо исследование вагинальным датчиком.

Соответствующая тренировка специалиста и его заинтересованность в результатах работы в сочетании с точным выполнением установленных правил измерения ТВП являются залогом успешного выполнения скрининга в I триместре. Так, G. Moppi и соавт. сообщили [5], что после приведения техники измерения ТВП в соответствие с теми правилами, основные положения которых изложены выше, выявляемость синдрома Дауна в I триместре возросла с 30% до 84%.

Размер воротникового пространства увеличивается со сроком беременности, поэтому оценка его должна проводиться, как это представлено на рис. 15.4, с учетом копчиково-теменного размера: 95 перцентиль в 11 нед. соответствует 2,2 мм, а в 14 нед. — 2,8 мм. Расчет риска трисомии 21 проводится компьютерной программой, которая учитывает возрастной риск трисомии 21 и отношение правдоподобия (LR), которое, в свою очередь, зависит от толщины воротникового пространства и копчиково-теменного размера (рис. 15.5).

В 1998 г. были опубликованы данные мультицентрового исследования по изучению эффективности скрининга хромосомных болезней в I триместре по измерению толщины воротникового пространства [6]. В 22 центрах 306 специально подготовленными специалистами были обследованы 96127 беременных. В группу риска включались беременные, имеющие риск трисомии 21 с учетом возраста и величины воротникового пространства 1/300 и выше. Такой риск имели 7907 (8,9%) беременных с нормальными плодами, 268 (82,2%) из 326 беременных с плодами с трисомией 21 и 253 (77,9%) из 325 с другими хромосомными болезнями. Если принимать во внимание то, что только 80% беременных пожелали провести пренатальное карiotипирование, и послеоперационный риск плодовых потерь составил 0,9%, то на одного потерянного нормального плода пришлось 3,6 обнаруженных плодов с трисомией 21, а для выявления одного плода с синдромом Дауна приходилось выполнять около 30 диагностических операций. Оценивая эффективность биохимического скрининга, следует отметить, что если ультразвуковой скрининг (оценка ТВП) дополнялся биохимическим скринингом в I триместре (определение PAPP и free в-HCG), то примерно при том же уровне чувствительности (85%) на одного потерянного нормального плода приходилось 3,9 плодов с трисомией 21 [7].

Как и любой из скрининговых тестов, измерение толщины воротникового пространства имеет как положительную, так и отрицательную стороны (табл. 15.1).

Отсутствие носовой кости также ассоциируется с повышенным риском трисомии 21 в I триместре беременности. Носовая кость отсутствует у 60–80% плодов с трисомией 21 (чувствительность), кроме того, этот маркер наблюдается только у 0,2–2,5% плодов с нормальным карiotипом (ложно-положительный уровень) [8, 9].

Таблица 15.1

Возможности измерения толщины воротникового пространства

Положительные «стороны» оценки ТВП	Отрицательные «стороны» оценки ТВП
Однократное измерение	Требуется высокая точность измерения
Теоретически легко выполняемо	Требуется хорошее оборудование
Корреляция с анеуплоидиями	Необходимы специалисты со специальной подготовкой
Корреляция с другими аномалиями	Необходим постоянный контроль качества
Прямая зависимость риска анеуплоидий от величины ТВП	Узкое «диагностическое окно»
Независимость от биохимических исследований	Не заменяет УЗИ во II триместре для диагностики анеуплоидий
Эффективность при многоплодии	
Ранняя диагностика	

Частота встречаемости маркера существенно зависит от принадлежности беременной к той или иной этнической группе, варьируя от 5,8–9,0% в афро-карибской популяции, до 0,9–5,0% в азиатской популяции и 2,2–2,6% в европейской популяции [9, 10].

Для правильной оценки наличия носовой кости следует четко соблюдать следующие правила:

- изображение плода должно быть строго в сагиттальном сечении лицом к датчику;
- угол сканирования должен быть около 45°;
- изображение должно быть увеличено, пока не будут видны две эхогенные линии в области носа плода;
- датчик следует наклонять от одной до другой стороны носа, чтобы отличить кожу носа от подлежащих носовых костей;

Таблица 15.2

Возможность оценки носовой кости плода в ранние сроки гестации

	Число обследованных плодов	Сроки исследования (в нед.)	Чувствительность	Ложно-положительный уровень
L. Otano, 2002 [11]	194	11–14	3 (6) – 50%	1 (184) – 0,5%
F. Orlandi, 2003 [12]	1 089	11–14	10 (15) – 67%	12 (1 002) – 1,2%
E. Viora, 2003 [13]	1 906	11–14	6 (10) – 60%	24 (1733) – 1,4%
M.A. Zoppi, 2003 [14]	5 532	11–14	19 (27) – 70%	7 (3 463) – 0,2%

Таблица 15.3

«Большие» и «малые» УЗ-маркеры хромосомных болезней I триместра

Органы, система	«Большие» УЗ-маркеры	«Малые» УЗ-маркеры
Центральная нервная система	голопрозрачность	
Лицо	расщелины губы и неба, макроглоссия	отсутствие носовой кости
Шея	шейная гигрома	увеличение воротникового пространства
Сердце	атрио-вентрикулярный канал	симптом «гольф-ный мяч»
Желудочно-кишечный тракт	атрезия пищевода	
Мочевыделительная	мегалоцист	
Скелетно-мышечная система	аномальные установки кистей и стоп	«сандаливидная стопа»
Пуповина	кисты пуповины	
Плацента	кистозная трансформация плаценты	
Другие	отек плода	отрицательный кровоток в венозном протоке

- носовая кость должна быть отмечена как «в наличии», «отсутствует» или «невозможно определить»;
- при невозможности оценить носовую кость абдоминальным датчиком, перед тем, как сделать заключение об этом, должна быть сделана попытка ее оценки вагинальным датчиком.

После того, как авторы метода, S. Cicero и соавт. [9], сообщили о чувствительности метода для трисомии 21—69% при 2% ложно-положительном уровне, похожие результаты были получены другими исследователями, которые оценивали этот маркер в группах высокого риска по трисомии 21 (табл. 15.2).

В то же время «холодным душем» для многих исследователей оказались результаты мультицентрового исследования, проведенного в США в рамках исследования FASTER (First and Second Trimester Evaluation of Risk) [15]: из 38 189 беременных из общей популяции в рамках проведения скрининга на ТВП у 6 324 была проведена оценка на наличие носовой кости. При этом адекватное изображение носовой кости было получено только у 76% пациенток. В этой группе у 99,5% носовая кость описана как присутствующая и у 0,5% — как отсутствующая. Из 6 324 пациенток у 11 идентифицирована трисомия 21. В 82% случаев при этом (9 из 11) носовая кость была описана как присутствующая и в 2 случаях как «невозможно определить». Из других анеуплоидий обнаружено 2 трисомии 18, в одном случае носовая кость отсутствовала, в другом присутствовала. Исследователи констатировали, что отсутствие носовой кости имело чувствительность для анеуплоидии 7,7%, ложно-положительный уровень 0,3% и положительное предсказательное значение 4,5%. Таким образом, при оценке этого маркера в общей популяции высококвалифицированными специалистами по ультразвуковому скринингу в I триместре после предварительного специального тренинга в течение четырех месяцев по правильной оценке наличия носовой кости у каждой четвертой (24%) пациентки не удалось получить адекватное ее изображение.

Несомненно, оценка наличия носовой кости более сложна в исполнении, чем измерение толщины воротникового пространства, тем более необходимо «врачам в траншеях» (на рабочих местах. — *Ред.*) более взвешенно относиться к интерпретации полученных результатов (табл. 15.3).

Большие маркеры хромосомных болезней, выявляемые во II триместре, — это пороки развития, ассоциированные с хромосомными болезнями. Частота хро-

сомных болезней при пренатальном выявлении этих пороков и некоторых малых маркеров представлена в таблице 15.4.

Практически во всех Центрах пренатальной диагностики выше уровень выявляемости трисомии 13 и 18, несколько ниже выявляемости трисомии 21, крайне сложно или практически невозможно выявить аномалии половых хромосом (в том числе синдром Тернера, если он не проявляется шейной гигромой) [3, 4].

Малые маркеры хромосомных болезней, выявляемые во II триместре

Увеличение шейное складки (thickened nuchal fold) было впервые описано в 1985 г. Beryl Benacerraf и соавт. [16]. Авторы показали, что 45% плодов с трисомией 21 имели увеличение шейной складки. Ложноположительный уровень при этом составил 0,5%.

Типичным является измерение шейной складки в поперечном сечении, проходящем через большой род-

ничок и подзатылочную ямку на уровне мозжечка. Измеряется толщина подкожного слоя от наружной границы затылочной кости до наружной границы кожи строго по средней линии. Шейная складка считается увеличенной при размере 6,0 мм и более в сроке с 18 до 24 нед. При этом в большинстве случаев можно отметить уплощение затылочной кости. K.I. Lim и соавт. [17] для более эффективной оценки величины шейной складки в зависимости от срока беременности предложили рассчитывать так называемый «затылочный индекс» по формуле: толщина шейной складки/бипариетальный диаметр × 100. Значение индекса равно или больше 11 расценивается как маркер трисомии 21 с чувствительностью 50% и специфичностью 96% (рис. 15.6).

Увеличение шейной складки остается самым чувствительным и специфичным УЗ-маркером для обнаружения трисомии 21, имея коэффициент правдоподобия

17 (8–38) [18]. В некоторых центрах УЗ-маркером считают увеличение шейной складки в 5 мм и более. По данным D. Nyberg, при некотором повышении ложноположительного уровня, коэффициент правдоподобия остается достаточно высоким — 11 [19].

Большее значение коэффициента правдоподобия показывают только структурные аномалии: септальные дефекты сердца, дуоденальная атрезия, вентрикуломегалия. Эти пороки отмечены у 33% плодов с синдромом Дауна во II триместре также при низком ложноположительном уровне, имея коэффициент правдоподобия для синдрома Дауна — 25 [20].

Увеличение шейной складки может быть ассоциировано также с некоторыми моногенными болезнями (например, синдромом Нунана), синдромом множественных птеригиумов, скелетными дисплазиями.

Таблица 15.4

Частота обнаружения (%) некоторых УЗ-маркеров при трисомии 13, 18 и триплоидии (адаптированные данные Diagnostic imaging of fetal anomalies / Ed. by D. Nyberg et al., 2003. Philadelphia)

УЗ-маркеры	Хромосомные болезни		
	трисомия 13	трисомия 18	триплоидия
Число плодов	164	124	151
Аномалии ЦНС:			35
голопроэнцефалия	28		3
миеломенингоцеле		11	9
клубникообразная форма головы		18	
аномалии задней черепной ямки	14	3	7
вентрикуломегалия	7		23
кисты сосудистых сплетений		41	
лицевые расщелины	29	3	1
пробошиз	27		
гипотелоризм/циклопия	40		
микрогнатия			24
шейная гигрома	15	19	9
пороки сердца	32	30	5
симптом «гольфный мяч»	27		
аномалии брюшной стенки	6	14	7
гиперэхогенный кишечник	6		
пороки мочевыделительной системы	29	11	13
аномалии конечностей	48	20	38
скрещенные пальцы		20	
единственная артерия пуповины	21	16	
синдром задержки развития	44	22	44
многоводие		6	
маловодие			50
утолщение плаценты			20
наличие одного или более маркеров	81,1	81,6	91,4

Укорочение трубчатых костей. Другим общеизвестным признаком трисомии 21 является маленький рост таких детей. Поэтому в конце 80-х гг. прошлого столетия было предложено использовать в качестве маркера оценку длины трубчатых костей [21, 22].

Укорочение трубчатых костей следует считать УЗ-маркером, если полученное при измерении значение менее 2,5 процентиля или отношение полученного значения к ожидаемому для данного срока беременности менее 0,9 [23]. При 50% чувствительности ложно-положительный уровень составил 5–7% [24].

При этом большую (чем оценка длины бедренной кости) чувствительность имеет укорочение плечевой кости. Этот маркер очень variabelен — зависит от расы, от срока беременности (чем более срок, тем этот признак более выражен), от половой принадлежности плода (у плодов мужского пола длина бедренной кости меньше, чем у плодов женского пола). При консультировании следует учитывать, что относительное укорочение бедра и плечевой кости имеют коэффициент правдоподобия 2,7 и 7,5 — соответственно [18].

Пиелозктазия. Отмечается повышение частоты умеренной пиелозктазии у плодов с трисомией 21 в сравнении с нормальной популяцией; 20–25% плодов с СД имеют расширение почечной лоханки. Измеряется передне-задний размер почечной лоханки строго в поперечном сечении живота, и при значении 4,0 мм и более состояние оценивается как пиелозктазия (рис. 15.7).

Впервые этот феномен как УЗ-маркер трисомии 21 был описан В. Venacerraf в 1990 г. Он встречается у 0,7% нормальных плодов и, как изолированная находка, у 2% плодов с трисомией 21. Несмотря на высокий ложноположительный уровень, коэффициент правдоподобия для этого маркера составляет 1,9 (0,7–5,1) [18]. Через 10 лет после того, как Beryl Venacerraf предложила оценивать пиелозктазию в качестве УЗ-маркера хромосомных болезней, она же писала: «...при стандартной эхографии у беременных низкого риска изолированный плодовый гидронефроз вообще не должен считаться показанием для амниоцентеза, если отсутствуют другие ультразвуковые маркеры» [2].

Брахицефалия. Гипоплазия лобной доли. Гипоплазия мозжечка. При трисомии 21 нарушаются нормальный рост и развитие головного мозга. Уменьшается лобно-затылочный размер за счет уменьшения лобной доли мозга. Впервые эту особенность у плода с синдромом Дауна описал в 1979 г. В. Buttery [24]. Однако ряд послед-

ующих исследований [25] не нашли достоверных отличий таких параметров, как лобно-затылочный размер или цефалический индекс у плодов с трисомией 21. Поэтому было предложено измерять лобно-таламический размер и отношение лобно-таламического размера к бипариетальному размеру [26, 27] (рис. 15.8). Лобно-таламический размер измеряют в аксиальном сечении на уровне таламусов от внутренней поверхности лобной кости до задней границы таламусов. Укорочение лобной доли считается маркером трисомии 21, если отношение лобно-таламического размера к бипариетальному менее 0,84. Чувствительность этого маркера составила 16–21% при специфичности 95–97%. Отношение правдоподобия для этого маркера пока не оценено.

Ранее у индивидуумов с трисомией 21 было обнаружено уменьшение размеров мозжечка [28]. В 1997–2000 гг. были опубликованы результаты двух больших исследований [29, 30], которые убедительно продемонстрировали возможность выявления гипоплазии мозжечка при трисомиях 18 и 21. Принимая за пограничное значение для отношения полученного результата к ожидаемому — 0,87 (при 6% ложноположительном уровне), чувствительность метода для трисомии 21 составляет 44% при специфичности 94%.

Гиперэхогенный кишечник впервые описал в 1993 г. как УЗ-маркер хромосомных болезней David Nyberg [31]. Маркер может быть ассоциирован с трисомиями 13, 18, 21, аномалиями половых хромосом. Гиперэхогенный кишечник — это кишечник с однородной зоной эхогенности, подобной или более высокой эхогенности, чем расположенные рядом кости (крылья подвздошных костей), то есть дает акустическую тень. При подозрении на наличие гиперэхогенного кишечника следует уменьшить амплитуду сигналов (Gain) для более корректного сравнения с эхогенностью костей. Участок повышенной эхогенности может быть как компактный, так и распространенный, занимая большую часть брюшной полости плода. На следующих эхограммах для сравнения представлены изображения брюшной полости двух плодов из разной двойни, плод с трисомией 21 (слева) имеет УЗ-маркер гиперэхогенный кишечник (рис. 15.9).

Несмотря на низкую чувствительность, специфичность этого маркера достаточно высока, так как в популяции гиперэхогенный кишечник встречается в 0,6–1,4% случаев [32], в то время как при анеуплоидиях у 9% плодов (2,8–25%) [19]. Гиперэхогенный кишечник в боль-

шинстве случаев является нормальным вариантом развития плода, хотя и может быть ассоциирован с повышенным риском муковисцидоза — до 2% (от 0 до 13%), пренатальных инфекций (в первую очередь — цитомегаловирусной инфекции), внутриамниотическим кровоотечением, аномалиями развития кишечника (часто сопровождаются асцитом и расширением петель кишечника), задержкой внутриутробного развития. Гиперэхогенный кишечник имеет коэффициент правдоподобия — 6 (2,7–6,8) [33].

Умеренная вентрикуломегалия устанавливается при поперечном размере боковых желудочков на уровне преддверия от 10 до 15 мм, включительно. Измерение проводится на уровне таламусов, чуть ниже стандартного сечения для измерения бипариетального размера. Курсор располагают перпендикулярно длинной оси желудочков. Во избежание артефактов следует проводить измерение желудочка, расположенного дальше от датчика. При этом следует помнить, что у мальчиков в норме этот размер на 10% больше, чем у девочек. Некоторые авторы относят вентрикуломегалию к большему маркеру, другие к малому, что, на наш взгляд, более правильно, так как подобная находка может быть вариантом нормы, часто носящим транзиторный характер, особенно если наблюдается после 20 нед. и у плодов мужского пола.

В обзоре литературы, включающем 234 случая, при изолированной вентрикуломегалии хромосомные аномалии отмечены у 3,8% плодов [34]. По данным B.D. Sohl и соавт., исследовавших 2743 плода перед проведением амниоцентеза, вентрикуломегалия встречалась у 0,5% плодов, не имеющих хромосомных болезней, и у 6,8% плодов с хромосомными болезнями [35]. Все же, хотя умеренная вентрикуломегалия и считается маркером хромосомных болезней, коэффициент правдоподобия сложно определить в популяции низкого риска.

Отсутствие или гипоплазия носовой кости. После того как S. Сисего и соавт. [9] продемонстрировали возможность оценки оксификации носовой кости в I триместре как маркера трисомии 21, подобные исследования были успешно проведены и во II триместре [36]. Еще в 1995 г. французские исследователи оценили динамику роста носовой кости и предложили использовать укорочение носовой кости как маркер трисомии 21 у плода [37]. При этом гипоплазия носовой кости не ассоциируется с другими хромосомными болезнями.

Для измерения носовой кости изображение профиля плода должно быть выполнено строго по средней линии и угол сканирования к продольной оси носовой кости должен быть 90°. Калипер выставляется с обоих концов носовой кости.

При использовании в качестве пограничного значения 5 процентиля по Guis чувствительность составляет 59,1% при 5,1% ложно-положительном уровне [38]. Для оценки носовой кости используется также отношение бипариетального диаметра к ее длине — при значении 9 и более можно выявить от 87% до 100% плодов с трисомией 21 при 22% ложно-положительном уровне, при значении 11 и более чувствительность составляет 69% при 5% ложно-положительном уровне [39, 40]. Отношение правдоподобия для этого маркера зависит от этнических факторов, составляя в среднем 51, варьирует от 132 для европейской до 8,5 для афро-карибской популяции [41] (рис. 15.10).

Симптом «гольфный мяч» — это экзогенный фокус в сердечных камерах плода, сопоставимый по экзогенности с костной тканью, находящийся на папиллярных мышцах, может определяться как в одном, так и в обоих желудочках. Чаше встречается в левом желудочке (в 88% случаев), в 5% случаев — в правом желудочке и в 7% — в обоих желудочках. Этот маркер может быть диагностирован уже в I триместре. Это обнаружение не представляет сложности при оценке четырехкамерного сечения сердца. Частота встречаемости в популяции варьирует в широких пределах — от 0,5% до 12% (более часто встречается в азиатских популяциях) (рис. 15.11).

При мета-анализе определен коэффициент правдоподобия (LR) 2,8 (95% доверительный интервал 1,5–5,5) [18]. При этом следует учитывать, что большинство исследований было проведено у беременных с высоким риском хромосомной патологии у плода, при оценке популяции с низким риском, при наличии изолированного симптома «гольфный мяч» LR составил до 1,8 [19].

Пренатальное обнаружение симптома «гольфный мяч» не требует дополнительного ультразвукового наблюдения или эхокардиографии. При наличии этого симптома необходимо переоценить (пересчитать) риск анеуплоидий, приняв во внимание возраст, данные биохимического скрининга, наличие других ультразвуковых маркеров хромосомных болезней. Если при пересчете риска трисомии 21 с учетом LR=2 нет оснований отнести беременную в группу риска, дальнейшие исследования не целесообразны [42].

Единственная артерия пуповины — отсутствие одной из а. umbilicalis, окружающих мочевого пузырь и входящих в пуповину. Оценка сосудов пуповины может быть выполнена как при поперечном, так и при продольном сечениях. Мы предпочитаем проводить оценку артерий пуповины в месте ее вхождения в брюшную полость плода, куда они подходят, пройдя от подвздошных артерий по обе стороны мочевого пузыря. При необходимости оценка артерий пуповины может быть облегчена применением цветового доплеровского картирования (рис. 15.16).

Изолированная единственная артерия пуповины может быть ассоциирована с пороками почек и сердца,

а также с синдромом задержки развития плода, поэтому обнаружение единственной артерии пуповины требует более детальной оценки анатомии плода.

Оценка риска хромосомных болезней у плода при наличии УЗ-маркеров

За границу (cut-off) группы высокого риска, после которой беременной рекомендуется проведение пренатального кариотипирования, общепринятым считается отношение 1/270. Откуда оно взято?

С одной стороны, это риск рождения ребенка с синдромом Дауна при возрасте беременной 35 лет на момент рождения. С другой стороны, это дополнительный

Таблица 15.5

Большие и малые маркеры хромосомных болезней II триместра

Органы, система	Большие маркеры	Малые маркеры
Центральная нервная система	голопрозэнцефалия микроцефалия агенезия мозолистого тела синдром Денди-Уокера	вентрикуломегалия кисты сосудистых сплетений гипоплазия лобной доли гипоплазия мозжечка
Лицо	расщелины губы и неба макроглоссия микрогнатия гипо- и гипертелоризм	отсутствие или гипоплазия носовой кости низкое расположение ушных раковин маленькое ухо
Шея	шейная гигрома	увеличение шейной складки
Сердце и грудная клетка	атрио-вентрикулярный канал вентрикулярные септальные дефекты тетрада Фалло гипоплазия левого сердца гидроторакс	симптом «гольфный мяч» атрио-вентрикулярная регургитация
Желудочно-кишечный тракт	атрезия пищевода и 12-перстной кишки диафрагмальная грыжа омфалоцеле	гиперэхогенный кишечник гиперэхогенный фокус в печени
Мочевыделительная система	почечная дисплазия агенезия почек мегалоцист	умеренная пиелозктазия
Скелетно-мышечная система	аномальные установки кистей и стоп синдактилия полидактилия аплазия лучевой кости «стопа рокера»	укорочение брэнной и плечевой кости «сандалевидная стопа» «скрещенные пальцы» клинодактилия брахимезофалангия V пальца кисти широкий подвздошный угол короткие пальцы кость Ворма двойная оссификация рукоятки грудины
Пуповина		единственная артерия
Другие	отек плода синдром задержки развития	мало- и многоводие

Таблица 15.6

Коэффициенты правдоподобия УЗ-маркеров хромосомных болезней

УЗ-маркеры	Мета-анализ R. Smith-Bindman [18]	D. Nyberg [22]	B. Bromley [43]
Шейная складка	17 (8–38)	11 (5,5–22,0)	12
Гиперэхогенный кишечник	6,1 (3–12,6)	6,7 (2,7–16,8)	—
Укорочение плечевой кости	7,5 (4,7–12)	5,1 (1,6–16,5)	6
Укорочение бедренной кости	2,7 (1,2–6)	1,5 (0,8–2,8)	1
Эхогенный фокус в сердце	2,8 (1,5–5,5)	1,8 (1,0–3,2)	1,2
Пиеложктазия	1,9 (0,7–5,1)	1,5 (0,6–3,6)	1,3
Кисты сосудистых сплетений	1 (0,12–9,4)	0,7 (0,4–2)	—
Отсутствие УЗ-маркеров	—	0,36	0,2

риск фетальных потерь после проведения амниоцентеза. То есть считается аксиомой — правилом, не требующим доказательства, что **риск проведения диагностического вмешательства не должен превышать риска того заболевания, для диагностики которого вмешательство проводится**. Конечно, есть исключения и из этого правила, например, ситуация, когда беременная настаивает на проведении вмешательства, имея меньший риск родить больного ребенка. Но такое бывает все-таки нечасто. Из этого правила следует, что если предлагается проведение кордоцентеза, то есть операции, которая имеет больший риск фетальных потерь, то и расчетный риск анеуплоидий должен быть выше.

Предложено достаточно много методов оценки риска анеуплоидий, однако в большинстве Центров пренатальной диагностики за основу берется возрастной риск анеуплоидии и умножается на отношение правдоподобия для конкретного маркера.

При наличии нескольких маркеров их отношения правдоподобия умножаются, и, если суммарный риск превышает риск проведения конкретной диагностической операции, беременной предлагается пройти пренатальное кариотипирование (табл. 15.6).

При отсутствии ультразвуковых маркеров риск ане-

уплоидий может быть уменьшен весьма существенно: так, если применить $LR=0,36$ (по D. Nyberg), то это означает, что беременная 39 лет будет иметь такой же риск трисомии 21, как беременная 35 лет без проведения ультразвукового исследования. Если же применить наивысшее значение $LR=0,1$ [44], то модифицированный риск трисомии 21 у беременной 42,5 лет при отсутствии ультразвуковых маркеров хромосомных болезней во II триместре будет такой же, как у беременной 35 лет без проведения ультразвукового исследования.

Поскольку список малых ультразвуковых маркеров растет, то драматично повышается вероятность того, что при стандартной эхографии будет обнаружен, по крайней мере, один маркер, соответственно, и предполагаемый риск того, что плоды с УЗ-маркерами могут иметь хромосомные болезни, будет преувеличен, приводя к ненужным диагностическим операциям и потенциальной потере нормальных в хромосомном отношении плодов.

Применение результатов ультразвукового скрининга без их должной критической оценки может фактически принести больше вреда, чем пользы, приводя к замещательству и необоснованному беспокойству среди беременных женщин, подвергающихся ультразвуковому исследованию.

Список литературы:

1. Egan J.F.X. The Role of Ultrasound in Screening for Fetal Down Syndrome // *Current Women's Health Reports*. 2002. V.2. № 1. P.52–58
2. Benacerraf B.R. Should sonographic screening for fetal Down syndrome is applied to low risk women? // *Ultrasound. Obstet. Gynecol.* 2000. V.15. P. 451–455.
3. De Vore G.R. The genetic sonogram: its use in the detection of chromosomal abnormalities in fetuses of women of advanced maternal age // *Prenat. Diagn.* 2001. V.21. P. 40–45.
4. Yeo L., Guzman E.R., Day-Salvatore D. et al. Prenatal Detection of Fetal Trisomy 18 Through Abnormal Sonographic Features // *J. Ultrasound Med.* 2003. V. 22. P. 581–590.
5. Monni G., Ibba R.M., Zoppi M.A. Antenatal screening for Down's syndrome // *Lancet*. 1998. V.352. P.1631–1632.
6. Snijders R.J.M., Nobel 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 // *Lancet*. 1998. V. 352. P. 343–346.
7. Wald N.J., Rodeck C., Hackshaw A.K. et al. First and second trimester antenatal screening for Down's syndrome: the results of the Serum, Urine and Ultrasound Screening Study (SURUSS) // *Health Technol. Assess.* 2003. V.7 № 11. P.1–77.
8. Cicero S., Cursio P., Papageorghiou A. et al. Absence of nasal bone in fetuses with trisomy 21 at 11–14 weeks of gestation: an observational study // *Lancet* 2001. V.358. № 9294. P.1665–1667.
9. 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.
10. Prefumo F., Sairam S., Bhide A. et al. Maternal ethnic origin and fetal nasal bones at 11–14 weeks of gestation // *BJOG*. 2004. V.111. № 2. P.109–112.
11. 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.
12. 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.
13. 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.
14. 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.
15. Malone F.D., Ball R.H., Nyberg D.A. et al. First-Trimester Nasal Bone Evaluation for Aneuploidy in the General Population // *Obstet. Gynecol.* 2004. V.104. № 6. P.1222–1228.
16. Benacerraf B., Frigoletto F., Laboda L. Sonographic diagnosis of Down's syndrome in the second trimester // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1985. V.153. P. 49–52.
17. Lim K.I., Pugash D., Dansereau J., Wilson R.D. Nuchal index: a gestational age independent ultrasound marker for the detection of Down syndrome // *Prenat. Diagn.* 2002. V.22. № 13. P.1233–1237.
18. Smith-Bindman R., Hosmer W., Feldstein V.A. et al. Second-trimester ultrasound to detect fetuses with Down syndrome: a meta-analysis // *JAMA*. 2001. Vol. 285. № 8. P. 1044–1055.
19. Nyberg D., Souter V., El-Bastawissi A. et al. Isolated sonographic markers for detection of fetal Down syndrome in the second trimester of pregnancy // *J. Ultrasound Med.* 2001. V.20. P.1053–1063.
20. Looockwood C., Benacerraf B., Krinsky A. et al. A sonographic screening method for Down syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1987. V.157. P.803–808.
21. Fitz-Simmons J., Droste S., Shepard T.H. et al. Long-bone growth in fetuses with Down syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1989. V.161. P.1174–1177
22. Nyberg D.A., Resta R.G., Luthy M.A. et al. Humerus and femur length shortening in the detection of Down syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1993. V.168. P. 534–538.
23. Benacerraf B.R., Neuberg D., Frigoletto F.D. Humeral shortening in second-trimester fetuses with Down syndrome // *Obstet. Gynecol.* 1991. V.77. P.223–227

24. Buttery B. Occipitofrontal-biparietal diameter ratio. An ultrasonic parameter for the antenatal evaluation of Down syndrome // *Med. J. Aust.* 1979. V.2. № 12. P.662–664.
25. Perry T., Benzie R., Cassar N. Fetal cephalometry by ultrasound as a screening procedure for the prenatal detection of Down syndrome // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1984. V.91. P.138–143.
26. Bahado-Singh R.O., Wyse L., Dorr M.A. et al. Fetuses with Down syndrome have disproportionately shortened frontal lobe dimensions on ultrasonographic examination // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1992. V.167. № 4 (Pt.1). P.1009–1014.
27. Winter T.C., Reichman J.A., Luna J.A. et al. Frontal lobe shortening in second-trimester fetuses with trisomy 21: usefulness as an US marker // *Radiology.* 1998. V.207. № 1. P.215–222.
28. Crome L., Cowie V., Slater E. A statistical note on cerebellar and brain-stem weight in mongolism // *J. Ment. Defic. Res.* 1966. V.10. P.69–72.
29. Rotmensch S., Goldstein I., Liberati M. et al. Fetal transcerebellar diameter in Down syndrome // *Obstet. Gynecol.* 1997. V.89. № 4. P.534–537.
30. Winter T.C., Ostrovsky A.A., Komarniski C.A., Uhrich S.B. Cerebellar and frontal lobe hypoplasia in fetuses with trisomy 21: usefulness as combined US markers // *Radiology.* 2000. V.214. № 2. P.533–538.
31. Nyberg D.A., Resta R.G., Mahony B.S. et al. Fetal hyperechogenic bowel and Down's syndrome // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1993. V.3. P.330–333.
32. Al-Kouatly H.B., Chasen S.T., Streltsoff J., Chervenak F.A. The clinical significance of fetal echogenic bowel // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2001. V.185. P.1035–8.
33. Hill L.M., Fries J., Hecker J., Grzybek P. Second trimester echogenic small bowel: an increased risk of adverse perinatal outcome // *Prenat. Diagn.* 1994. V.14. P.845–850.
34. 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.
35. Sohl B.D., Scioscia A.L., Budorick N.E., Moore T.R. Utility of minor ultrasonographic markers in the prediction of abnormal fetal karyotype at a prenatal diagnostic center // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1999. V.181. № 4. P. 898–903.
36. Sonek J., Nicolaides K. Prenatal ultrasonographic diagnosis of nasal bone abnormalities in three fetuses with Down syndrome // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2002. V.186. № 1. P. 139–141.
37. 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.
38. 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.
39. Bromley B., Lieberman E., Shipp T.D., Benacerraf B.R. Fetal nose bone length: a marker for Down syndrome in the second trimester // *J. Ultrasound Med.* 2002. V.21. № 12. P.1387–1394.
40. Viora E., Errante G., Sciarrone A. et al. Fetal nasal bone and trisomy 21 in the second trimester // *Prenat. Diagn.* 2005. V.25. № 6. P.511–515.
41. Cicero S., Sonek J., McKenna D. et al. Nasal bone hypoplasia in fetuses with trisomy 21 // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V.21. P.15–18.
42. Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada. Canadian guidelines for prenatal diagnosis, techniques of prenatal diagnosis // *J. Obstet. Gynaecol. Can.* 2001. V. 27. № 6. P.592–612.
43. Bromley B., Lieberman E., Shipp T., Benacerraf B.R. The genetic sonogram: a method of risk assessment for Down syndrome in the second trimester // *J. Ultrasound Med.* 2002. V.21. P. 1087–1096.
44. DeVore G.R., Alfí O. The use of color Doppler ultrasound to identify fetuses at increased risk for trisomy 21: an alternative for high-risk patients who decline genetic amniocentesis // *Obstetrics and Gynecology.* 1995. V. 85. № 3. P. 378–386.
45. DeVore G.R. Trisomy 21: 91% detection rate using second-trimester ultrasound markers // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V.16. P.133–141.

ГЛАВА 16. ТРЕХМЕРНАЯ ЭХОГРАФИЯ ПЛОДА

Становление трехмерной эхографии происходило в три этапа (периода) по модели, описанной Альбертом Эйнштейном. Первый период развития метода — «какая чушь!» — продолжался с начала 70-х годов прошлого века, когда группа ученых под руководством Тома Брауна (Tom Brown) в Глазго (Великобритания) начала работать над данной технологией до середины 90-х годов, когда фирма Kretztechnik (Австрия) создала первый коммерческий аппарат для ультразвуковой диагностики с трехмерной реконструкцией «Combison-330». С этого времени начался второй период развития трехмерных реконструкций — «в этом что-то есть!», который продолжался до 2000 г., когда большинство специалистов считали, что 3D — это новый метод исследования, дающий «сенсационный обзор», но не лучший, чем хороший 2D ультразвук.

Начало нынешнего века отмечено революционным прорывом в современных технологиях. 2000 год стал годом появления нового, технологически более совершенного режима — Real Time 3D — трехмерного ультразвука в реальном масштабе времени (4D). В 2003 г. появляется режим 3D STIC с режимами цветового доплеровского картирования и энергетическим доплером, в 2004 г. впервые применен режим 3D Inversion — режим инвертированного изображения, с 2005 г. успешно используется режим томографического ультразвукового изображения (TUI) и доплеровский режим высокого разрешения (HDF) [1–3]. С этих открытий начался отчет третьего периода развития объемного ультразвука — «кто же этого не знает!». В настоящее время невозможно говорить о пренатальной диагностике, особенно об исследовании сердца и магистральных сосудов плода, без применения этих современных технологий.

Трехмерная эхография (объемная ультрасонография, 3D УЗИ) — современная технология, цель которой, в отличие от двухмерного метода, создающего плоскостные сечения, состоит в создании объемного изображения.

Объемная ультрасонография проводится в двух режимах. В режиме 3D — статической трехмерной реконструкции получения изображения и в режиме 4D — изображения в реальном масштабе времени.

Основой трехмерных изображений являются двухмерные сканы, полученные в виде развертки и представленные компьютерной системой различными способами. Развертка может быть сделана свободной рукой или при помощи специального датчика, который создает объем механически и позволяет провести обработку по стандартной методике. При этом сканирование смежных сечений «дает» объемность изображения, и так возникает объем пространства пирамидальной формы [4, 5]. Полученное объемное изображение сохраняется системой в цифровом виде и в дальнейшем может быть представлено как поверхностное или как мультиплоскостное изображение.

3D реконструкция ультразвукового изображения заключается в получении параллельных или расположенных под заданными углами сканов с последующим объединением их в единый визуальный массив. Результатом ультразвукового исследования в режиме 3D является возможность изображения объекта исследования в третьей виртуальной плоскости, как при проведении МРТ. Возможность трехмерной реконструкции изображения напрямую связана с высокой производительностью компьютерной системы, обрабатывающей полученную информацию.

В пределах просканированного объема возможно послойное перемещение в любом направлении, вращения вокруг любой оси. Произвольные срезы можно получить в любой момент времени после сканирования, а полученные данные сохраняются на жестком диске. В современных приборах сканирование объема производится автоматически, с постоянной скоростью. Датчик при этом должен быть неподвижен. Такой метод 3D сканирования позволяет избежать искажений объемных данных. Становятся доступными точные измерения в любой плоскости просканированного объема при высоком пространственном разрешении. Сразу после сканирования объемная информация отображается в виде трех взаимно перпендикулярных (ортогональных) сечений и реконструированного трехмерного изображения. Эти плоскости обозначаются так же, как это принято в компьютерной или магнитно-резонансной томографии: сагиттальная, аксиальная, коронарная. Важной является возможность получения коронарного (Z-плоскость)

сечения, которое невозможно достичь при обычном 2D сканировании.

Плоскости X, Y и Z представляют три взаимно перпендикулярных плоскости сечения, при этом подразумевается, что Z плоскость является той виртуальной плоскостью, которая не может быть получена непосредственно в процессе исследования. Фактически, изменяя положение изначально полученной одной плоскости в заданном объеме, меняется положение двух других плоскостей, что позволяет рассматривать стандартное двухмерное изображение в любой плоскости в пределах заданного объема.

Возможность получения Z плоскости в процессе реконструкции крайне важна, поскольку плод не всегда находится в оптимальном для исследователя положении, и дополнительная плоскость в этом случае позволяет улучшить обзор, а значит и правильно поставить диагноз. Третья плоскость важна и в тех случаях, когда необходима визуализация, например, таких структур как мозолистое тело.

Мультиплоскостный метод позволяет врачу ультразвуковой диагностики «повторно исследовать» пациента, рассматривая в дальнейшем сохраненный объем информации в любых плоскостях, независимо от первоначальной плоскости просмотра.

Методы исследования

При сканировании в 3D/4D режимах существует несколько методов получения информации. Метод **поверхностной реконструкции** особенно удобен при исследовании лицевых структур плода (рис. 16.1). Визуализация носа, ушей, носогубного треугольника данным методом представляется наиболее предпочтительной. По сообщениям ряда авторов уровень выявляемости различных аномалий лица при применении этой методики приближается к 100% [4]. Для получения истинного поверхностного изображения исследуемая поверхность должна быть покрыта амниотической жидкостью [5].

Рентгеновский метод получения информации. При этом происходит сквозное сканирование объема в исследуемом блоке, а далее информация преобразуется в плоскостную, как это происходит при рентгенологическом исследовании (рис. 16.2). Для исследования плода этот режим применяется достаточно редко.

Объемный режим широко применяется в акушерстве. Он удобен тем, что можно избирательно выделить на экране эхосигналы только от наиболее плотных струк-

тур или только от жидкостных образований, и таким образом визуализировать скелет плода или исследовать жидкостьсодержащие объекты. Этот режим наиболее часто применяется для выявления костных дисплазий и скелетных аномалий плода (рис. 16.3) [5–10].

Применяя режим одновременного объемного изображения и цветового доплеровского картирования, стало возможным получение изображения сосудистого русла плода. Данная методика широко применяется для выявления различных сосудистых мальформаций (рис. 16.4). Аналогичные эхограммы и соответственно информацию можно получить при использовании энергетического доплеровского кодирования (ЭДК) в режиме 3D [11, 12]. В режиме ЭДК анализируется в первую очередь амплитуда доплеровского частотного сдвига. Величина амплитуды не зависит от угла между направлением кровотока и ультразвукового луча. Амплитуда доплеровского сигнала описывается и отображается на экране с использованием специальной цветовой кодировки. Особенно выразительные изображения сердца и сосудов плода получаются в режиме **«прозрачное тело»** (glass body), когда ЭДК в режиме 3D накладывается на серошкальное изображение (рис. 16.4). При этом возможна регулировка интенсивности как режима ЭДК, так и серошкального изображения. Кроме этого, следует подчеркнуть, что этот режим может работать в реальном режиме времени, а также возможно вращение полученного объемного изображения в любой плоскости [13].

Последней разработкой в ряду ультразвуковых технологий, применяемых при 3D-реконструкции, является **режим инверсии**. Суть метода ясна из его названия — inversion (перевернутый, обратный). Метод позволяет преобразовывать анэхогенные структуры в эхогенные воксели. Поэтому такие структуры как камеры сердца, крупные сосуды, желудок, мочевого пузыря при сканировании в режиме инверсии приобретают эхогенность, а структуры, изначально эхогенные, преобразуются в анэхогенные [13]. Режим инверсии значительно превосходит диагностические возможности двухмерной эхографии и других методов в ходе пренатальной идентификации сложных пороков сердца [14], особенно в ранние сроки гестации [13].

Сроки исследования. Исследование плода в режиме трехмерной эхографии возможно с самых ранних сроков беременности. Причем обследование его в первые 12 нед. внутриутробного развития значительно облег-

чено наличием большого количества амниотической жидкости вокруг эмбриона. В I триместре возможно получение объемного изображения эмбриона целиком. Это позволяет оценить пропорциональность его развития, соотношение его размеров и желточного мешка и т.д. Однако при трехмерной эхографии, так же как и при обследовании в двухмерном режиме, в этом сроке сложно исследовать отдельные части эмбриона. Поэтому необходимым является исследование на более позднем сроке (ближе к концу II триместра). В это время возможно детальное исследование головного мозга, сердца и сосудов плода, мелких частей лица, кистей и стоп. Оптимальным для проведения 3D исследования является срок до 32–33 нед. Исследование же доношенного плода в трехмерном режиме может быть сопряжено со значительными сложностями, связанными с интимным прилежанием частей плода к стенкам матки и плаценте, уменьшением количества вод и т.д.

Данные, полученные при обследовании, можно хранить в компьютерной системе в цифровой форме либо на жестком диске, либо на CD, DVD [7, 8]. Это позволяет проводить ретроспективный анализ материала, консультации других специалистов, в том числе и в виде дистанционной диагностики (телемедицина) при использовании Интернета.

Используя наиболее информативные изображения, полученные в I и II триместрах гестации, мы создали атлас нормальной трехмерной анатомии плода (рис. 16.5.–16.11), фрагменты которого представляем вашему вниманию.

Череп и лицо плода

При получении трехмерных изображений черепа хорошо визуализируются швы, роднички и отдельные кости черепа плода, что помогает в диагностике краниостенозов и других черепных аномалий [9, 10, 15–29].

Используя методику поверхностных реконструкций, реально получить изображения лица плода (рис. 16.12–16.18). Причем именно в этой области сканирования возможно в полной мере оценить достоинства трехмерной эхографии, т.к. удается получать сканы лица практически фотографической точности. Отсюда становится понятным, что при таком качестве изображения диагноз аномалии развития лица становится нагляден не только для врача ультразвуковой диагностики, но и (что очень важно) для родителей будущего ребенка. Участие в перинатальном консультировании специалистов смежных

специальностей (нейрохирургов, неврологов, неонатологов и др.) становится необходимым для выбора тактики, лечения и прогноза для пациента. Возможность наглядно продемонстрировать родителям будущего ребенка и коллегам факт наличия того или иного порока помогает избежать зачастую неприятных объяснений, заручиться их дальнейшим участием в судьбе будущего ребенка и пониманием проблемы.

Большим достоинством метода 3D/4D (поверхностных реконструкций, объемного сканирования) сканирования является возможность оценки протяженности, распространенности расщелин лица и связи их с другими лицевыми структурами. Для визуализации дефектов мягких тканей (губ) оптимальным режимом является режим поверхностной реконструкции изображений, а режим объемного сканирования почти всегда позволяет получить четкие изображения костных дефектов (челюсти и небо) (рис. 16.19, 16.20).

Диагностика различных хромосомных аномалий на сегодняшний день остается одной из самых актуальных проблем современной пренатальной медицины. Выявление пренатальных маркеров синдрома Дауна, Эдвардса, Патау — сложная задача для врача УЗИ, и в решении этого вопроса важное место занимает трехмерная эхография. Определение таких характерных и в то же время трудно выявляемых признаков, как микрогнатия, гипоплазия носа, низкое расположение ушных раковин, плоский профиль (рис. 16.21, 16.22) затруднено (а иногда и невозможно) при «обычном» серошкальном сканировании и значительно облегчается при применении трехмерных реконструкций. В связи с этим трехмерная эхография, по нашему мнению, является резервом пренатальной выявляемости хромосомных аномалий.

Головной мозг плода

Не менее эффективно и оправданно применение трехмерного ультразвука при исследовании головного мозга плода [1, 6, 24]. Проводя исследование головного мозга плода, часто возникает необходимость четкой визуализации таких анатомических структур, как мозолистое тело, червь мозжечка, задняя черепная ямка. Для этой цели является совершенно необходимым создание третьей, «непросматриваемой» плоскости, которая позволяет получить объемные изображения мозговых структур, сопоставимые по качеству с изображениями, получаемые при магнитно-резонансной томографии (рис. 16.23–16.26). Высокое качество визуализации, кото-

рое обеспечивают эти два метода исследования, является в какой-то мере следствием однотипного методологического подхода.

Позвоночный столб и ребра

Оценка состояния позвоночного столба плода при трехмерной эхографии возможна на любом его уровне (шейном, грудном и поясничном). При этом важно отметить, что оптимальным для исследования позвоночника является задний вид плода (рис. 16.27).

Для получения изображения позвоночного столба и ребер используется режим объемного сканирования. В этом режиме выделяются эхосигналы от наиболее плотных структур (кости), что позволяет получить изображение скелета плода без наложения мягких тканей. Пожалуй, это можно считать основным преимуществом использования трехмерного ультразвука перед плоскостным при исследовании костного скелета плода [25]. В зависимости от срока беременности, при котором проводится обследование, возможно получение сканограмм скелета плода целиком (примерно до 18 нед.) или выделять отдельные части скелета (на более поздних сроках).

Получение объемного изображения скелета целиком позволяет оценить пропорциональность развития костных структур, определить позицию (положение) длинных костей по отношению к конечностям, выявить признаки скрытого дизрафизма, подсчитать количество ребер (рис. 16.28–16.33) [24–28].

При изучении костной системы плода в режиме трехмерных реконструкций крайне важно обращать внимание на малозаметные дефекты скелета. Сами по себе они не являются клинически значимыми, однако могут быть достоверными маркерами различных хромосомных аномалий. Такие «незначительные» находки, как укорочение носовой кости, отсутствие мелких костей запястья, укорочение или искривление ребер или пальцев не должны уйти от внимания врача-исследователя.

Обследование позвоночного столба плода проводится не только для выявления костных дефектов, но и для диагностики такого грубого порока, как *spina bifida* (рис. 16.34). Спинномозговая грыжа — порок, который не всегда доступен для визуализации при исследовании в режиме двухмерного ультразвука, особенно когда речь идет о локализации этого порока в крестцово-копчиковом отделе позвоночника. По данным ряда авторов, выявление данной патологии возможно только в 80–85% случаев (при наличии аппаратуры высокого разрешаю-

щего класса), причем точность в определении уровня поражения и количества поврежденных позвонков часто бывает неудовлетворительной. Трехмерная эхография при данном виде патологии обеспечивает более высокую специфичность и точность диагностики. Согласно данным W. Lee и соавт. [29], точность определения уровня поражения до одного сегмента в случаях применения 3D ультразвука выше в три раза, чем при применении 2D. При этом возможно не только диагностировать порок и определять его уровень, но и выявить глубину поражения, степень вовлечения в процесс мозговых структур (оболочек, вещества спинного мозга).

Исследуя костную систему плода в режиме трехмерного сканирования, мы регистрировали в нашей практике случаи таких пороков развития, как танатофорная дисплазия, а также различные виды хондродистрофий и дисплазий.

Исследование длинных трубчатых костей плода — это область эхографии, требующая от врача УЗИ большого терпения и внимания. Кроме рутинной визуализации всех сегментов конечностей с каждой стороны и стандартного их измерения, врачу УЗИ требуется оценить их в сравнении, получить представление о пространственной ориентации, положении и ангуляции адекватных сегментов. Еще более сложным моментом в работе врача УЗИ является исследование стоп и кистей (в особенности пальцев плода) [30–31]. Трудность обусловлена частым изменением положения исследуемого объекта, не позволяющим оценить состояние мелких частей. Используя режим трехмерной эхографии в реальном масштабе времени, возможно проследить за движениями рук и ног плода, подсчитать количество пальцев. Достоверность визуализации конечностей плода в 3D режиме превышает таковую при обычном «серошкальном» сканировании.

Тщательное исследование совершенно необходимо, поскольку любые находки в этой области могут свидетельствовать о наличии у плода серьезного заболевания. Так, например, укорочение проксимальных отделов конечностей у плода может быть маркером синдрома Дауна; изменения лучевых костей требуют исключения у плода синдрома Холта-Орама, Леви-Холестера, анемии Фанкони; аплазия мелких костей запястья может свидетельствовать о наличии у плода синдрома Шерешевского-Тернера.

Кроме того, состояние ручек и ножек плода (как и состояние лица) — это тот вопрос, который волнует

родителей будущего ребенка в наибольшей степени при обследовании. Отсюда становится понятным, почему пропущенный врачом УЗИ порок развития в этой области (даже малозначительный), вызывает у родителей массу негативных (и вполне объяснимых) реакций.

Возможность создания объемных реконструкций конечностей при трехмерной эхографии, без сомнения, обеспечивает врачу не только хорошую помощь в оценке пространственной ориентации того или иного сегмента, но и по полученному объемному изображению помогает судить о топографическом взаиморасположении всех трех сегментов каждой конечности, о степени ангуляции, различных дисторсионных аномалиях (рис. 16.36–16.38) и т.д.

Живот

Эхографическое исследование брюшной полости плода можно условно разделить на два этапа. Первый — это визуализация и оценка состояния нормальных анатомических структур брюшной полости: определение эхо-тени желудка, мочевого пузыря, визуализация почек, печени, оценка эхогенности кишечника. И второй этап исследования — это поиск каких-либо патологических образований в брюшной полости и, в случае обнаружения, детальное их обследование.

Традиционная двухмерная эхография на аппаратуре высокого разрешающего класса вполне отвечает требованиям проведения первого этапа исследования. Применяя плоскостные реконструкции изображений, возможно оценить размеры и структуру анатомического образования, однако и в этом случае использование объемного трехмерного ультразвука зачастую дает дополнительную и весьма важную информацию о состоянии органов брюшной полости плода.

Так, в объемном изображении вероятно более четко определить топографическое взаиморасположение органов, оценить возможные дистопии. Использование режима объемного сканирования позволяет отдельно выделить тот или иной орган, осмотреть его во всех плоскостях, провести точное измерение его объема (рис. 16.39).

Например, было выявлено достоверное уменьшение размеров печени в объеме при синдроме внутриутробной задержки плода, увеличение ее размеров при инфекционных процессах, гемолитической болезни плода [32, 33]. Измерение объема почки, почечной лоханки при различных степенях гидронефроза, кистозных дис-

плазиях почки с применением трехмерной эхографии позволяет очень четко оценить соотношение неизменной и поврежденной почечной ткани, дать адекватный прогноз [34].

Если применение трехмерного ультразвука является желательным при изучении нормальной анатомии органов брюшной полости, то мы можем говорить об обязательном проведении трехмерного ультразвукового исследования при обнаружении в брюшной полости каких-либо патологических образований [35]. Только с использованием объемных реконструкций изображения удастся четко определить топографию выявленного патологического образования, его генез и связь с нормальными анатомическими структурами.

Еще раз необходимо подчеркнуть важность использования режима объемной реконструкции изображения при трехмерной эхографии, при котором создаются условия для избирательной визуализации только анэхогенных образований брюшной полости. Это позволяет четко дифференцировать данные объекты, устанавливать их взаимосвязь с другими органами. Например, при синдроме *double-bubble* можно проследить связь между пилорическим отделом желудка и двенадцатиперстной кишкой (рис. 16.40, 16.41), при наличии жидкостного образования в малом тазу можно выявить его связь с яичником плода или с мочевым пузырем.

Грудная клетка

Трехмерная эхография при обследовании органов грудной клетки плода способствует получению дополнительной информации, часто необходимой для принятия решения относительно прогноза исхода беременности. Объемное изображение не только помогает оценить взаиморасположение органов грудной клетки плода в целом, но и помогает судить о степени поражения органа (рис. 16.42, 16.43).

Наиболее часто перед врачом, проводящим исследование грудной клетки плода, встает вопрос оценки объема легочной ткани. Гипоплазия легких приводит к высокой смертности новорожденных. Несмотря на значительное количество исследований, посвященных измерению объема легких, все они трудно воспроизводимы врачами, обеспечивающими ультразвуковой скрининг. Использование программ расчета объема в трехмерной реконструкции VOCAL (Virtual Organ Computer-Aided Analysis) [36–37] реально увеличивает точность и воспроизводимость полученных результатов по срав-

нению с методиками, применяемыми при традиционной, двухмерной эхографии. D. Moeplin и соавт. [38], указывают, что применение трехмерной реконструкции позволяет измерить объем легких менее чем за 5 минут! Это особенно важно при исследовании плодов с такими пороками как врожденная секвестрация легкого, кистозно-аденоматозный порок, диафрагмальная грыжа.

Сердце

Врожденные пороки сердца являются одними из самых частых пороков развития, регистрируемых после рождения. По данным J.I. Hoffman [39] частота встречаемости тяжелых пороков сердца — 8 на 1000 живорожденных, что в 6,5 раза выше частоты всех хромосомных аномалий и в 4 раза выше частоты дефектов нервной трубки. Именно пороки сердца и магистральных сосудов являются основной причиной младенческой смертности. Вместе с тем пренатальная диагностика этих пороков остается еще очень низкой, даже несмотря на применение аппаратуры высокой степени разрешения. Так, по данным E. Garne et al. [40], пренатальный скрининг выявляет только 5–6% всех пороков сердца.

Новые перспективы в пренатальной диагностике ВПС открывает трехмерная эхокардиография [41–50], так как способна выявлять ряд аномалий сердца значительно лучше, чем 2D (рис. 16.44–16.50). Сканирование в объеме позволяет проводить оценку топографии различных отделов сердца и магистральных сосудов, делая ее менее зависимым от положения плода и искусства исследователя. Также немаловажной особенностью трехмерной эхокардиографии является возможность последующего анализа полученных объемов изображения врачом-экспертом дистанционно с применением интернет-технологий и дистанционной телемедицины.

Применение технологии трехмерного сканирования в реальном масштабе времени позволяет изучить анатомию внутрисердечных структур, а исследования в режиме объемного цветового доплеровского картирования и энергетического доплера дает возможность оценить кровотоки в камерах сердца и магистральных сосудах. Особые перспективы связывают многие исследователи с режимом объемного инверсированного изображения. Сочетание с режимами STIC обеспечивает пространственное изображение, сопоставимое с ангиографической картиной. В то же самое время использовать функцию DiagnoSTIC для проведения кардиологических исследований плода не рекомендуется при серьезной аритмии у

плода, не разрешается устанавливать диагноз только на основании данных 3D/4D-режима. Любое наблюдение следует также оценить в 2D-режиме.

Заключение

Итак, подводя итоги вышесказанному, можно утверждать, что трехмерная эхография не заменяет и не вытесняет привычное двухмерное сканирование, а лишь является его более качественным дополнением. Получение в процессе исследования третьей ортогональной плоскости дает возможность получать большую информацию, крайне важную для исследовательского процесса. Особенно это важно, когда речь идет о диагностике пороков лица, ЦНС и конечностей плода, поскольку именно в этих областях встречается наибольшее количество диагностических трудностей и ошибок. Результаты исследования, проведенных в ГУ «Межрегиональный клинико-диагностический центр» (Казань) подтверждают данные ряда авторов [5–8] о том, что трехмерная эхография позволяет улучшить диагностику различных видов аномалий развития плода по сравнению с двухмерной.

Трехмерный ультразвук помогает обеспечить стандартизацию сканов при проведении пренатальной диагностики. Режим поверхностного сканирования создает эффект фотографического изображения, крайне важного для выявления аномалий лица (например, расщелины губ и неба, микрогнатия, аномальный профиль и генетические синдромы), носовой кости, ушей, пальцев кистей и стоп. По данным E. Mertz и соавт. [18], такие аномалии могут быть выявлены не более чем в 70% при двухмерном сканировании. Режим объемного сканирования и режим поверхностного сканирования может быть с успехом применен для выявления пороков центральной нервной системы (например, агенезия мозолистого тела и синдром Dandy-Walker). Режим объемного сканирования способствует выявлению скелетных дисплазий (например, исследование ребер, уровень дефектов нервной трубки и аномалий позвоночника), пороков конечностей (таких как косолапость, ампутированные дефекты, скелетные дисплазии) и расщелин неба. Все режимы исследования нашли свое применение при оценке анатомии сердца.

Еще одно преимущество объемного сканирования состоит в том, что записанная в цифровом виде информация на диске может быть повторно просмотрена в дальнейшем в различных плоскостях и ракурсах. Это

свойство открывает большие возможности для дистанционной диагностики через Интернет и для телемедицины.

Наконец, нельзя не отметить возможностей трехмерной реконструкции для проведения обучения — получение стандартных плоскостей сканирования и выявление аномалий становится возможным при использовании независимой рабочей станции.

Вместе с тем необходимо отметить и тот факт, что трехмерный ультразвук, наряду с явными преимуществами имеет и некоторые недостатки, свойственные двумерному сканированию. Это, прежде всего, трудность получения изображения плода при маловодии и при доношенной беременности, когда части плода не покрываются амниотической жидкостью; это случаи выраженного ожирения беременной, когда толстая жировая прослойка гасит ультразвуковую волну; и в случаях рубцовых изменений передней брюшной стенки, когда также не удастся достичь адекватного изображения.

Таким образом, представленные выше данные подтверждают мнение многих ряда авторов о том, что трехмерная эхография позволяет улучшить диагностику различных видов аномалий развития плода по сравнению с двухмерной. Использование третьей ортогональной

плоскости позволяет в процессе обследования плода получить дополнительную информацию, крайне важную для правильного принятия решения о пренатальной тактике. Трехмерная эхография помогает обеспечить стандартизацию сканов при проведении пренатальной диагностики. Особое значение имеет применение трехмерного ультразвука в определении состояния лицевых структур и конечностей плода, в связи со сложностью выявления данной патологии. Режим поверхностного сканирования создает эффект фотографического изображения, крайне важного для выявления таких аномалий как микрогнатия, гипоплазия структур лица и черепа. По данным E. Merz и соавт. [18], эти аномалии могут быть выявлены не более чем у 70% обследованных при двухмерном сканировании. Режим объемного сканирования способствует выявлению скелетных дисплазий и расщелин неба, позвоночника.

Применение трехмерной эхографии в пренатальной диагностике аномалий развития плода обеспечивает возможность адекватного контроля получаемого объема изображений, невозможного при двухмерном ультразвуковом исследовании. По мере дальнейшего развития данного метода мы сможем лучше оценить все его преимущества.

Список литературы:

1. Campbell S. 4D, or not 4D: that is the question // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V.19. P.1–4.
2. Woo J. A short History of the development of 3D Ultrasound in Obstetrics and Gynecology // www.ob-ultrasound.net/history
3. Bega G., Lev-Toaff A., Kuhlman K. et al. Three-dimensional ultrasonographic imaging in obstetrics // *J. Ultrasound Med.* 2001. V.20. P. 391–408.
4. Benoit B, Chaoui R. Three-dimensional ultrasound with maximal mode rendering: a novel technique for the diagnosis of bilateral or unilateral absence or hypoplasia of nasal bones in second-trimester screening for Down syndrome // *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005. V.25. P.19–24.
5. Benoit B., Hafner T., Bekavac I., Kurjak A. Three-dimensional sonoembryology // *Ultrasound Rev. Obstet. Gynecol.* 2001. V.1. P. 111–119.
6. 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.
7. 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.
8. 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.
9. 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.

10. Krakow 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.
11. Kalache K., Romero R., Goncalves L.F. et al. Three-dimensional color power imaging of the fetal hepatic circulation // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2003. V.189. P. 1401–1406.
12. Lee W., Kalache K.D., Chaiworapongsa T. et al. Three-dimensional power Doppler ultrasonography during pregnancy // *J. Ultrasound Med.* 2003. V.22. № 2. P. 91–97.
13. Медведев М.В. Новые ультразвуковые технологии в пренатальной диагностике врожденных пороков сердца // *Пренатал. диагн.* 2005. Т.4. № 3. С.169–178.
14. Espinoza J., Goncalves L.F., Lee W. et al. A novel method to improve prenatal diagnosis of abnormal systemic venous connections using three- and four-dimensional ultrasonography and inversion mode // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V.25. № 5. P. 428–434.
15. 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.
16. 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.
17. Rotten D., Levallant J.M., Martinez H. et al. The fetal mandible: a 2D and 3D sonographic approach to the diagnosis of retrognathia and micrognathia // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V.19. P.122–130.
18. 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.
19. 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.
20. 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.
21. Pretorius D.H., Nelson T.R. Fetal face visualization using three-dimensional ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 1995. V.14. P.349–356.
22. 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.
23. 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.
24. Benacerraf B.R. Three-dimensional Fetal Sonography Use and Misuse // *J. Ultrasound Med.* 2002. V.21. P. 1063–1067.
25. 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.
26. Garjian K.V., Pretorius D.H. et al. Fetal Skeletal Dysplasia: Three-dimensional US-Initial Experience // *Radiology.* 2000. V. 214. P. 717–723.
27. 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.
28. Merz E., Bahlmann F., Weber G., Macchiella D. Three-dimensional ultrasonography in prenatal diagnosis // *J. Perinat. Med.* 1995. V. 23. P. 213–222.
29. 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.
30. 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.
31. 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.
32. 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.

33. 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.
34. 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.
35. 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.
36. 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.
37. Riccabona M, Nelson TR, Pretorius DH. Three-dimensional ultrasound: accuracy of distance and volume measurements // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1996. V.7. P. 429–434.
38. Moeglin D, Talmant C, Duyme M, Lopez AC. Fetal lung volumetry using two- and three-dimensional ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V.25. P.119–127.
39. Hoffman J.I. Incidence of congenital heart disease // *Pediatr. Cardiol.* 1995. V.16. P.103–113.
40. Game 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.
41. 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.
42. 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.
43. 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.
44. 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.
45. 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.
46. Chaoui R, Hoffmann J, Heling KS. Three-dimensional (3D) and 4D color Doppler fetal echocardiography using spatio-temporal image correlation (STIC) // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V.23. P. 535–545.
47. DeVore G.R., Polanco B., Sklansky M.S., Platt L.D. The «spin» technique: a new method for examination of the fetal outflow tracts using three-dimensional ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V.24. P.72–82.
48. Goncalves L.F., Espinoza J., Lee W. et al. Three- and four-dimensional reconstruction of the aortic arches using inversion mode: a new rendering algorithm for visualization of fluid-filled anatomical structures // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2004. V. 24. P. 696–698.
49. Abuhamad A. Automated multiplanar imaging: a novel approach to ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 2004. V.23. P. 573–576.
50. Lee W., Goncalves L.F., Espinoza J., Romero R. Inversion mode: a new volume analysis tool for 3-dimensional ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 2005. V.24. P. 201–207.

ГЛАВА 17. МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ (МРТ) ПЛОДА

Открытие явления парамагнитного резонанса в 1944 г. принадлежит профессору Казанского государственного университета Е.К. Завойскому, которым были заложены первые теоретические основы ядерного магнитного резонанса. Однако в связи с отсутствием должной информации это открытие не стало достоянием международной научной общественности. В 50-х годах прошлого века Парселл (E. Purcell) и Блох (F. Bloch) продолжили экспериментальные работы в этой области. В 1952 г. они стали лауреатами Нобелевской премии за открытие явления парамагнитного резонанса в 1946 г. Дальнейшее развитие науки привело к появлению магнитно-резонансной томографии (МРТ).

Методика МРТ

Применение магнитного резонанса в сочетании со специальными методами обработки полученного сигнала позволяет получить томографическое изображение.

Метод основан на поглощении радиочастотного излучения в магнитном поле. Ткани, содержащие протоны, под влиянием радиочастотных импульсов одновременно намагничиваются и релаксируют в продольном и поперечном направлении. После отключения воздействия магнитного поля регистрируются сигналы тканевой жидкости, что дает представление о пространственном расположении и взаимодействии молекул, содержащих атомы водорода. Параметры импульсной последовательности можно подобрать так, чтобы на изображении исследуемой ткани контраст определялся в основном временем продольной (T1) или поперечной (T2) релаксации. Различие времен релаксации в отдельных тканях организма человека зависит в основном от плотности распределения в них воды и жиров, имеющих различное время релаксации T1 и T2. Контраст получаемых МР-изображений зависит также от мощности магнитного поля, от выбранной импульсной последовательности, от толщины и ориентации срезов.

Техническое обеспечение МРТ постоянно развивается. Использование низкочастотных томографов (до 0,2Т) позволяет получить множество информации при исследовании

головного мозга и позвоночника. Наряду с низкочастотными появились томографы с высокой и средней напряженностью поля (0,5–1,5Т), на которых внедряются динамические программы для исследования сердца и сосудов. Томографы с высокой напряженностью поля (более 1,5Т) позволяют проводить спектроскопический анализ, изучать химический состав тканей, метаболические процессы *in vivo*. Отчетливый контраст мягких тканей достигается благодаря измерению распределения протонной плотности, отражающей содержание воды в тканях, времени релаксации T1 (спин-решеточное) и T2 (спин-спиновое). Чаще применяют T1- и T2-взвешенные изображения. Эти релаксационные процессы дают возможность получить хороший естественный тканевый контраст [1]. На томограммах четко отображаются мышцы, жировая ткань, хрящи и сосуды. Костная ткань из-за низкого содержания воды на изображении влияет мало.

МРТ в акушерстве

Первые сообщения о применении МРТ в акушерской практике относятся к середине 80-х годов прошлого века, когда F.W. Smith и соавт., а также D. Thickman и соавт. [2, 3] представили первый опыт пренатальной МРТ-диагностики. К концу XX века МРТ стала активно применяться в диагностике аномалий развития плода. Необходимость применения МРТ при беременности была вызвана несовершенством эхографии, прежде всего при редко встречаемых аномалиях развития, а также у женщин с выраженным ожирением, при рубцовых изменениях передней брюшной стенки и при выраженном маловодии. В то время как применение компьютерной томографии при беременности невозможно в связи с потенциально вредным действием ионизирующего излучения на плод, нет известного риска опасного влияния МРТ на организм плода. Не выявлено цитотоксических и цитопатических эффектов в опытах на клетках млекопитающих животных [4]. Также не установлено повышения частоты аномалий развития плода у женщин, работавших во время беременности на МРТ [5–7]. Несмотря на это, проведение МРТ в I триместре бере-

менности не рекомендуется, т.к. эмбрион в эти сроки наиболее восприимчив к различным повреждающим воздействиям [6, 8].

В связи с тем, что такие контрастные вещества, как гадолиний и гадопентат димеглюмин, активно проникают через плаценту и могут накапливаться в организме плода, их применение во время беременности не рекомендуется.

Основным ограничением применения МРТ послужила необходимость длительного неподвижного положения плода при сканировании, поэтому первоначально МРТ проводилось при внутриутробной гибели плода [9]. В дальнейшем исследования стали выполняться при прогрессирующей беременности с внутривенным введением беременной седативных препаратов. Делались также попытки получения изображения с введением непосредственно в кровоток или внутримышечно плоду под контролем эхографии миорелаксантов [17, 18], в пренатальной диагностике [12–17]. Это было достигнуто благодаря использованию одноимпульсных быстрых последовательностей с коротким временем релаксации (режим SSFSE).

Примечательной в развитии технологий МРТ оказалась методика миело- и урографии (режим MYUR), предложенная J. Hennig и соавт. [18] и заключающаяся в изолированной визуализации жидкостных структур, обладающих длинным временем релаксации. Данный режим позволяет за короткое время (20–30 сек) получить изображение ликворных цистерн и жидкостных включений, уточнить признаки расширения или асимметрии желудочков и субарахноидальных пространств мозга, выявить кистозные и другие гидрофильные включения, т. е. получить гидрограммы. Применение этой методики представляется весьма перспективным для исследований аномалий плода, однако мы не нашли сообщений об этом, в то время как очевидно, что показания к применению данной методики могут быть широкими.

На сегодняшний день насчитывается более 1000 сообщений об успешном применении МРТ плода. Из них подавляющее большинство сообщений зарубежных авторов свидетельствуют об улучшении диагностики заподозренных при эхографии аномалий ЦНС посредством проведения МРТ [19–50].

К сожалению, в отечественной литературе имеются лишь единичные сообщения о применении магнитно-резонансной томографии в пренатальной диагностике [51–59].

В Казани первым учреждением, начавшим проведение магнитно-резонансной томографии беременных в интересах плода, стал Межрегиональный клинико-диагностический центр. С 2000 г. в его стенах обследовано более 5000 беременных, а с 2001 г. проведено 185 обследований беременных на МР-томографе.

Для получения T2-взвешенных изображений мы в соответствии с общей тенденцией зарубежных исследователей применяем модификацию широко используемой импульсной последовательности (ИП) «быстрое спиновое эхо» (FSE) с быстрым получением одиночного изображения — single shot FSE (ssFSE), которая обеспечивает изображение за 1–2 с с хорошим пространственным разрешением без двигательных артефактов. Использовались следующие параметры: поле видения 24×24 см, матрица 256×192, толщина среза 4 мм. Эхопланарная методика МРТ, предпочтительная с позиции безопасности вследствие меньшей энергии радиочастотного импульса, в наших исследованиях вследствие технических недостатков уступала ssFSE по качеству изображения и применялась редко.

T1-взвешенные изображения использовались вспомогательно и были получены с помощью ИП «градиентное эхо» (SPGR), в которой имеется очищающий градиент для рассеивания поперечной намагниченности, с параметрами: FA 50, TR 120, TE 9, поле видения 28×28 см, матрица 256×256, толщина среза 5 мм.

Для верификации гидрофильных жидкостных образований и лучшей визуализации тонких структур, окруженных жидкостью, таких как стенки арахноидальной кисты, менингоцеле, формирующееся мозолистое тело, применялась МР-гидрография посредством жестко T2-взвешенной ИП FSE (TR 8460, TE 1196, ETL 128, поле видения 24×24 см, матрица 256×256, толщина среза 3 мм).

Как и для всех пациентов, абсолютным противопоказанием к пренатальному МРТ обследованию являлось наличие интракраниальных кровоостанавливающих клипс, электрокардиостимуляторов, ферромагнитных и электронных имплантатов среднего уха. Перед исследованием пациенток знакомили с вопросами безопасности обследования, они подписывали документ об информированном согласии на его проведение. МРТ исследование выполнялось на томографе Signa Horizon (GE).

Использование быстрых МР-методик позволило получить качественные изображения структур плода, особенно головного мозга, паренхиматозных органов, и диагностировать различные пороки ЦНС.

Нормальная МР-анатомия плода

В наших исследованиях нам удалось получить МР-томограммы нормальной анатомии плода в различные сроки беременности. Это стало возможным благодаря случаям, когда МРТ проводилась по материнским показаниям (пельвиметрия) или при подозрении на аномалии у второго плода при двойне (рис. 17.1–17.5).

Исследование грудной клетки, живота и конечностей плода с применением МРТ

Ниже приводятся томограммы грудной клетки, живота и конечностей плода в норме на различных сроках беременности во II и III триместрах (рис. 17.6–17.13).

АНОМАЛИИ ПЛОДА

Аномалии ЦНС и лица плода

Наиболее значимым и информативным, как в общей практике, так и в пренатальной диагностике, является применение МРТ для визуализации центральной нервной системы (ЦНС). Как подтвердили исследования и нашего учреждения, найденные на УЗИ аномалии развития именно в области ЦНС не всегда можно было четко трактовать, и, соответственно, невозможно было определенно говорить о прогнозе в отношении беременности. Ниже предоставлены подобные наблюдения.

В наших исследованиях МРТ проводилась в случаях редко встречаемых аномалий развития плода, когда полученные ультразвуковые находки невозможно было однозначно интерпретировать, когда был не ясен прогноз в отношении беременности; а также у женщин с выраженным ожирением, при рубцовых изменениях передней брюшной стенки, при выраженном маловодии, т.е. во всех тех случаях, когда имела место крайне неудовлетворительная УЗ-визуализация.

Как отмечалось выше, при УЗ-обнаружении пороков развития ЦНС плода, магнитно-резонансная томография часто является референтным методом, позволяющим провести топическую диагностику, определить степень распространенности процесса, дать прогноз развития.

При исследовании ЦНС плода, проводя анализ томограмм, особое внимание следует уделять состоянию полушарий головного мозга, желудочкового комплекса, шейного, грудного и поясничного отделов позвоночника, ширине позвоночного канала, состоянию спин-

ного мозга. Наиболее информативными являются серии сагиттальных и аксиальных сканов в режимах T2-ВИ и MYUR.

Дефекты нервной трубки

Spina bifida — грыжи спинного мозга, связанные с дизрафиями (незаращением) дорсальных отделов позвонков. Незакрытие позвоночного канала может встречаться в любом отделе позвоночника, чаще поясничном и крестцовом, и захватывать различное число позвонков. Может отмечаться полный дефект задней стенки позвоночного канала, мягких тканей, кожи и мозговых оболочек (полный рахисхиз). Спинальный мозг располагается в области дефекта открыто и имеет вид деформированной тонкой пластинки. Грыжевое выпячивание при этом виде патологии отсутствует.

При смещении мозжечка, ствола и продолговатого мозга в энцефаломиелоцеле вследствие аномалии верхнего отдела позвоночника формируется синдром Арнольда-Киари III типа. При синдроме Арнольда-Киари II типа (рис. 17.14) выраженное смещение миндалин и червя мозжечка в сочетании с дислокацией моста, IV желудочка и продолговатого мозга в большое затылочное отверстие в комбинации с грыжами поясничного и крестцового отдела спинного мозга. Часто обнаружение на УЗИ спинно-мозговой грыжи поднимает ряд вопросов о дальнейшей тактике в отношении протонирования беременности и возможной хирургической коррекции этой патологии у ребенка после рождения. Для оценки содержимого грыжевого мешка также является необходимым проведение аксиальных сканов в режиме MYUR (рис. 17.15).

Пороки конечного мозга

Существует такой врожденный порок конечного мозга, как голопрозэнцефалия (сложный порок развития конечного мозга, представляющий нарушение его разделения в результате несмыкания краниального конца медуллярной трубки) [60]. Морфогенез и классификация голопрозэнцефалии подробно описана в 6-й главе настоящего руководства. Пренатальная УЗ-диагностика долевой формы представляет особую сложность. При подозрении на наличие какой-либо из форм голопрозэнцефалии основным режимом для МР-исследования является режим T2-ВИ в аксиальной плоскости, однако применение MYUR для диагностики также крайне важно (рис. 17.16).

Синдром Денди-Уокера встречается относительно редко и имеет, по мнению большинства авторов, полиэтиологическую природу. Развивается синдром Денди-Уокера вследствие аномального развития ромбовидного мозга, мозжечка и IV желудочка. При этом измененный расширенный IV желудочек соединяется с кистой задней черепной ямки, червь мозжечка гипоплазирован. Прогноз зависит от причины порока. Однако четкого указания на возможность раннего определения прогноза заболевания мы не нашли. В качестве иллюстрации приводим описание двух случаев комплексной пренатальной верификации синдрома Денди-Уокера.

Случай 1: Беременная Г., 32 лет. Направительный диагноз: беременность 22 нед. Киста задней черепной ямки плода?

При исследовании в отделении ультразвуковой диагностики МКДЦ обнаружено расширение большой цистерны до 9 мм, отмечена гипоплазия червя мозжечка. Латеральные желудочки незначительно расширены, мозолистое тело четко не визуализируется. Заключение по данным УЗИ: беременность 20 нед. Синдром Денди-Уокера.

Для уточнения состояния головного мозга было принято решение о проведении МРТ. При исследовании в режиме T2-ВИ на сагиттальных сканах было подтверждено расширение большой цистерны; при проведении аксиальных T2-ВИ и MUR сканов — установлена агенезия мозолистого тела (рис. 17.17). Учитывая, что для данной формы синдрома Денди-Уокера прогрессирование гидроцефального синдрома не характерно, было принято решение рекомендовать пролонгирование беременности. При нейросонографии ребенка после родов и в возрасте 6 и 12 месяцев прогрессирования гидроцефального синдрома не выявлено.

Случай 2: Беременная В., 22 лет. Направительный диагноз: беременность 22 нед. Гидроцефалия плода?

При исследовании в отделении ультразвуковой диагностики МКДЦ обнаружено: большая цистерна расширена до 10 мм, отмечается гипоплазия червя мозжечка. Латеральные желудочки расширены 9 мм в области тела, до 11–12 мм в области лобных и затылочных рогов, мозолистое тело четко не визуализируется. Заключение по данным УЗИ: беременность 20 нед. Синдром Денди-Уокера.

Для уточнения состояния головного мозга проведено МРТ. При исследовании в режиме T2-ВИ и MUR на сагиттальных сканах было установлено наличие кисты

задней черепной ямки, при проведении аксиальных сканов в этих же режимах установлено истончение мозолистого тела. На всех томограммах подтверждено расширение боковых желудочков с развитием окклюзионной гидроцефалии (рис. 17.18). Учитывая нарастание гидроцефалии и уменьшение толщины коры головного мозга плода, было принято решение рекомендовать прерывание беременности.

Таким образом, два случая, выглядевшие почти однотипно при эхографии, оказались совершенно различного генеза. Это явилось решающим фактором в определении прогноза и привело к изменению дальнейшей тактики. Метод МРТ явился решающим в обоих случаях.

Кисты головного мозга

Кисты сосудистого сплетения выявляются у 1% здоровых плодов/новорожденных, наиболее часто в сроке 16–24 нед беременности, подвергаясь регрессу к 28 нед, реже сохраняясь до периода новорожденности. Причиной их возникновения является инвагинация нейроэпителлия. Чаще кисты локализуются ближе к каудальной части гломуса хориоида. По мнению большинства исследователей, клинически они асимптомны. Вместе с тем, их следует рассматривать в качестве стигм дизэмбриогенеза. При кистах сосудистых сплетений часто встречаются ХА, особенно трисомия 18 (синдром Эдвардса). При изолированных кистах риск ХА не превышает 8%, при сочетанных — 46%. [61]. Изолированные кисты сосудистого сплетения дают гиперинтенсивные сигналы в режиме MUR за счет содержания жидкости в их составе, оптимальными сканами в данном случае будут корональные (рис. 17.19).

Опухоли головного мозга плода являются весьма редкой находкой. Пренатальная диагностика их крайне сложна. Иногда опухоли мимикрируют под другие образования. В качестве примера приводим описание собственного наблюдения.

Беременная К., 32 лет. Направительный диагноз: беременность 30 нед. Киста сосудистого сплетения головного мозга плода?

При эхографии обнаружено наличие в боковом желудочке слева анэхогенного образования диаметром 17–18 мм. Латеральные желудочки не расширены, большая цистерна расширена до 9 мм. На основании УЗИ формулируется заключение: беременность 30 нед. Киста сосудистого сплетения? (рис. 17.20). Учитывая то, что обычно

кисты сосудистого сплетения исчезают к 28–29 нед., а также большие размеры образования и подозрение на наружную гидроцефалию, решено провести МРТ.

При МРТ образование дало неоднородные сигналы за счет папиллярного строения. На аксиальных Т2-ВИ томограммах оно визуализировалось в виде четкого изointенсивного мелкоокруглого образования с гипоинтенсивными перетяжками на фоне гиперинтенсивных сигналов от желудочков. В режиме МУUR четче выявлялась неоднородность структуры желудочка в виде дефекта наполнения (рис. 17.21). При проведении спектрограммы (рис. 17.21–3) было установлено отличие плотности данного образования от ликвора. Все вышесказанное позволило поставить диагноз папилломы сосудистого сплетения (хориондипапилломы). Прогноз двух этих заболеваний различен: при кистах сосудистого сплетения наблюдения не требуется, при такой опухоли необходимо оперативное лечение.

Аномалии вентрикулярного комплекса

В качестве демонстрации возможности применения МРТ в диагностике гидроцефального синдрома приводим томограммы собственных наблюдений (рис. 17.22).

Пороки глаз и лица

В некоторых случаях основным показанием для проведения МРТ является редкость заподозренной при УЗИ патологии. В качестве примера приводим один из случаев пренатальной диагностики дакриоцистоцеле — кисты носослезного мешка.

Беременная М., 27 лет. Направительный диагноз: беременность 23–24 нед. Передняя мозговая грыжа. При УЗИ в отделении ультразвуковой диагностики МКДЦ обнаружено, что в области медиального угла левого глаза имеется анэхогенное образование, диаметром 7–8 мм, без связи со структурами головного мозга и признаков кровотока (рис. 17.23). Было высказано предположение о кисте носослезного мешка, однако, учитывая крайнюю редкость данной патологии и настойчивые рекомендации врачей-акушеров прервать данную беременность, было решено провести МРТ.

При проведении МРТ в режимах Т2-ВИ и МУUR было показано отсутствие связи данного образования со структурами головного мозга и костными структурами, а режим МУUR, кроме того, позволил идентифицировать данное образование как кисту (рис. 17.24). Беременность была сохранена и завершилась родами в срок плодом мужского пола, массой 3.600, оценкой по

Апгар 9 баллов. В возрасте двух месяцев ребенку проведено бужирование носослезного канала без осложнений и рецидивов.

Ниже представлены характерные МР-изображения для некоторых ВПР лица, представляющих определенные трудности для уверенной УЗ-диагностики без привлечения дополнительных методов исследования (рис. 17.25–17.26).

Аномалии органов брюшной полости и грудной клетки и конечностей

Диафрагмальная грыжа — порок, возникающий в результате незакрытия плевроперитонеального канала или несостоятельности диафрагмы. В результате порока органы брюшной полости — желудок, кишечник, печень, селезенка могут смещаться в грудную клетку, сдавливая легкие и сердце. При эхографии может выявляться аномальный скан грудной клетки и смещение сердца. Прогноз при диафрагмальной грыже определяется объемом грыжевого мешка и степенью сдавления органов грудной клетки, гипоплазией легочной ткани.

Однако, по мнению большинства авторов, эхография не позволяет оценить достоверно размеры грыжевого выпячивания и степень гипоплазии легочной ткани. Применение МР-томографии способствует более правильной оценке прогноза при данной патологии (рис. 17.27).

Атрезия ЖКТ. Обструктивные поражения относятся к самой частой патологии ЖКТ. При подозрении на атрезию кишечной трубки, применяя Т2-ВИ и или МУUR, возможна визуализация расширенных петель кишечника выше места блока и отсутствие жидкости ниже (рис. 17.28). МРТ позволяет выявлять данную патологию в любом сроке беременности в отличие от эхографии.

Кистозные объекты. При эхографии органов брюшной полости и забрюшинного пространства зачастую возникает необходимость проведения дифференциального диагноза для идентификации солидного или кистозного характера образования. В качестве примера приводим собственное клиническое наблюдение: Ш., 32 лет, в сроке беременности 33–34 нед поступила для обследования с направительным диагнозом — внепочечная секвестрация легкого? При эхографии в области верхнего полюса правой почки плода выявлено образование несколько повышенной эхогенности 24×16×20 мм, с четкими ровными контурами, без признаков васкуля-

ризации, с акустическим усилением по заднему контуру. Надпочечник на данной стороне не визуализировался. Высказано предположение о связи данного образования с надпочечником. Для уточнения диагноза и в связи с расхождением мнений врачей-экспертов ультразвуковой пренатальной диагностики решено провести МРТ плода.

При МРТ обнаружено округлое кистозное образование в проекции полюса правой почки с наличием плотной валикообразной структуры на задне-верхней стенке, отграниченное диафрагмой от легкого, прилежащее к задней поверхности печени. Жидкостной компонент установлен при проведении исследования в режиме MUR (рис. 17.29). На основании полученных данных сформулировано заключение: беременность 33–34 нед. Кистозное образование правого надпочечника. Рекомендовано повторное обследование после родов для определения состояния образования в динамике. Однако от дальнейшего обследования родители отказались. Ребенок умер в возрасте 1 года от множественных метастазов нейробластомы надпочечника.

Пороки опорно-двигательной системы характеризуются редкой частотой встречаемости и сходством проявлений. Диагностика этих аномалий основана на проведении методически правильной эхографии. В настоящее время МРТ не является «золотым стандартом» пренатальной диагностики данной группы пороков, что связано с частыми артефактами движения. Однако в группе пациенток с трудной визуализацией этот метод дает дополнительные результаты, иногда имеющие решающее значение. В качестве примера приводим МР-томограммы ахондроплазии плода в сроке 23–24 нед. (рис. 17.30).

Многоплодная беременность характеризуется высокой частотой встречаемости различных пороков развития. К специфическим проблемам многоплодной беременности относится проблема неразделенных близнецов. МР-томография позволяет уточнить уровень сращения и топографическую анатомию (рис. 17.31), что может явиться решающим в определении прогноза возможности хирургической коррекции. Приводим клиническое наблюдение диагностики омфалоторакопагов в сроке 22 нед беременности. На сагиттальных томограммах отчетливо видна общая печень плодов.

Множественные пороки, как правило, носят синдромальный характер, однако проведение инвазивной

пренатальной диагностики с целью исключения ХА не решает проблемы правильной постановки диагноза в большинстве случаев. Не умаляя роли пренатального кариотипирования, тем не менее, позволим высказать точку зрения, что полное проведенное исследование с применением референтных методов лучевой диагностики является в данном случае определяющим. В качестве примера приводятся два собственных наблюдения.

Случай 1. Беременная З., 32 лет. Направительный диагноз: беременность 23–24 нед., синдром внутриутробной задержки роста плода.

В анамнезе: настоящая беременность вторая. Беременная встала на учет в сроке 16–17 нед. по menses. Месячные — нерегулярные. В связи с этим были проведены УЗ-исследования в 23, 24 и 25 нед., также были проведены кордоцентез и пренатальное кариотипирование. Кариотип 46 XX — нормальный. Каких-либо аномалий и признаков нарушения кровотока не выявлено. Заключение по результатам УЗИ: беременность 20–21 нед. Синдром задержки роста плода. Рекомендован повторный осмотр через две недели.

При УЗИ в МКДЦ через 2 нед. обнаружено, что головка плода имеет тригоноцефалическую форму, отмечается уменьшение ее в размерах, гипоплазия червя мозжечка, асимметрия желудочкового комплекса, маловодие (рис. 17.32). Учитывая большинство параметров биометрии, устанавливается срок 22–23 нед. Рекомендуются повторный осмотр через 2–3 нед.

При повторном осмотре, учитывая отставание развития головки, ее тригоноцефалическую форму, гипоплазию червя мозжечка и сохраняющееся подозрение на аномалию развития желудочкового комплекса, рекомендуется проведение МРТ. При проведении МРТ установлено: голова имеет треугольную форму, отмечается деформация и вдавление затылочной кости (рис. 17.33). Передние рога боковых желудочков не определяются. Субарахноидальные скопления ликвора в области затылочных долей сообщаются с треугольниками боковых желудочков с формированием порэнцефалических кист (рис. 17.34). Мозжечок уменьшен в размерах. Диаметр глазных яблок — 14 мм, интерорбитальный — 10 мм. Кроме этого выявлены отек плаценты и расширение сосудов передней стенки матки. На основании обнаруженных данных было предложено прерывание беременности, от которого пациентка отказалась. Через месяц беременность завершилась операцией кесарева сечения

в связи с отслойкой плаценты. Масса плода при рождении — 900 г, длина — 34 см, окружность головки — 20 см, окружность живота — 24 см. При осмотре обнаружено: деформация головки, уплощение лба слева, западение в затылочной области, микрогнатия, микрофтальмия, гипотелоризм. Кроме этого выявлены: врожденный краниостеноз, деформация ушных раковин, контрактура суставов, брахикамподактилия. При нейросонографии — отмечено совпадение данных УЗИ и МРТ. Несмотря на проводимую интенсивную терапию, ребенок погиб в возрасте 38 дней.

Случай 2. Беременная К., 25 лет. Направлена на консультацию в связи с укорочением конечностей плода. При эхографии выявлено дополнительно — внутренняя гидроцефалия, кистозная гигрома шеи. В связи со стойким передним видом положения плода и избыточной подкожно-жировой клетчаткой решено провести МРТ. При МР-томографии установлено (рис. 17.35): со стороны головного мозга: большие полушария обычной формы, симметричные, желудочки не расширены, не деформированы, срединные структуры не смещены. Ширина средней трети — 10 мм, передних рогов — 5 мм, задних — 8 мм, третьего желудочка — 3 мм. Расширены наружные субарахноидальные пространства до 7–9 мм. Сильвиев водопровод проходим. Большая цистерна до 13 мм, межполушарный размер мозжечка — 31 мм (соответствует сроку), толщина полушарий — 13 мм. Со стороны лицевого черепа отмечается гипотелоризм и микрогнатия. Обе орбиты диаметром до 14 мм, интерорбитальный размер — 19 мм, бикулярный размер — 42 мм. В подкожной области шейно-затылочного сгиба определяется округлой формы гигрома. Отмечается уплощение спинки носа, плоский профиль. Со стороны позвоночника выраженных аномалий не обнаружено. Спинальный мозг без патологии. В грудной клетке определяется скопление жидкости, генерализованная анасарка, органы брюшной полости без видимой патологии. Аномальная посадка стоп. Заключение: признаки наружной гидроцефалии, аномалии лицевого черепа и гигромы в области шеи, гидроторакс, генерализованная анасарка. Рекомендована консультация генетика. Произведен кордоцентез. В результате кариотипирования патологии не выявлено. По настоянию родителей беременность была прервана на сроке 26 нед. Данные аутопсии полностью совпали с результатами МРТ (рис. 17.36).

Сравнение результатов МРТ и УЗИ диагностики множественных пороков развития плода выявило следующее: УЗ-диагноз был полностью подтвержден МРТ-диагностикой в 37 случаях (75,5%); УЗ-диагноз изменен на принципиально иной с изменением дальнейшей тактики в 3 случаях (6,1%); УЗ-диагноз изменен частично без изменения тактики в дальнейшем в 4 случаях (8,1%); УЗ-диагноз полностью снят (на томограммах выявлена норма) в 5 случаях (10,3%).

Заключение

В последние 20 лет традиционным методом диагностики ВПР плода остается ультразвуковое исследование. Основным преимуществом данного метода является отсутствие противопоказаний, неинвазивность, невысокая стоимость, возможность проведения повторных исследований.

Однако эхография наряду с бесспорными достоинствами обладает рядом недостатков, связанных с физическими основами метода. К факторам, усложняющим проведение исследования, относятся ожирение, олигогидрамнион (маловодие), многоплодие и неудобное положение плода при исследовании (например, передний вид при исследовании лица) и т.д. Учитывая это, проведение эхографии не может, к сожалению, в ряде случаев, дать полный ответ на вопрос о состоянии плода. Вместе с тем, развитие новейших технологий в неонатологии и хирургии новорожденных требует все большей точности, как в топической, так и в нозологической диагностике. Эти задачи традиционно решает МРТ как «золотой стандарт» исследования в ряде областей медицины. Особенно это становится актуальным в настоящее время, когда возрастают требования к качеству проведения пренатальной диагностики.

Подтверждение диагноза МРТ имело место во всех случаях при элиминации плода и в 99% после рождения. При сравнении результатов пренатальной диагностики при эхографии и МРТ было установлено, что МРТ в пренатальной диагностике позволяет оптимизировать выявляемость аномалий развития плода и обладает рядом преимуществ по сравнению с УЗИ. Так, чувствительность МРТ в диагностике ВПР плода составила 99%, специфичность — 99%, точность — 99%. Чувствительность эхографии при обнаружении ВПР плода составила 71%; специфичность — 84%, точность — 80%.

Таким образом, комплексная лучевая диагностика врожденных пороков плода, представленная ультразвуковым исследованием на первом этапе и МРТ в случае заподозренных пороков при эхографии на втором этапе, обеспечивает высокую частоту выявления и дифференциацию фетальной патологии, оптимизирует рекомендации по адекватному ведению беременности и

прогнозированию перинатальных исходов. МРТ является высокоинформативным методом пренатальной диагностики и может быть рекомендована к применению при различных патологических процессах и аномалиях строения плода, заподозренных при ультразвуковом исследовании, особенно в случаях пороков ЦНС.

Список литературы:

1. Colletti P.M., Sylvestre P.B. Magnetic resonance imaging in pregnancy // *Magn. Reson. Imaging. Clin. North. Am.* 1994. № 2. P. 291–307.
2. Smith F.W., Adam A.M., Phillips W.D.P. NMR imaging in pregnancy // *Lancet*. 1983. № 1. P. 61–62.
3. Thickman D., Mintz M., Mennuti M., Kressey H.Y. MR imaging of cerebral abnormalities in utero // *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1984. № 8. P. 1058–1061.
4. Levine D. Ultrasound versus magnetic resonance imaging in fetal evaluation // *Top. Magn. Reson. Imaging*. 2001. № 12. P. 25–38.
5. Shellock F.G., Kanal E. Policies, guidelines, and recommendations for MR imaging safety and patient management. SMRI Safety Committee // *J. Magn. Reson. Imaging*. 1991. № 1. P. 97–101.
6. Kanal E. Pregnancy and the safety of magnetic resonance imaging // *Magn. Reson. Imaging Clin. N. Am.* 1994. № 2. P. 309–17.
7. Poutamo J., Partanen K., Vanninen R. et al. MRI does not change fetal cardiocotographic parameters // *Prenat. Diagn.* 1998. № 18. P. 1149–1154.
8. De Wilde J. MR imaging and Risks to the Fetus // *Proceedings of European Congress Radiology*. Vienna, 2002.
9. Woodward P.J., Sohaey R., Harris D.P. et al. Postmortem fetal MR imaging: comparison with findings at autopsy // *A.J.R.* 1997. № 168. P. 41–46.
10. Weinreb J.C., Lowe T., Cohen J.M., Kutler M. Human fetal anatomy: MR imaging // *Radiology*. 1985. № 157. P. 715–20.
11. Powell M.C., Worthington B.S., Buckley J.M., Symonds E.M. Magnetic resonance imaging (MRI) in obstetrics. II. Fetal anatomy // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1988. № 95. P. 38–46.
12. Hata T., Makihara K., Aoki S. et al. Magnetic resonance imaging of the fetus: initial experience // *Gynecol. Obstet. Invest.* 1990. № 29. P. 255–258.
13. Girard N., Raybaud C., Dercole C. et al. In vivo MRI of the fetal brain // *Neuroradiology*. 1993. № 35. P. 431–6.
14. Roberts M.D., Lange R.C., McCarthy S.M. Fetal anatomy with magnetic resonance imaging // *Magn. Reson. Imaging*. 1995. № 13. P. 645–9.
15. Levine D., Hatabu H., Gaa J. et al. Fetal anatomy revealed with fast MR sequences // *Am. J. Roentgenol.* 1996. № 167(4). P. 905–908.
16. Kubik-Huch R.A., Huisman T.A., Wissner J. et al. Ultrafast MR imaging of the fetus // *Am. J. Roentgenol.* 2000. № 174. P. 1599–1606.
17. Samson K.J. Ultra-fast MRI improves accuracy of prenatal ultrasound // *Biomed. Instrum. Technol.* 2000. № 34. P. 171–5.
18. Hubbard A.M., Harty M.P. MRI for the assessment of the malformed fetus. // *Clin. Obstet. Gynecol.* 2000. № 14(4). P. 629–50.
19. Toma P., Lucigrai G., Ravegnani M. et al. Hydrocephalus and porencephaly: prenatal diagnosis by ultrasonography and MR imaging // *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1990. № 14. P. 843–845.
20. Yuh W.T., Nguyen H.D., Fisher D.J. et al. MR of fetal central nervous system abnormalities // *Am. J. Neuroradiol.* 1994. № 15. P. 459–64.

21. Levine D., Barnes P.D. Cortical maturation in normal and abnormal fetuses as assessed with prenatal MR imaging // *Radiology*. 1999. № 210. P. 751–758.
22. Levine D., Barnes P.D., Madsen J.R. et al. Fetal CNS anomalies depicted with ultrafast MR imaging // *A.J.R.* 1999. № 172. P. 813–818.
23. Levine D., Zuo C., Faro C.B., Chen Q. Potential heating effect in the gravid uterus during MR HASTE imaging // *J. Magn. Reson. Imaging*. 2001. № 13. P. 856–861.
24. de Laveaucoupet J., Audibert F., Guis F. et al. Fetal magnetic resonance imaging (MRI) of ischemic brain injury // *Prenat. Diagn.* 2001. № 21(9). P.729–736.
25. Fukui K., Morioka T., Nishio S. et al. Fetal germinal matrix and intraventricular haemorrhage diagnosed by MRI // *Neuroradiology*. 2001. № 43. P. 68–72.
26. Fusch C., Ozdoba C., Kuhn P. et al. Perinatal ultrasonography and magnetic resonance imaging findings in congenital hydrocephalus associated with fetal intraventricular hemorrhage // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1997. № 177. P. 512–518.
27. Garden A.S., Weindling A.M., Griffiths R.D., Martin P.A. Fast-scan magnetic resonance imaging of fetal anomalies // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1991. № 98. P. 1217–1222.
28. Garel C., Brisse H., Sebag G. et al. Magnetic resonance imaging of the fetus // *Pediatr. Radiol.* 1998. № 28. P. 201–211.
29. Garel C., Chantrel E., Brisse H. et al. Fetal cerebral cortex: normal gestational landmarks identified using prenatal MR imaging // *Am. J. Neuroradiol.* 2001. № 22. P. 184–189.
30. Glastonbury C.M., Kennedy A.M. Ultrafast MRI of the fetus // *Australas Radiol.* 2002. № 46(1). P. 22–32.
31. Hubbard A.M., Harty M.P. MRI for the assessment of the malformed fetus. // *Clin. Obstet. Gynecol.* 2000. № 14(4). P. 629–50.
32. Hubbard A.M., States L.J. Prenatal MR findings in a case of aneurysm of the vein of Galen // *Top. Magn. Reson. Imaging*. 2001. № 12(2). P. 93–103.
33. Hubbard A.M., States L.J. Fetal magnetic resonance imaging // *Top. Magn. Reson. Imaging*. 2001. № 12(2). P. 93–103.
34. Huisman T. A., Wissler J., Stallmach T. et al. MR autopsy in fetuses // *Fetal. Diagn. Ther.* 2002. № 17(1). P. 58–64.
35. Ismail K.M., Ashworth J.R., Martin W.L., Chapman S., McHugo J., Whittle M.J., Kilby M.D. Fetal magnetic resonance imaging in prenatal diagnosis of central nervous system abnormalities: 3-year experience // *J. Matern. Fetal. Neonatal. Med.* 2002. № 12(3). P. 185–190.
36. Kurihara N., Tokieda K., Ikeda K. et al. Prenatal MR findings in a case of aneurysm of the vein of Galen // *Pediatr. Radiol.* 2001. № 31(3). P. 160–162.
37. Lin R.J., Barth R.A., Curry C.J., Hoyme H.E. The utility of magnetic resonance imaging (MRI) as an adjunct in the prenatal diagnosis of congenital anomalies // *Am. J. Hum. Genet.* 2001. № 69 (suppl). P. 660.
38. Ohgiya Y., Gokan T., Hamamizu K. et al. Fast MRI in Obstetric Diagnosis // *J. Computer Asst. Tomogr.* 2001. № 25. P. 190–200.
39. Poutamo J., Vanninen R., Partanen K. et al. Magnetic resonance imaging supplements ultrasonographic imaging of the posterior fossa, pharynx and neck in malformed fetuses // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. № 13. P. 327–34.
40. Quinn T.M., Hubbard A.M., Adzick N.S. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis // *J. Pediatr. Surg.* 1998. № 33. P. 553–558.
41. Schierlitz L., Dumanli H., Robinson J.N. et al. Three-dimensional magnetic resonance imaging of fetal brains // *Lancet*. 2001. № 357(9263). P. 1177–1178.
42. Shakudo M., Inoue Y., Mochizuki K. et al. Fast MR imaging and ultrafast MR imaging of fetal central nervous system abnormalities // *Osaka City Med. J.* 2001. № 47(2). P. 127–35.
43. Simon E. M., Goldstein R. B., Coakley F. V. et al. Fast MR Imaging of Fetal CNS Anomalies in Utero // *American Journal of Neuroradiology*. 2000. № 21. P. 1688–1698.
44. Sonigo P.C., Rypens F.F., Carteret M. et al. MR imaging of fetal cerebral anomalies // *Pediatr. Radiol.* 1998. № 28. P. 212–222.

45. Soussotte C., Maugey-Laulom B., Carles D. et al. Contribution of transvaginal ultrasonography and fetal cerebral MRI in a case of congenital cytomegalovirus infection // *Fetal Diagn. Ther.* 2000. № 15. P. 219–223.
46. Trop I., Levine D. Normal fetal anatomy as visualized with fast magnetic resonance imaging // *Top. Magn. Reson. Imaging.* 2001. № 12(1). P. 3–17.
47. Twickler D.M., Magee K.P., Caire J. et al. Second-opinion magnetic resonance imaging for suspected fetal central nervous system abnormalities // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2003. № 188(2). P. 492–496.
48. Wagenvoort A.M., Bekker M.N., Go A.T. et al. Ultrafast scan magnetic resonance in prenatal diagnosis // *Fetal Diagn. Ther.* 2000. № 15. P. 364–72.
49. Wenstrom K.D., Williamson R.A., Weiner C.P. et al. Magnetic resonance imaging of fetuses with intracranial defects // *Obstet. Gynecol.* 1997. № 77. P. 529–32.
50. Whitby E., Paley M.N., Davies N. et al. Ultrafast magnetic resonance imaging of central nervous system abnormalities in-utero in the second and third trimester of pregnancy: comparison with ultrasound // *An International Journal of Obstetrics and Gynaecology.* 2001. № 108. P. 519–526.
51. Акберов Р.Ф., Михайлов М. К., Юсупов К.Ф. и др. Клинико-неврологическая и лучевая диагностика аномалий головного мозга, черепа и краниовертебральной зоны. Казань, 2002.
52. Юсупов К.Ф., Ансимов В.И., Ибатуллин М.М. Магнитно-резонансная томография в пренатальной диагностике аномалий развития центральной нервной системы плода // *Пренатал. диагн.* 2003. Т.2. № 3. С. 184–188.
53. Грищенко В.И., Мерцалова О.В. Современные диагностические технологии в акушерстве (опыт использования магнитно-резонансной томографии для оценки состояния центральной нервной системы плода) // *Акуш. и гин.* 2001. № 5. С. 17–22.
54. Ибатуллин М.М., Михайлов И.М., Юсупов К.Ф. Магнитно-резонансная томография в пренатальной диагностике аномалий развития центральной нервной системы плода // *Пренатал. диагн.* 2003. Т.2. № 3. С. 184–188.
55. Камалов И.И., Ключкин И.В. Клиническое применение магнитно-резонансной томографии. Казань, 1992.
56. Юсупов К.Ф., Ибатуллин М.М., Михайлов И.М. Пренатальная лучевая диагностика аномалий ЦНС и лица плода // Тез. 4-го съезда Российской ассоциации специалистов ультразвуковой диагностики в медицине. М, 2003. С. 30–31.
57. Юсупов К.Ф. Сравнительная ультразвуковая и магнитно-резонансная диагностика аномалий ЦНС и лица плода: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Казань, 2004.
58. Anisimov V.I., Ibatullin M.M., Yusupov K.F. et al. // *Use of SSFSE & MYUR in MR-detection of fetal pathology / Тез. международного семинара «Современное развитие магнитно-резонансной томографии и спектроскопии. Физические основы и применение в медицине и биологии».* Казань, 2001. С. 43.
59. Юсупов К.Ф., Ибатуллин М.М., Михайлов И.М. Магнитно-резонансная томография в пренатальной диагностике аномалий развития ЦНС и лица плода // *Невский радиологический форум.* СПб, 2005. С. 16.
60. McGahan J.P., Nyberg D.A., Mack L.A. Sonography of facial features of alobar and semilobar holoprosencephaly // *A.J.R.* 1990. № 154(1). P. 143–148.
61. Lee E.H., Lee Y.M., Shin M.S. et al. Clinical significance of isolated choroid plexus cysts in second trimester. // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V.14, Suppl. 1. P. 78.

ГЛАВА 18. ЭХОГРАФИЯ В ПОСЛЕРОДОВОМ ПЕРИОДЕ

Одной из актуальных проблем современного акушерства остается послеродовая гнойно-септическая инфекция. Несмотря на успехи в ее профилактике и терапии, частота этой патологии не снижается. В структуре инфекционных послеродовых заболеваний первое место занимает эндометрит, частота которого составляет от 10% до 45%, осложнениями которого могут быть перитонит, сепсис, септический шок, поэтому поиск методов ранней диагностики является одной из важных задач практического акушерства [1, 2]. Особый интерес вызывают методы доклинической диагностики гнойно-септических заболеваний [3]. В последние годы в литературе появились сообщения о применении эхографии для диагностики патологического течения послеродового периода [4–8].

Пальма первенства ультразвукового изучения послеродовых изменений принадлежит Н.Р. Robinson. В 1972 г. [9]. А. J. Malvern и S. Campbell [10] в 1973 г. использовали этот метод диагностики для оценки причин послеродового кровотечения. Таким образом, практически с момента внедрения в клиническую практику эхография стала ценным дополнительным методом оценки характера течения послеродового периода.

Динамическое ультразвуковое исследование матки в послеродовом периоде позволяет точно оценить ее размеры, состояние полости, форму и положение.

Для качественной визуализации матки эхографию следует проводить при умеренно наполненном мочевом пузыре. При продольном сканировании в первые сутки послеродового периода матка определяется как образование средней эхоплотности, имеющее эллипсоидную форму (рис. 18.1). При поперечном сканировании форма матки приближается к овоидной (рис. 18.2). Полость матки выявляется как тонкое центральное эхо высокой плотности, несколько расширяющееся в нижней трети, и в большинстве случаев содержит незначительное количество однородных эхоструктур, свидетельствующих о наличии кровяных сгустков (рис. 18.3). Обычно матка занимает срединное положение и слегка ротирована вокруг продольной оси вправо. После родов крупным плодом, особенно у первородящих, в первые

сутки после родов может наблюдаться отклонение дна матки кзади.

При оценке размеров послеродовой матки проводят измерение [11]: длины тела матки (расстояние от области внутреннего зева до наружной поверхности дна); переднезаднего размера (расстояние между наиболее удаленными точками передней и задней поверхности матки перпендикулярно к продольной оси); ширины (расстояние между наиболее удаленными точками боковых поверхностей тела матки перпендикулярно к продольной оси). Производят измерение соответствующих размеров маточной полости [12].

Максимальная инволюция длины матки отмечается со 2-го по 5-й день, ширины — со 2-го по 4-й день пуэрперия. Переднезадний размер матки в течение первых 2 сут. практически остается неизменным. Необходимо помнить о том, что инволюция матки у первородящих женщин происходит быстрее, чем у повторнородящих; а также о том, что процесс инволюции матки после преждевременных родов происходит быстрее, чем после срочных родов [13]. Также было доказано, что число родов, естественное или искусственное вскармливание, а также способ родоразрешения не влияют на характер ее инволюции [13].

Замедленный регресс матки служит одним из ранних клинических признаков патологического течения послеродового периода. Субинволюция матки в последующем может стать причиной тяжелых гнойно-септических воспалительных осложнений.

При эхографии миометрий имеет неоднородную структуру, что определено анатомическими особенностями строения его интерстициального сосудистого русла и характером маточного кровотока (рис. 18.4), а также зависит от степени отека тканей и количества межклеточной жидкости, изменение которых происходит в течение всего послеродового периода [13]. В разные сроки после родов у здоровых родильниц могут встречаться разные варианты ультразвуковой картины, зависящие от соответствующей стадии инволюции на момент исследования (рис. 18.5).

Расширенные сосуды, обеспечивающие интрамуральный кровоток во время беременности, могут визу-

Таблица 18.1

Виды ультразвуковой картины полости матки у пациенток с подозрением на остатки плацентарной ткани [14]

1.	Полость матки сомкнута	Предполагается отсутствие патологии
2.	Наличие жидкости в полости матки	Предполагается отсутствие патологии
3.	Объемное образование гиперэхогенной структуры, нередко характеризующееся штриховой исчерченностью / переднезадний размер полости матки превышает 1,5 см	Предполагается наличие остатков плацентарной ткани
4.	Гиперэхогенные включения небольшого размера / отсутствие объемного образования	Наблюдается после инструментальных внутриматочных вмешательств
5.	Объемное образование неоднородной структуры / значительное увеличение полости матки	Предполагается наличие остатков плацентарной ткани

ализироваться в раннем послеродовом периоде и исчезают в последующем по мере того, как происходит их сокращение и облитерация (рис. 18.4, 18.5). Временное сдавление этих сосудов можно наблюдать в течение нескольких минут после окончания схваток, а полный их регресс отмечается через 3–4 нед. после родов [14].

Полость матки в раннем послеродовом периоде сохраняет стабильный размер менее 2 см в переднезаднем направлении (рис. 18.3). Вид содержимого полости матки существенно различается даже при нормальном клиническом течении [13]. Нередко в ее просвете визуализируется небольшое количество жидкости. Граница полости может быть ровной и отчетливо очерченной или неровной и расплывчатой. В ряде случаев в ней визуализируются небольшие гиперэхогенные включения, представленные сгустками крови или обрывками оболочек. Расширение переднезаднего размера полости матки свыше 2,5 см может быть связано с гипотонией миометрия даже при отсутствии остатков плацентарных тканей. Длина и ширина полости уменьшаются пропорционально общей инволюции всего органа. В ряде случаев бывает весьма трудно дифференцировать варианты нормы от патологического расширения полости матки (рис. 18.3, 18.6). Для уточнения диагноза в подобном случае необходим тщательный анализ имеющейся клинической картины.

Эхография позволяет не только контролировать инволюцию матки, но и визуализировать различные эхоструктуры в ее полости. B.S. Hertzberg и J.D. Bowie [14] (табл. 18.1) выделили пять видов ультразвуковой картины полости матки у пациенток с подозрением на остатки плацентарной ткани. По данным авторов, наиболее характерным признаком наличия остатков являлось обнаружение объемного гиперэхогенного образования в полости матки. Если полость была сомкнута или в ней определялось жидкостное содержимое, ни у одной из пациенток не оказывалось остатков видов ультразвуковой картины полости матки у пациенток с подозрением на остатки плацентарной ткани.

Выскабливание стенок полости матки может быть причиной попадания пузырьков воздуха в ее полость, формирующих иллюзию патологических включений («остатков»). Пузырьки воздуха имеют вид гиперэхогенных фокусов, создающих (или нет) позади себя эффект «акустической тени» (рис. 18.7) [12, 13]. Аналогичная картина отмечается при возникновении эндометрита, вызванного анаэробными микроорганизмами, продуцирующими газ (рис. 18.8).

Патологическое расширение полости матки на всем протяжении может свидетельствовать либо о субинволюции матки (рис. 18.9), либо о дебюте эндометрита. Локальное расширение полости матки только в области нижнего сегмента обычно является результатом спазма внутреннего зева (рис. 18.10).

Плацентарная ткань на эхограммах представлена образованием губчатой структуры средней или повышенной эхогенности, округлой или овальной формы, чаще с неровными контурами (рис. 18.11). Полость матки при этом может быть расширена на всем протяжении или только в месте расположения остатков плацентарной ткани. Точность ультразвуковой диагностики задержки остатков плацентарной ткани приближается к 100%.

Децидуальная ткань также легко выявляется при эхографии. По мнению В.Н. Демидова [12], существует три варианта эхографической картины децидуальной ткани. В первом варианте (рис. 18.12) децидуальная ткань представлена образованием, примыкающим к внутренней поверхности матки. Оно имеет повышенную эхогенность, толщиной 0,4–0,7 см, линейной формы. Во втором варианте децидуальная ткань визуализируется в виде губчатого образования небольших размеров, без четких контуров, расположенного в какой-либо части расширенной полости матки (рис. 18.13). В третьем ва-

рианте отслоившаяся децидуальная ткань занимает практически всю или большую часть расширенной полости (рис. 18.14). В этом случае она выявляется как образование средней эхогенности, линейной формы, с неровными контурами, толщиной обычно 1,0–1,5 см.

Задержавшиеся амниотические оболочки при эхографии визуализируются не всегда. Они определяются в том случае, если не имеют интимной связи со стенками полости матки (рис. 18.15). В расширенной полости оболочки визуализируются в виде тонких линейных эхоструктур.

Сгустки крови обнаруживаются практически во всех наблюдениях как четкие эхопозитивные образования различных размеров, расположенные в полости матки. В ряде случаев позади относительно больших и плотных сгустков крови может наблюдаться акустический эффект ослабления (рис. 18.16).

Процессы инволюции матки после операции кесарева сечения протекают медленнее, чем после самопроизвольных родов. В процессе инволюции матки после операции кесарева сечения имеются существенные отличия от таковых после самопроизвольных родов [15]: даже при одинаковой массе новорожденного объем матки в первые дни после операции достоверно превышает объем матки после обычных родов; меняются темпы уменьшения размеров матки. Так, если к концу первой недели после родов длина матки значительно уменьшается (в среднем на 30%), то после кесарева сечения это уменьшение происходит в 2 раза медленнее (в среднем на 14%) и мало отличается от динамики изменений переднезаднего размера (15%) и ширины (20%).

Следовательно, измерение длины матки не может быть использовано для наблюдения за процессами ее обратного развития после операции кесарева сечения. Наиболее точно инволюцию матки после операции кесарева сечения отражает динамическое определение ее объема, уменьшение которого при нормальном течении послеоперационного периода составляет к 7 суткам после родов в среднем 40%. Полость матки довольно четко визуализируется до 10 суток после операции кесарева сечения у большинства родильниц.

В связи с описанными особенностями инволюции матки после операции кесарева сечения у данного контингента женщин не наблюдается типичных изменений формы матки, а положение антефлексии к концу первой недели после родов встречается крайне редко. Несмотря на это, при неосложненном течении послеопе-

рационного периода частота выявления сгустков крови в полости матки существенно не отличается от таковой у родильниц после физиологических родов.

Эхография позволяет правильно оценить состояние рубца на матке после операции кесарева сечения. В норме область рубца определяется как зона несколько неравномерной эхогенности с точечными гиперэхогенными включениями, представляющими собой фрагменты шовного материала (рис. 18.17). При возможном отеке зоны рубца последний в продольном сечении определяется как нечетко очерченное, округлой формы и неоднородной эхогенности образование, деформирующее полость матки.

Несостоятельность рубца на эхограммах может быть представлена двумя вариантами. В первом из них в области рубца определяются ниши различной величины и протяженности (рис. 18.18), а во втором — в этой зоне выявляется значительное скопление газа, занимающего всю или большую часть толщины миометрия.

Одним из возможных послеоперационных осложнений является гематома передней брюшной стенки. На эхограммах она представлена как овальное (рис. 18.19), реже неправильной формы, анэхогенное образование с четкими границами, позади которого отмечается акустический эффект усиления. В ряде случаев внутри этого образования можно видеть нежную мелкодисперсную взвесь (крови). Величина гематомы колеблется в широких пределах.

К редким осложнениям послеродового периода, по мнению В.Н. Демидова [12], относится тромбофлебит яичниковых вен. Заболевание обычно возникает через 2–3 сут. после родов. Клинически оно проявляется болями внизу живота, тошнотой, рвотой, повышением температуры тела. На эхограммах при этом латерально и выше углов матки можно видеть извитые и резко расширенные вены, диаметр которых составляет 2–8 см (рис. 18.20). Внутри вен наблюдаются средней эхогенности образования, представляющие собой тромбы [12].

Варикоз вен органов малого таза во время беременности ранее оставался недиагностированным, чаще определялся в виде случайных находок при кесаревом сечении [15]. Использование эхографии в качестве инструмента оценки состояния органов малого таза в послеродовом периоде позволило с высокой степенью достоверности проводить оценку венозных сплетений малого таза и матки (рис. 18.21) [16]. В качестве рабочей гипотезы, объясняющей дебют послеродовых воспали-

тельных осложнений, нами было принято положение о том, что варикозная дилатация вен аркуатного маточного сплетения является продромальным ультразвуковым маркером патологического течения послеродового периода.

Для проверки этой версии для доклинической (продромальной) диагностики патологического течения послеродового периода на 2–3 сутки после родов нами был проведен ультразвуковой скрининг состояния органов малого таза у 756 родильниц [17]. Оценка степени дилатации вен у родильниц проводилась по классификации, разработанной нами [18], описанной ниже. Эхография позволила разделить обследованных родильниц на 3 группы. Первую группу составили 464 женщины (61,4%), у которых при эхографии патологии органов малого таза обнаружено не было. Расширенных венозных сосудов малого таза у них обнаружено не было. Вторую группу составили 183 пациентки (24,2%) у которых при нормальной ультразвуковой картине матки визуализировались варикозно расширенные параметральные вены. Третью группу составили 109 родильниц (14,4%), у которых при эхографии были обнаружены расширенные вены аркуатного сплетения матки (рис. 18.22). На момент ультразвукового скрининга состояние всех обследованных родильниц было удовлетворительным.

У 292 родильниц (38,6%) были выявлены ультразвуковые признаки варикозной дилатации вен малого таза: у 183 женщин (24,2%) — варикоз параметральных вен (рис. 18.21), у 109 (14,4%) — варикоз вен аркуатного сплетения матки (рис. 18.22). Патологическое течение послеродового периода (метроэндометрит) при параметральном варикозе отмечалось в 21,3% случаев, тогда как при варикозе аркуатных вен матки — в 53,8% случаев. При отсутствии варикоза вен малого таза течение послеродового периода было благоприятным. На основании этих данных сделан вывод о том, что варикозная дилатация вен аркуатного маточного сплетения является продромальным ультразвуковым маркером патологического течения послеродового периода [17].

Кроме этого, в процессе проведенного нами скрининга было выявлено, что у 75% обследованных нами родильниц имела место дилатация яичниковых вен II степени, как односторонняя, так и двусторонняя. Также замечено, что в большей половине случаев дисплазия вен придатков происходит со стороны прикрепле-

ния плаценты (рис. 18.20), от 3,3% до 23% — на противоположной стороне, а в 6,8% — дисплазия вен не регистрировалась [15]. В 92,4% случаев ультразвуковой визуализации варикозного расширения вен яичникового сплетения отмечалось ушрение эхонегативного пространства в области decidua basalis свыше 15 мм.

Своеобразным подтверждением нашей гипотезы о сосудистом генезе послеродовых осложнений явилась работа М.Ю. Скворцовой и Т.В. Шевелевой [20]. Авторы провели доплерометрию на 3–4-е сутки послеродового периода в маточных, аркуатных (рис. 18.23), радиальных и спиральных артериях у 39 родильниц. Ими было выявлено, что при субинволюции матки имело место заметное повышение значений индексов ИР, ПИ и СДО, особенно в сосудах внутриорганный русла. Увеличение СДО за счет снижения конечной диастолической скорости кровотока свидетельствует об ухудшении кровоснабжения органа, а следовательно, о снижении репаративных возможностей послеродовой матки.

В заключение главы необходимо отметить следующее. С 1991 г. по инициативе проф. Н.В. Рымашевского в родильных отделениях Ростова-на-Дону (клинических базах кафедры акушерства и гинекологии № 1 РостГМУ) был разработан и внедрен в широкую практику ультразвуковой скрининг послеродового периода [19]. Суть скрининга заключается в раннем, продромальном (доклиническом) выявлении ультразвуковых маркеров патологического течения послеродового периода. Исследование целесообразно проводить всем родильницам без исключения на 3-и сутки послеродового периода, без «скидков» на «нормальное» течение пуэрперия. Внедрение этого принципа позволило снизить частоту поздних послеродовых кровотечений в 12 раз и почти в 6 раз уменьшить частоту возникновения эндометрита. Правильность тактики, разработанной Н.В. Рымашевским, подтверждается более поздними трудами В.Н. Демидова [12], опубликовавшего в 1994 г. аналогичные результаты.

Кроме этого, уже в 2005 г. зарубежные и отечественные специалисты [21, 22] представляют результаты своих работ, свидетельствующие о низкой специфичности эхографии при выявлении патологии послеродовой матки. На основании этого авторы приходят к выводу, что ультразвуковое сканирование следует рекомендовать в качестве скринингового метода оценки течения пуэрперия.

Список литературы:

1. Стрижаков А.Н., Лебедев В.А., Баев О.Р., Асланов А.Г. Современные методы диагностики и принципы терапии различных форм послеродового эндометрита // Акуш. гин. 1991. № 5. С. 37–41.
2. Сольский Я.П., Ивченко В.Н., Богданова Г.Ю. Инфекционно-токсический шок в акушерско-гинекологической практике. Киев: Здоровье, 1990.
3. Кулаков В.И., Зак И.Р., Куликова Н.Н. Послеродовые инфекционные заболевания. М.: Медицина, 1984.
4. Белоцерковцева Л.Д., Мазуркевич В.В. Клиническое значение трансвагинальной эхографии и гистероскопии в диагностике послеродового эндометрита // Акуш. гин. 1997. № 2. С. 37–40.
5. Land J.A., Stoot J.E.G.M., Evers J.L.H. Puerperal ultrasonic hysterography // Gynecol. Obstet. Invest. 1984. V.18. № 3. P. 165–168.
6. Luckert G., Domke N., Loffler F. Sonographische Untersuchungen der physiologischen Involution des Uterus in Wochenbett // Zbl. Gynecol. 1984. Bd.106. № 10. S.681–685.
7. Демидов В.Н., Иванова Н.А. Применение эхографии для диагностики и профилактики послеродовых осложнений // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр. 1994. №1. С.36–45.
8. Кабанов С.П., Лисицина И.В. Эхография послеродовой матки как способ профилактики гнойно-септических осложнений у родильниц, перенесших операцию кесарева сечения // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр. 1994. №2. С.39.
9. Robinson H.P. Sonar in the puerperium // Scott. Med. J. 1972. V.17. P.364.
10. Malvern J., Campbell S. Ultrasonic scanning of the puerperal uterus following secondary postpartum hemorrhage // J. Obstet. Gynaecol. Br. Commonw. 1973. V.80. P.320.
11. Рымашевский Н.В., Орлов В.И., Волков А.Е. и др. Стандарты (протоколы) ультразвукового исследования (эхографии) в акушерско-гинекологической практике. Методические указания. Ростов н/Д., 2002.
12. Демидов В.Н., Иванова Н.А. Применение эхографии для диагностики и профилактики послеродовых осложнений // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр. 1994. № 1. С. 36–45.
13. Lavery J.P., Gadwood K.A. Ультразвуковое исследование в послеродовом периоде // Эхография в акушерстве и гинекологии. Теория и практика. 6-е изд. Часть 2. М.: Изд. Дом Видар–М, 2004. С. 209–225.
14. Hertzberg B.S., Bowie J.D. Ultrasound of the postpartum uterus // J. Ultrasound Med. 1991. V.10. P.451.
15. Рымашевский Н.В., Маркина В.В., Волков А.Е. и др. Варикозная болезнь и рецидивирующий флебит малого таза у женщин. Изд. РГМУ, Ростов н/Д, 2000.
16. Рымашевский Н.В., Волков А.Е., Михельсон А.Ф. Доклиническая ультразвуковая диагностика послеродового метроэндометрита // Клиника, диагностика и профилактика гнойно-септической инфекции в акушерстве. Ростов н/Д., 1998. С. 3–4.
17. Волков А.Е., Рымашевский Н.В., Михельсон А.Ф., Окороков А.А. Продромальный ультразвуковой маркер патологического течения послеродового периода // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр. 2000. Т.8. № 2. С. 124–127.
18. Волков А.Е. Эхоэмиотика варикозного расширения вен малого таза // Эхография. 2000. Т.1. № 1. С. 55–59.
19. Рымашевский Н.В., Розенберг М.Б., Волков А.Е. и др. Доклиническая ультразвуковая диагностика осложнений послеродового периода // Ультразвуковая диагностика в перинатологии. Тез. докл. IV Всесоюзн. школы-семинара. М., 1991. С. 41–42.
20. Скворцова М.Ю., Шевелева Т.В. Значение дополнительных методов исследования в диагностике субинволюции матки // Материалы VII Росс. форума «Мать и дитя». М., 2005. С. 236.
21. Абдурахманова М., Абдурахманов Ф.М. Возможности доклинической диагностики послеродового эндометрита // Материалы VII Росс. форума «Мать и дитя». М., 2005. С. 7.
22. Бородашкин В.В. Оценка диагностической значимости ультразвукового исследования и гистероскопии в послеродовом периоде // Материалы VII Росс. форума «Мать и дитя». М., 2005. С. 34.

Часть III

ЭХОГРАФИЯ В ГИНЕКОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Умение получить изображение и правильно его интерпретировать является сутью специалиста...

Б.И. Зыкин

ГЛАВА 19. ЭХОГРАФИЯ МАТКИ

В современных условиях эхография женских внутренних половых органов проводится как с использованием трансабдоминального, так и трансвагинального сканирования, дополняющих друг друга. Кроме этого для исследования матки используются цветное доплеровское картирование (ЦДК) и эхогистероскопия [1].

Для трансабдоминального исследования органов малого таза необходимо адекватное наполнение мочевого пузыря, так как в иных условиях внутренние половые органы женщины недоступны для осмотра вследствие выраженного отражения ультразвуковых волн от содержимого петель кишечника. Оптимальным считается такое наполнение, когда мочевой пузырь перекрывает дно тела матки. При этом он превращается в своеобразное акустическое окно и становится для обследуемой пациентки эталоном анэхогенной структуры, который может быть использован для дифференциальной диагностики. Эталонем средней эхогенности является неизмененный миометрий [2]. Определенным недостатком трансабдоминального сканирования является воз-

никающее при наполнении мочевого пузыря изменение нормального анатомического взаиморасположения органов малого таза [1]. В то же время, как отмечалось ранее, существует ряд факторов, создающих значительные трудности для проведения трансабдоминального сканирования (ожирение, спаечный процесс в малом тазу, петли кишечника) [3]. Трансвагинальная эхография лишена этих ограничений, перечисленные факторы не оказывают существенного влияния на качество визуализации.

По мнению В.В. Щетинина и соавт. [4], трансвагинальная эхография должна выполняться при соблюдении следующих правил: 1) сканирование проводится только в присутствии медсестры; 2) оно выполняется в условиях асептики с использованием защитных оболочек (презервативов и пр.); 3) при подозрении на загрязнение датчика необходимо его обработать либо простой мыльной водой, либо раствором типа Sidex; 4) во время исследования врач должен быть в медицинских перчатках. Перед проведением трансвагинальной эхо-

рафии необходимо опорожнить мочевой пузырь пациентки, т.к. даже умеренное его наполнение может мешать проведению исследования или вызвать дискомфорт у пациентки во время процедуры [1].

При использовании трансвагинальной эхографии значительно повышается информативность (диагностическая ценность) исследования. Применение трансдюсеров высокой частоты (5–7,5 МГц) и практически непосредственное подведение их к исследуемому объекту повышает качество визуализации. Сравнительный анализ трансабдоминальной и трансвагинальной эхографии показал существенные преимущества последней в 60–85% наблюдений [1]. Ультразвуковое исследование внутренних половых органов у женщин следует начинать с трансабдоминальной эхографии, а затем использовать трансвагинальное сканирование.

Эхографию органов малого таза следует начинать с оценки положения матки, характера ее контуров и внутренней структуры, определения ее размеров. Длину и толщину матки необходимо измерять при продольном, а ширину при поперечном сканировании.

В матке различают верхнюю широкую часть — тело и нижнюю узкую — шейку. Дно матки обычно обращено кпереди (anteversio), причем ось тела с осью шейки образуют открытый кпереди угол (anteflexio) (рис. 19.1), составляющий в большинстве случаев 70–100°. При выраженном наполнении мочевого пузыря этот угол значительно увеличивается. У большинства здоровых женщин матка находится в положении anteflexio-versio; шейка в таких случаях находится кзади по отношению ко дну тела матки. При расположении матки кзади (retroversio) это взаимоотношение меняется на противоположное (рис. 19.2).

На продольных эхограммах матка визуализируется как грушевидное (рис. 19.1), а на поперечных как овоидное образование средней эхогенности (рис. 19.3). Миоэтрий в норме однороден, изоэхогенен.

Размеры матки у пациенток репродуктивного возраста колеблются в широких пределах. Наибольший разброс показателей наблюдается в отношении длины матки. В известной мере это объясняется трудностью определения дистальной части шейки матки, изображение которой нередко сливается с отражением от окружающих тканей. В связи с этим следует измерять только длину тела матки, взяв за дистальную точку отсчета середину перпендикуляра, опущенного от вершины угла между телом и шейкой к задней стенке матки.

Размеры матки следует оценивать только с учетом их возрастной нормы! У девочек в возрасте от 2 до 19 лет отмечается физиологический рост матки (таблица 19.1). В период от 6 лет до наступления менархе длина матки увеличивается с 33 до 40 мм, толщина — с 10 до 18 мм, ширина — с 16 до 23 мм. Отношение длины тела матки к длине шейки изменяется от 2:3 до 1:1. В период менархе матка быстро увеличивается, достигая 64–65 мм в длину, 26–31 мм в толщину и 39–40 мм в ширину. Между телом матки и шейкой появляется отчетливо определяемый угол. Эхографические данные достоверно коррелируют с развитием вторичных половых признаков. В 14–16 лет матка приобретает грушевидную форму, достигает 67 мм в длину, 31 мм в толщину, 40 мм в ширину, а отношение длины тела к длине уже составляет 2,5:1. В 17–19 лет, когда заканчивается соматическое и половое созревание, длина матки в среднем составляет 72 мм, толщина — 33 мм и ширина — 41 мм.

Таблица 19.1

Размеры матки (см) при нормальном физическом и половом развитии девочек и девушек в возрасте от 2 до 19 лет [5]

Возраст (годы)	Длина тела матки	Общая длина тела с шейкой матки	Длина шейки матки	Ширина матки	Передне-задний размер матки
2–7		3,19 ± 0,08		1,52 ± 0,05	0,90 ± 0,07
8–9		3,55 ± 0,06		1,68 ± 0,06	1,08 ± 0,06
10–11	3,45 ± 0,08	4,90 ± 0,16	2,40 ± 0,10	2,03 ± 0,13	1,50 ± 0,12
12–12	3,82 ± 0,10	5,78 ± 0,15	2,48 ± 0,03	3,08 ± 0,07	2,23 ± 0,08
14–16	4,24 ± 0,14	6,76 ± 0,14	2,57 ± 0,01	3,84 ± 0,82	2,82 ± 0,08
17–19	4,76 ± 0,11	7,20 ± 0,12	2,66 ± 0,21	4,07 ± 0,07	3,29 ± 0,04

У здоровых женщин детородного возраста длина тела матки составляет в среднем 52 мм (индивидуальные колебания 40–59 мм), толщина тела — 38 мм (30–42 мм), ширина тела — 51 мм (46–62 мм). Длина шейки матки колеблется в основном в пределах 20–35 мм.

В климактерическом периоде и с наступлением менопаузы размеры матки уменьшаются. К 30 годам менопаузы по сравнению с репродуктивным возрастом длина матки уменьшилась в среднем на 2,5 см, ширина на 2 см и толщина на 1,5 см.

Далее необходимо оценить состояние эндометрия (полости матки — срединного маточного эхо). Под срединным маточным эхом (М-эхо) понимают эхографическое изображение, расположенное в центре матки и возникающее в результате отражения ультразвука от стенок ее полости, эндометрия или каких-либо патологических структур.

С целью обнаружения патологии эндометрия его исследование необходимо производить в первые дни после окончания менструации. При оценке состояния эндометрия необходимо определить его размеры (толщину), форму, эхогенность, звукопроводимость, оценить внутреннее строение и состояние контуров.

В постменопаузальном периоде отмечается инволюция матки. По данным С.П. Красиковой [6], за 30 лет постменопаузального периода длина матки уменьшается в среднем на 2,5 см, передне-задний размер — на 1,5 см и ширина — на 2 см. Изучение скорости уменьшения размеров матки позволило автору выделить несколько периодов: первый — 1 год менопаузы, второй — 2–6 лет, третий — 7–13 лет, четвертый — более 14 лет.

Размеры матки у женщин репродуктивного возраста находятся в достаточно широком диапазоне и зависят от предшествующих беременностей и родов. В.Н. Демидовым и Б.И. Зыкиным [2] установлено, что предшествующие роды приводят к увеличению всех размеров матки, тогда как искусственное прерывание беременности только к достоверному увеличению ее переднезаднего размера. Кроме этого выявлено изменение размеров матки в зависимости от фазы менструального цикла: наименьшие размеры матки имеет в конце пролиферативной — начале секреторной фазы, наибольшие — непосредственно перед менструацией. В клинической практике принято считать, что верхняя граница нормативных значений размеров тела матки у женщин репродуктивного возраста составляет 70 × 42 × 60 мм (длина × переднезадний размер × ширина). Необходи-

мо помнить о том, что перечисленные особенности размеров матки укладываются в понятие «индивидуальной нормы» [7] и поэтому изолированное превышение этих размеров не должно автоматически считаться патологическим.

При ультразвуковом исследовании эндометрия оцениваются его толщина, структура и соответствие фазе менструального цикла. Для оценки толщины эндометрия используется измерение передне-заднего размера срединного маточного эхо (М-эхо). Под срединным маточным эхом (М-эхо) понимают эхографическое изображение, расположенное в центре матки и возникающее в результате отражения ультразвука от стенок ее полости, эндометрия или каких-либо патологических структур.

Измерение толщины М-эхо проводится при продольном сканировании матки с одновременной визуализацией цервикального канала. За толщину эндометрия принимается максимальное значение переднезаднего размера М-эхо. Измерение проводится по наружным контурам М-эхо перпендикулярно продольной оси матки, без учета ободка сниженной эхогенности (хало), который обычно появляется по периферии М-эхо с середины пролиферативной фазы и сохраняется до конца менструального цикла [8].

С целью обнаружения патологии эндометрия его исследование необходимо производить в первые дни после окончания менструации. При оценке состояния эндометрия необходимо определить его размеры (толщину), форму, эхогенность, звукопроводимость, оценить внутреннее строение и состояние контуров.

Оценка состояния эндометрия должна осуществляться только с учетом дня менструального цикла. В первые дни после менструации М-эхо либо не определяется, либо выявляется в виде гиперэхогенной полосы толщиной 1–2 мм. В поздней пролиферативной фазе (11–14-й день цикла) в центре матки обнаруживается тонкая гиперэхогенная полоска, а по периферии от нее зона повышенной эхогенности как бы губчатой структуры, толщиной 0,4–0,8 см. Между этой зоной и миометрием имеется эхонегативная полоска толщиной около 0,2 см. Первое из указанных образований представляет собой соприкасающиеся поверхности функциональных слоев передней и задней стенок матки, второе — непосредственно эндометрий и третье — его базальный слой.

В ранней секреторной фазе М-эхо имеет аналогичное строение. Зона повышенной эхогенности может

достигать 1 см, а эхонегативная полоска 0,2 см. В поздней секреторной фазе (последняя неделя перед менструацией) толщина эхогенной зоны иногда увеличивается до 1,5 см, а эхонегативной полоски до 0,3 см. В ряде случаев непосредственно перед менструацией М-эхо в связи с повышенной гидрофильностью эндометрия эхо-положительная полоска может становиться полностью эхонегативной. Во время менструации М-эхо четко не определяется. Иногда в этот период обнаруживается незначительное расширение полости матки.

В норме максимальное значение толщины М-эхо составляет 15 мм. Обнаружение численных значений, превышающих верхнюю границу нормативных значений на 1–3 мм без видимых изменений структуры эндометрия, не должно рассматриваться как явный признак патологии, а должно служить основанием для наблюдения [1].

Для изучения эндометрия предпочтительнее использовать трансвагинальную эхографию. С клинической точки зрения, по мнению М.В. Медведева и В.Л. Хохолова [1], целесообразно выделения трех вариантов ультразвукового изображения эндометрия: пролиферативного, перивуляторного и секреторного. По мнению авторов, на протяжении первой недели менструального цикла эндометрий выглядит в виде тонкой эхогенной линейной структуры. В начале второй недели внутренняя часть эндометрия становится гипозхогенной, а граница между двумя слоями эндометрия выглядит в виде яркой линии. Гипозхогенность эндометрия, по-видимому, обусловлена его отеком. В перивуляторный период эхографическая картина эндометрия характеризуется наличием трех гиперэхогенных линий (рис. 19.4–19.6). На протяжении первой недели после овуляции эхогенность эндометрия продолжает возрастать — вначале в базальной зоне, а затем в поверхностных отделах. Это происходит до тех пор, пока вся слизистая не приобретает гомогенную гиперэхогенную структуру и три яркие линии перестают идентифицироваться (рис. 19.6) [1].

В постменопаузальном периоде при использовании трансабдоминальной эхографии визуализация М-эхо возможна только в 27% наблюдений, тогда как при трансвагинальном — у всех пациенток [9]. Эхогенность эндометрия в постменопаузальном периоде обычно превалирует над эхогенностью миометрия. Установлено, что при физиологическом течении постменопаузального периода в 85% случаев эндометрий выглядит более эхогенным, чем миометрий, в 9% на-

блюдений обладает меньшей эхогенностью и в 6% — имеет гетерогенную структуру [10]. У женщин в постменопаузе зона «хало» миометрия вокруг эндометрия часто отсутствует.

Особое внимание при изучении эндометрия у женщин в постменопаузальном периоде следует уделять измерению его толщины, т.к. это имеет важное значение для своевременной диагностики патологии эндометрия.

По мнению большинства авторов, нижней границей нормы у женщин в постменопаузе является толщина эндометрия 5 мм. При обнаружении толщины эндометрия 6–7 мм показаны динамическое наблюдение через 3–6 мес. и дополнительные методы исследования, включая ЦДК. Толщину эндометрия 8 мм и более следует классифицировать как патологическую и рекомендовать в этих случаях раздельное диагностическое выскабливание с последующим гистологическим исследованием полученного материала [11].

По мнению М.В. Медведева и Б.И. Зыкина [12], для оценки толщины эндометрия в постменопаузальном периоде у пациенток без гормональной заместительной терапии при продолжительности постменопаузального периода более 5 лет следует использовать следующий дифференциальный подход:

- толщину эндометрия до 5 мм следует интерпретировать как нормальную и рекомендовать этим пациенткам повторные ежегодные ультразвуковые исследования;
- толщину эндометрия 6–7 мм считают подозрительной. Этим пациенткам показано динамическое наблюдение через 3–6 месяцев и дополнительные методы исследования, включая сканирование в режиме ЦДК;
- толщину эндометрия 8 мм и более следует классифицировать как патологическую и рекомендовать в этих случаях раздельное диагностическое выскабливание полости матки и цервикального канала с последующим гистологическим исследованием полученного материала.

Дифференциальный подход при оценке толщины эндометрия в постменопаузальном периоде у пациенток на фоне гормональной заместительной терапии при продолжительности постменопаузального периода более 5 лет, по мнению М.В. Медведева и Б.И. Зыкина [12], должен быть следующим:

- толщину эндометрия до 10 мм следует интерпретировать как нормальную и рекомендовать этим женщинам повторное ультразвуковое исследование каждые 6 месяцев;

- толщину эндометрия 10–20 мм считают подозрительной. Этим пациенткам показано назначение оральных гестагенов, после чего необходимо провести повторное ультразвуковое исследование. При сохранении толщины эндометрия более 10 мм следует рекомендовать раздельное диагностическое выскабливание полости матки и цервикального канала с последующим гистологическим исследованием полученного материала;

- толщину эндометрия 20 мм и более следует классифицировать как патологическую и рекомендовать в этих случаях раздельное диагностическое выскабливание с последующим гистологическим исследованием полученного материала.

В полости матки может визуализироваться эхотень **внутриматочного контрацептива (ВМК)**. Наиболее используемыми ВМК в нашей стране являются петля Липпса и спирали в форме буквы «Т».

При продольном сканировании петля Липпса визуализируется в виде отдельных округлых гиперэхогенных включений в полости матки с эффектом поглощения (рис. 19.7). При поперечном сканировании петля Липпса имеет вид нескольких линейных включений на различных уровнях от дна до внутреннего зева матки.

Т-образные ВМК при продольном сканировании имеют вид линейной гиперэхогенной структуры (рис. 19.8). При поперечном сканировании матки стержень контрацептива определяется в виде четкого округлого гиперэхогенного образования небольших размеров. В области дна матки поперечный фрагмент ВМК имеет вид линейного гиперэхогенного образования. Правильное расположение ВМК характеризуется расположением его дистальной части в дне матки. Низким расположением ВМК следует считать, когда его проксимальная часть достигает внутреннего зева и занимает верхнюю треть цервикального канала. При экспульсии ВМК из полости матки он визуализируется в цервикальном канале (рис. 26.8) [1].

При эхографии **шейка матки** имеет среднюю эхогенность за счет фиброзного компонента. Цервикальный канал представлен гиперэхогенной линейной структурой (рис. 19.9). При поперечном сканировании шейка матки имеет форму овала. Так же как при изучении эндометрия, при оценке шейки матки отмечаются характерные изменения на протяжении менструального цикла. Во время менструации может быть виден эхосигнал, обусловленный кровотоком. Эхографическая картина шейки матки после менструации не претерпе-

вает существенных изменений до середины пролиферативной фазы.

Гипоэхогенные округлые образования, визуализируемые в стенке шейки матки, чаще всего представлены кистами эндоцервикса (рис. 19.10). Анехогенные включения, выявляемые вблизи наружного зева шейки матки, принято считать кистами nabothovых желез (рис. 9.11). Обнаружение мелкодисперсной взвеси в аналогичных включениях обычно свидетельствует об эндометриозе шейки матки (рис. 19.12). Полипы цервикального канала обычно видны в виде образований овальной формы, дилатирующих цервикальный канал (рис. 19.13). Шеечные миомы встречаются весьма редко и составляют только 8% от всех локализаций миомы матки. В ряде случаев возможно обнаружение «рождающегося» субмукозного миоматозного узла. Очень редко имплантация оплодотворенной яйцеклетки может наблюдаться в цервикальном канале (шеечная беременность). В этих случаях в шейке матки визуализируется плодное яйцо в виде округлого гипоэхогенного образования (рис. 24.5, 24.6).

Популяционная частота **пороков развития матки** составляет 0,1–0,5% [13]. Принято различать анатомические пороки матки и задержку развития правильно сформированной матки. К анатомическим порокам относят полное отсутствие матки или наличие ее рудиментов, удвоение матки. Почти все пороки развития матки и влагалища обусловлены нарушением слияния парамезонефральных каналов. В зависимости от того, на каком участке не произошло слияние правого и левого каналов, возникает тот или иной порок развития. Пороки развития разнообразны. Для их систематизации были предложены различные классификации. Наиболее частые пороки представлены на рис. 19.14 [14].

Полное отсутствие (агенезия) матки обычно выявляется в период полового созревания в связи с отсутствием менструаций. В этих случаях при ультразвуковом исследовании матка не визуализируется (рис. 19.15). По данным В.И. Кулакова и соавт. [5], в большинстве случаев матка определяется в виде тяжа длиной до 3 см в центре малого таза или в виде двух маточных валиков, расположенных пристеночно. В отличие от дисгенезии гонад, когда матка также не визуализируется, у больных с аплазией удается обнаружить обычные размеры яичников, располагающихся, как правило, высоко у стенок малого таза.

Седловидная матка при ультразвуковом исследовании обычно не отличается от нормальной за ис-

ключением случаев, когда при поперечном сканировании в области ее дна отмечается увеличение ширины тела и визуализируются два М-эхо в области трубных углов (рис. 19.16) [1].

При атрезии цервикального канала и влагалища ультразвуковое исследование позволяет установить гематометру в случаях функционирующей матки. Атрезия девственной плевы характеризуется развитием гематокольпоса, размеры которого зависят от высоты облитерации влагалища и количества скопившейся крови (рис. 19.17, 19.18).

Двурогая матка относится к одним из наиболее частых пороков развития внутренних половых органов у женщин. Выделяют различные степени этого порока: от полного разделения двух половин до почти полного их слияния. В случаях выраженного разделения при эхографии в поперечной плоскости обнаруживаются два образования одинаковой эхогенности (рис. 19.19). При относительно высоком слиянии ультразвуковой диагноз устанавливается на основании визуализации двух М-эхо при поперечном сканировании матки (рис. 19.20).

Эхографическая картина матки с рудиментарным рогом зависит от его функционального состояния. Диагноз может быть легко установлен при функционирующем добавочном роге на основании визуализации в нем М-эхо. В случаях нефункционирующего добавочного рога его принимают за субсерозный миоматозный узел. Следует помнить, что если функционирующий рудиментарный рог не сообщается с полостью матки, то возможно развитие гематометры рога.

При удвоении матки визуализируются два обособленных образования, каждое из которых имеет М-эхо (рис. 19.21, 19.22).

Ультразвуковая диагностика внутриматочных перегородок возможна в случаях визуализации двух близкорасположенных М-эхо, при этом поперечный размер матки не увеличен.

При подозрении на пороки развития матки ультразвуковое исследование целесообразно проводить накануне менструации, когда четко визуализируется М-эхо. Пороки развития женских внутренних половых органов часто сочетаются с аномалиями развития почек. Поэтому при выявлении аномалий развития внутренних половых органов следует также проводить ультразвуковое исследование почек.

Ультразвуковая диагностика пороков развития матки значительно упрощается в I триместре беременности (рис. 19.23, 19.24).

Следует отметить, что при ультразвуковой диагностике пороков развития матки высок процент ложноположительных результатов. Так, в некоторых случаях может быть поставлен диагноз внематочной беременности при двурогой матке, а также амниотическая мембрана может быть ошибочно принята за внутриматочную перегородку (рис. 3.100) [1].

Задержка развития правильно сформированной матки обычно носит характер гипоплазии. Гипоплазия матки часто связана с общим недоразвитием, но может проявляться изолированно. Основным ультразвуковым критерием инфантильной матки, наравне с ее маленькими размерами, является изменение физиологического соотношения длины тела матки к длине шейки (1 : 3) (рис. 19.25).

Миома матки является наиболее частой доброкачественной опухолью, развивающейся из элементов гладкой мышечной ткани органа. В зависимости от преобладания тех или иных структурных компонентов и выраженности вторичных изменений миоматозные узлы имеют различную эхографическую картину, которая характеризуется выраженным полиморфизмом. В клинической практике наибольшее распространение получил термин миома матки, под которым объединяют все возможные варианты гистологического строения опухоли.

Миоматозные узлы преимущественно локализируются в теле матки. Выделяют три основные локализации миоматозных узлов: субмукозную (5% наблюдений), интерстициальную (50% наблюдений), субсерозную (35% случаев) [15].

При эхографии в большинстве случаев миомы отмечается увеличение размеров матки за счет узлов. Исключение составляют случаи, когда миоматозные узлы имеют небольшие размеры. Эхография позволяет достоверно диагностировать миоматозные узлы диаметром более 10 мм (рис. 19.26). Интерпретация визуализируемых в структуре миометрия очаговых включений диаметром менее 10 мм как миоматозных узлов часто приводит к ложноположительной диагностике, так как эти включения могут представлять собой другие заболевания матки (например, аденомиоз) или артефакты [1]. При больших размерах миомы матки предпочтительнее использовать трансабдоминальную эхографию, а при не-

больших — трансвагинальную. Особое значение трансвагинальная эхография приобретает в диагностике подслизистых узлов.

Миоматозные узлы выглядят в виде округлых или овальных образований. Отличительной особенностью миоматозных узлов является наличие капсулы, которая в большинстве случаев четко визуализируется при эхографии (рис. 19.27, 19.28).

Ультразвуковая картина при миоматозных узлах зависит от их гистологического строения. При выраженной васкуляризации и превалировании мышечного компонента узел выглядит гипозоногенным по сравнению с неизменным миометрием. В структуре однородных гиперэхогенных узлов, которые часто подвержены регрессивным изменениям, преобладает фиброзно-соединительная ткань. Диагностика некроза или кистозных изменений основывается на обнаружении гипо- или анэхогенных зон в миоматозных узлах (рис. 19.29, 19.30). В ряде случаев некроз миоматозного узла может быть ошибочно принят за кисту яичника. Гиперэхогенные включения с дистальным акустическим эффектом поглощения наиболее часто соответствуют кальцинированным дегенеративным изменениям. Размеры кальциатов могут варьировать от маленького включения до большой зоны или выраженной периферической кальцификации (рис. 19.31). Ишемия в центре узла, обусловленная неадекватным кровоснабжением, обычно проявляется гипозоногенными участками. Кроме того, миоматозные узлы могут иметь минимальную эхогенность или нерегулярные анэхогенные зоны в случаях кистозно-дегенеративных изменений. Наиболее часто дегенеративные изменения миоматозных узлов наблюдаются во время беременности.

Как отмечалось выше, чаще всего встречается интерстициальная миома матки (рис. 19.32) [15]. В зависимости от отношения интерстициальных миоматозных узлов к полости матки и ее серозной оболочке выделяют узлы с центральным ростом (узел расположен в среднем слое миометрия и растет одновременно в сторону серозной оболочки и полости матки), с центрипетальным и центрифугальным ростом. Интерстициальный миоматозный узел с центральным ростом при небольших размерах, как правило, не деформирует полость и наружный контур матки, но по мере его увеличения происходит одновременная деформация последних. Интерстициальный миоматозный узел с центрипетальным ростом растет в сторону полости матки (рис. 19.33)

и может деформировать ее до половины своего диаметра. Интерстициальный миоматозный узел с центрифугальным ростом (интерстицио-субсерозным) растет в сторону серозной оболочки матки и также может деформировать наружный контур до половины своего диаметра (рис. 19.34).

Субсерозные миоматозные узлы могут иметь как широкое (рис. 19.28), так и узкое (ножка) основание. Узлы на ножке необходимо дифференцировать с солидными яичниковыми образованиями, имеющими аналогичное эхографическое строение (рис. 19.35). Аргументация в пользу субсерозного миоматозного узла на ножке основывается на: 1) выявлении собственно ножки между узлом и маткой; 2) обнаружении на одноименной стороне интактного яичника; 3) наличии других миоматозных узлов матки [1]. Ультразвуковая картина субсерозного миоматозного узла на ножке при ее перекруте зависит от давности перекрута и степени выраженности отека узла. При выраженном отеке узла ультразвуковое изображение схоже с кистозным образованием яичника. Дифференциальная диагностика между ними включает в себя вышеперечисленные признаки, а также оценку внутренней структуры образования, характера ультразвукового эффекта за изучаемым объектом, а также наличие капсулы.

Субмукозный миоматозный узел при эхографии представлен как образование чаще всего средней эхогенности, округлой формы, деформирующее полость матки более чем на половину своего диаметра (рис. 19.27, 19.36). При дифференциальной диагностике между полипом эндометрия и субмукозным миоматозным узлом необходимо учитывать форму выявленного образования: миоматозный узел чаще всего округлый, а полип стремится принять форму полости и поэтому обычно имеет вытянутую овальную форму (рис. 19.37). Субмукозные миоматозные узлы бывают как на широком основании, так и на ножке. Последние могут экспульсироваться из полости матки.

Несмотря на высокую точность эхографии в диагностике субмукозных миоматозных узлов, далеко не во всех случаях удается их правильно дифференцировать с полипами эндометрия, имеющими очень похожую эхографическую структуру. В подобных случаях целесообразно использовать эхогистероскопию — метод, позволяющий проводить дифференциальную диагностику со 100% чувствительностью и специфичностью.

По данным E. Cicinelli и соавт. [16], в диагностике субмукозных миоматозных узлов трансвагинальная

эхография также обладает высокой чувствительностью (90%) и специфичностью (98%).

При обнаружении миомы матки следует помнить о необходимости поиска сопутствующей гинекологической патологии, которая отмечается у каждой третьей женщины, особенно патологии эндометрия и аденомиоза. Оценку эхографической структуры миоматозного узла предпочтительнее производить при трансвагинальном исследовании, т.к. при трансабдоминальном сканировании миоматозные узлы, располагающиеся в задней стенке и в дне ретрофлексированной матки, выглядят обычно гипоэхогенными, что может приводить к ложноположительным результатам. Кроме этого целесообразно использовать не только определение линейных размеров миоматозного узла, но и его объем, так как не всегда возможно точное определение размеров узла в том же сечении при повторном ультразвуковом исследовании [1]. Динамическую эхографию необходимо проводить в одни и те же дни менструального цикла, т.к. в разные фазы цикла возможно изменение как размеров, так и ультразвуковой структуры узлов.

Одним из сложных вопросов ультразвукового исследования при миоме матки является дифференциальный диагноз с саркомой. Саркома матки встречается довольно редко, составляя 1–3% от всех злокачественных опухолей матки. Для саркомы нехарактерна выраженная патогномоничная клиническая симптоматика, хотя в большинстве случаев отмечаются нерегулярные кровянистые выделения и быстрый рост. Большинство исследователей указывают на практически полную идентичность эхографического изображения саркомы и миомы матки [17–21]. Так, В.Н. Демидов и Б.И. Зыкин [18], проведя ретроспективный анализ у 9 больных с морфологически подтвержденным диагнозом саркомы, не выявили четких эхографических признаков этой опухоли. По мнению авторов, косвенными признаками, позволяющими заподозрить саркому, являются наличие в миоматозной матке зоны пониженной эхогенности без признаков акустического усиления, появление кистозной дегенерации опухоли и ее увеличение в менопаузальном периоде. Однако подобная картина может наблюдаться при выраженных вторичных изменениях миоматозных узлов.

Г.Л. Доронин [22] к дополнительным эхографическим критериям саркомы матки относит наличие крупной, преимущественно солидной, опухоли матки, которая либо имеет дольчатое строение, либо не имеет характерных признаков зрелой, длительно существующей

миомы, а также отсутствие изображения полости матки и эндометрия.

М.А. Чекалова и соавт. [23] выявили различия ультразвукового изображения сарком матки в зависимости от их морфологической принадлежности (рис. 19.38). По их мнению, изучение семиотических вариантов злокачественных неэпителиальных опухолей матки не позволяет дифференцировать их с другими заболеваниями, в первую очередь с миомой матки. Так, авторами отмечен большой процент ложноотрицательных результатов эхографии в первичной диагностике сарком матки, причем в 27% случаев был ошибочно установлен диагноз миомы матки.

Сканирование в режиме ЦДК может использоваться в качестве дополнительного метода для дифференциальной диагностики миомы и саркомы матки. Проведенные исследования показали, что в случаях саркомы отмечается выраженная васкуляризация опухоли в 100% случаев [17, 24]. Характерным признаком является визуализация в ходе ЦДК нерегулярных, тонких, хаотично разбросанных сигналов от сосудов или зон высокой васкуляризации в узле, а также регистрация низкорезистентного кровотока в опухолевых артериях. По мнению К. Taylor и соавт. [25], эти особенности кровотока обусловлены наличием среди новообразованных сосудов большого количества артерию-венозных анастомозов, которые обеспечивают высокую кинетическую энергию кровотока и объясняют широкую вариабельность его направления. Описанный тип кровообращения является особенностью злокачественных опухолей и подтверждает гипотезу М. Фолькмана о том, что все быстро растущие злокачественные новообразования продуцируют свои собственные сосуды для обеспечения дальнейшего роста [26]. Во всех случаях обнаружения эхографической картины «необычной» миомы матки необходимо дополнительное исследование других органов, в первую очередь печени и легких, для исключения метастазов [1].

Внутренний эндометриоз (аденомиоз) представляет собой доброкачественный патологический процесс, при котором отмечается появление в миометрии железистых и стромальных элементов, имеющих эндометриальное происхождение [27]. В структуре гинекологических заболеваний эндометриоз занимает третье место (после воспалительных процессов и миомы матки). По данным В.Л. Баскакова и соавт. [27], он встречается у 17% пациенток репродуктивного возраста, страдающих альгодисменореей, и достигает 30% у женщин, нуждающихся в

гинекологических операциях. По сводным данным, в США эндометриоз выявляется примерно у 7% женщин репродуктивного возраста с болями внизу живота и бесплодием. В нашей стране на протяжении последних 10 лет отмечается значительное возрастание частоты обнаружения внутреннего эндометриоза, что, по-видимому, связано не столько с улучшением диагностики, сколько с гипердиагностикой этого заболевания, в первую очередь, при ультразвуковом исследовании, результаты которого часто не анализируются в контексте с клиническими симптомами [1].

Аденомиоз сочетается с миомой матки у 30–85% больных [27]. В этих случаях точность ультразвуковой диагностики аденомиоза снижается, особенно при наличии множественных и/или больших размеров миоматозных узлов. Следует отметить, что ультразвуковая диагностика аденомиоза вызывает сложности даже у опытных специалистов. Анализ опубликованных данных, проведенный М.В. Медведевым и В.Л. Хохолным [1], посвященный изучению диагностической ценности эхографии при аденомиозе, показывает широкий диапазон полученных результатов (точность диагноза от 10,8% до 93,3%; чувствительность метода от 20% до 96,2%). Точность ультразвуковой диагностики аденомиоза значительно повышается при использовании трансвагинальной эхографии [18, 28]. Особую ценность трансвагинальная эхография имеет при начальных признаках аденомиоза.

Согласно результатам В.Н. Демидова и соавт. [28], ультразвуковыми признаками I степени заболевания являются: 1) появление небольших (диаметром около 1 мм) эхонегативных трубчатых структур, идущих от эндометрия по направлению к миометрию; 2) наличие в области базального слоя эндометрия небольших гипо- и анэхогенных структур диаметром около 1–2 мм круглой или овальной формы; 3) неравномерность толщины базального слоя эндометрия; 4) зазубренность или изрезанность базального слоя эндометрия; 5) появление в миометрии, непосредственно примыкающем к полости матки, отдельных участков повышенной эхогенности толщиной до 3 мм (рис. 19.39 [29]).

Признаками II степени аденомиоза являются: 1) увеличение толщины матки, превышающее верхнюю границу нормы (4,2 см); 2) утолщение одной из стенок матки до 0,4 см и более по сравнению с другой; 3) появление в миометрии, непосредственно примыкающем к полости матки, зоны повышенной эхогенности различной толщины; 4) наличие в зоне повышенной эхо-

генности небольших округлых анэхогенных включений диаметром 2–5 мм, а также жидкостных полостей диаметром 6–11 мм, содержащих мелкодисперсную взвесь (кровь) (рис. 19.40 [28]).

Аденомиоз III степени характеризуется следующими эхографическими признаками: 1) увеличением матки, в основном переднезаднего размера; 2) преимущественным увеличением одной из ее стенок; 3) наличием в миометрии зоны повышенной эхогенности, занимающей более половины толщины стенки матки; 4) обнаружением в области эхогенной зоны анэхогенных включений диаметром 2–6 мм и в ряде случаев жидкостных полостей диаметром 3,3–6 мм, содержащих мелкодисперсную взвесь; 5) появлением в месте расположения патологического образования множественных близко расположенных полос средней и низкой эхогенности, ориентированных перпендикулярно к плоскости сканирования; 6) выявлением зоны повышенной эхогенности в области переднего фронта сканирования и анэхогенной зоны — в области дальнего фронта (рис. 19.41 [28]).

Для очаговой формы аденомиоза характерно: 1) появление в одном из участков миометрия зоны повышенной неоднородной эхогенности с нечеткими и неровными контурами; 2) преимущественное увеличение одной стенки матки по сравнению с другой; 3) наличие внутри этой зоны отдельных кистозных включений округлой и овальной формы диаметром 2–6 мм и кистозных полостей диаметром 7–15 мм (рис. 19.42 [28]).

Наиболее характерными признаками узловой формы аденомиоза являются: 1) появление в стенке матки зоны повышенной эхогенности округлой или овальной формы; 2) наличие в ней небольших (диаметром 2–6 мм) анэхогенных включений или кистозных полостей (диаметром 7–32 мм), содержащих мелкодисперсную взвесь; 3) ровные и не всегда четкие контуры образования; 4) повышенная эхогенность возле переднего контура образования и пониженная — возле дальнего; 5) выявление в патологическом очаге близко расположенных полос средней и низкой эхогенности, ориентированных перпендикулярно к плоскости сканирования (рис. 19.43 [28]).

По мнению R. Huang и соавт. [30], для дифференциальной диагностики узловой формы аденомиоза и миомы матки наиболее специфичны следующие критерии: нечеткий прерывистый контур и гипоехогенная зона диаметром более 5 мм в структуре узла при аденомиозе в отличие от миоматозного узла. Использование этих эхографических критериев позволяет правильно уста-

новить узловую форму аденомиоза с чувствительностью 80% и специфичностью 94,3%.

В ряде случаев аденомиоз имеет схожую эхографическую картину со злокачественными заболеваниями матки. В этих наблюдениях, а также для дифференциальной диагностики с миомой матки следует дополнительно использовать ЦДК со спектральным анализом кривых скоростей кровотока. Для внутреннего эндометриоза характерно выявление внутри патологического очага отдельных сигналов небольшой площади. Для миоматозных узлов и саркомы матки характерно наличие наружных (обычно 1–2) питающих артерий. По данным М. Nigai и соавт. [31], эти артерии видны в 91% случаев миомы, в 100% — саркомы матки и только в 9% наблюдений аденомиоза. Кроме того, численные значения индекса резистентности и максимальной скорости кровотока при аденомиозе достоверно отличаются от таковых при злокачественных опухолях матки. При использовании в качестве порогового значения индекса резистентности 0,43 чувствительность ЦДК в диагностике аденомиоза составляет 100%, специфичность — 83% и точность — 96%. Однако численные значения индекса резистентности миометриального кровотока при аденомиозе практически не отличаются от таковых при миоме матки. Поэтому в случаях дифференциальной ультразвуковой диагностики этих заболеваний основное внимание следует уделять оценке характеристик визуализируемых изменений в В-режиме.

Липома матки — редкое заболевание [32]. Большинство авторов рассматривает липому матки как вариант миомы матки с липоматозной дистрофией тканей и отложением жира в миоматозных узлах [33]. В подавляющем большинстве опубликованных случаев диагноз был установлен при патоморфологическом исследовании матки, удаленной в связи с миомой матки, так как эти заболевания часто сочетаются.

Липома относится к доброкачественным опухолям, развивающимся из жировой ткани. L. Houser и соавт. [34] были одними из первых, кто описал эхографическую картину миофибролипомы матки, которая была принята за дермоидную кисту в связи с тем, что экзогенная центральная часть образования резко поглощала ультразвуковые волны.

Эхографическая картина липомы матки достаточно подробно представлена в литературе [33–37]. Липоматозные узлы характеризуются четко очерченными ги-

перэхогенными образованиями округлой формы, располагающимися в миометрии. При сканировании в режиме ЦДК диагноз подтверждается при отсутствии признаков внутриопухолевого кровотока. Наш архив клинических наблюдений также содержит эхограммы липом матки (рис. 19.44).

Артерио-венозная аномалия матки (артерио-венозная фистула, ветвистая аневризма, пульсирующая ангиома, кавернозная ангиома [38]) встречается в гинекологической практике очень редко. В литературе описано только 26 случаев этого заболевания. Впервые это заболевание было описано G. Dubreuil и E. Loubat [39] в 1926 г. как ветвистая аневризма. Артерио-венозная аномалия матки является причиной необъяснимых маточных кровотечений.

Артерио-венозные аномалии матки представляют собой непосредственные коммуникации между венами и артериями, берущими начало от внутренней подвздошной артерии или ее ветвей. Они состоят из диспластических сосудов с аномальным строением стенки и обычно сохраняются на протяжении всей жизни, часто не вызывая каких-либо симптомов. Все сосудистые аномалии подразделяются на два основных типа: с медленным кровотоком (капиллярные, венозные, лимфатические) и быстрым кровотоком (артерио-венозные соустья). Иногда встречаются образования смешанного типа [40]. Большинство артерио-венозных аномалий являются врожденными.

Эхография является одним из наиболее информативных методов исследования, позволяющим оценить размеры артерио-венозной аномалии матки и охарактеризовать ее анатомическое расположение, строение. Первый опыт ультразвуковой диагностики этого заболевания принадлежит W. Torges и соавт. [41].

В отечественной литературе было представлено описание ультразвуковой диагностики артерио-венозной аномалии матки с использованием ЦДК Б.С. Демидовым [42] и Л.Е. Терегуловой [43]. В первом наблюдении в В-режиме в толще миометрия авторы обнаружили множественные жидкостные образования, расположенные преимущественно в передней стенке матки и по периферии тела матки. Образования имели округлую или неправильную форму. Наибольшее из образований достигало 27 мм и деформировало полость матки. При исследовании в режиме цветового доплеровского картирования выявлено, что жидкостные образования представляют собой сосуды — в некоторых реги-

стрировались турбулентные потоки. Кровоток в этих сосудах характеризовался низким периферическим сопротивлением. Скорость кровотока зависела от диаметра сосуда. Обратило на себя внимание небольшое число сосудов с венозным типом кровотока. При проведении ангиографического исследования выявлено наличие артерио-венозной аномалии матки. Аномалия представляла собой множественные артерио-венозные шунты, расположенные преимущественно в толще миометрия. Приносящий сосуд представлял собой ветвь левой внутренней подвздошной артерии.

В наблюдении, представленном Л.Е. Терегуловой [43], артерио-венозная аномалия матки была диагностирована у девочки 10 лет. При трансабдоминальном ультразвуковом исследовании в матке было обнаружено опухолевидное образование диаметром 5 см, эхоструктура его была гетерогенной, крупночаистой, контуры неровные, границы с окружающими тканями чет-

кие. При ЦДК оказалось, что это образование интенсивно окрашивалось во всех участках. При спектральном анализе регистрировались кривые, характерные для артерио-венозных анастомозов (рис. 103).

Таким образом, артерио-венозная аномалия матки может быть заподозрена уже при серошкальном сканировании при использовании трансвагинальной эхографии. При этой аномалии матки в толще миометрия обычно определяются множественные анэхогенные включения, имеющие вид многокамерного образования (рис. 19.45). Для подтверждения диагноза необходимо использование доплеровского исследования, в ходе которого устанавливается, что анэхогенные образования представлены кровеносными сосудами. В режиме ЦДК кровотоков в артерио-венозной аномалии матки характеризуется выраженной мозаичной картиной, что указывает на турбулентный характер кровотока (рис. 19.46) с низким периферическим сопротивлением.

Список литературы:

1. Медведев М.В., Хохолин В.Л. Ультразвуковое исследование матки // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.3 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Издательский дом Видар-М, 2003. С.76–119.
2. Демидов В.Н., Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии. М.: Медицина, 1990.
3. Скворцова М.Н., Медведев М.В. Ультразвуковое исследование в ранние сроки беременности // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. Т.2. М.: Видар, 1996. С. 9–29.
4. Лучевая диагностика опухолей и опухолевидных образований яичников (практическое руководство) / Под ред. Щетинина В.В., Зыкина Б.И., Пулика А.В. М.: Реальное время, 2005.
5. Кулаков В.И., Кузнецова М.Н., Маргыш Н.С. Ультразвуковая диагностика в гинекологии детского и подросткового возраста. М.: Медицина, 1994. С. 10–24.
6. Красикова С.П. Эхографическая динамика размеров матки и яичников в постменопаузальном периоде // Акуш. гин. 1987. № 5. С. 28–30.
7. Рымашевский Н.В., Орлов В.И., Волков А.Е. и др. Стандарты (протоколы) ультразвукового исследования (эхографии) в акушерско-гинекологической практике // Метод. указания. Ростов н/Д., 2002.
8. Mendelson E.B., Bohm-Velez M., Joseph N., Neimann H.L. Gynecologic imaging: comparison of transabdominal and transvaginal sonography // Radiology. 1988. V.166. P. 321–324.
9. Coleman B.G., Arger P.H., Grumbach K. et al. Transvaginal and transabdominal sonography: prospective comparison // Radiology. 1988. V.168. P. 639–643.
10. Andolf E., Dahlander K., Aspenberg P. Ultrasonic thickness of the endometrium correlated to body weight in asymptomatic postmenopausal women // Obstet. Gynecol. 1993. V.82. P. 936–940.
11. Медведев М.В., Хохолин В.Л. Ультразвуковая диагностика рака эндометрия в постменопаузе // Ультразвук., диагн. 1995. № 3. С. 14–20.
12. Медведев М.В., Зыкин Б.И., Хохолин В.Л., Стручкова Н.Ю. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в гинекологии. М.: Видар, 1997.
13. Akhtar A.Z. Congenital abnormalities of genital tract – uterine malformation // JPMA 1986. V. 36. P. 261–266.
14. Langman J. Medical Embryology. 4th ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1981.
15. Kulenkampff D., Puchta J., Osmers R. Sonographic appearance of the myometrium // Ultrasound and the Uterus / Ed. by Osmers R., Kurjak A. N.Y.; L: The Parthenon Publ. Gr, 1995. P. 53–59.

16. Cicinelli E., Romano R, Anastasio P.S. et al. Transabdominal sonohysterography, transvaginal sonography and hysteroscopy in the evaluation of submucous myomas // *Obstet. Gynecol.* 1995. V. 85. № 1. P. 42–47.
17. Kurjak A., Kupesic S. Malignant uterine tumors // Osmer R., Kurjak A. *Ultrasound and the Uterus.* N.Y.; L: The Parthenon Publ. Gr., 1995. P. 105–113.
18. Демидов В.Н., Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии. М.: Медицина, 1990. С. 100–102.
19. Демидов В.Н., Струков А.В., Коверина Е.И., Красикова С.П. Эхографическая диагностика сарком матки // *Акуш. гин.* 1991. № 3. С. 56–58.
20. An atlas of transvaginal color Doppler / Ed. by Kurjak A. L; Casterton; N.Y.: The Parthenon Publ. Gr., 1993.
21. Hickey J., Goldberg F. *Ultrasound review of obstetrics and gynecology.* Philadelphia, N.Y.: Lippincott-Raven Publ., 1996.
22. Доронин ГЛ. Ультразвуковая диагностика саркомы матки // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр.* 1993. № 1. С. 55–59.
23. Чекалова М.А., Козаченко В.П., Лазарева Н.И. Возможности эхографии в диагностике сарком матки // *Ультразвук. диагн.* 1997. № 1. С. 26–34.
24. Hirai M., Shibata K., Sagai H. et al. Transvaginal pulsed and color Doppler sonography for the evaluation of adenomyosis // *J. Ultrasound Med.* 1995. V. 14. № 7. P. 529–532.
25. Taylor K., Ramos I., Carter D. et al. Correlation of Doppler ultrasound tumor signals with neovascular morphologic features // *Radiology.* 1988. V. 166. P. 57–61.
26. Медведев М.В., Куница И.М. Цветовое доплеровское картирование в онкогинекологии // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр.* 1994. № 1. С. 26–35.
27. Баскаков В.П., Цвелев Ю.В., Кира Е.Ф. Эндометриоидная болезнь. СПб.: ООО «Издательство Н-Л», 2002.
28. Демидов В.Н., Адамян Л.В., Хачатрян А.К. Ультразвуковая диагностика эндометриоза. II. Внутренний эндометриоз // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 1. С. 32–42.
29. Буланов М.Н. Ультразвуковая диагностика в гинекологической практике (CD-диск). М.: Искра Медикал Корпорейшн, 2002.
30. Huang R.T., Chou C.Y., Chang C.H. et al. Differentiation between adenomyoma and leiomyoma with transvaginal ultrasonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V.5. № 1. P. 47–50.
31. Hirai M., Shibata K., Sagai H. et al. Transvaginal pulsed and color Doppler sonography for the evaluation of adenomyosis // *J. Ultrasound Med.* 1995. V.14. № 7. P.529–532.
32. Lo Re V., Sant Angelo M., Fibbi M. et al. Benign lipomatous lesions of the uterus: three new cases, review of the literature and histogenic considerations // *Appl. Pathol.* 1987. V.5. P. 220.
33. Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии: Атлас. М.: Видар, 1994.
34. Houser L.M., Carrasco C.H., Sheehan C.R. Lipomatous tumour of the uterus: radiographic and ultrasonic appearance // *Brit. J. Radiol.* 1979. V. 52. P. 992.
35. Hertzberg B.S., Kleiwer M.A., George P. et al Lipomatous uterine masses: potential to mimic ovarian dermoids on endovaginal sonography // *J. Ultrasound Med.* 1995. V.14. № 9. R. 689–692.
36. Serafini G., Martinoli C., Quadri P. et al. Lipomatous tumors of the uterus: ultrasonographic findings in 11 cases // *J. Ultrasound Med.* 1996. V.16. № 3. P. 195–199.
37. Dodd G.D., Budzik R.F. Lipomatous tumors of the pelvis in women: spectrum of imaging findings // *Amer. J. Radiol.* 1990. V.155. P. 317.
38. Ggosh T. Arteriovenous malformation of the uterus and pelvis // *Obstet. Gynecol.* 1986. V.68. P. 40–43.
39. Dubreuil G., Loubat E. Aneurisme circoid de l'uterus // *Ann. Anat. Pathol.* 1926. V.3. P. 697–718.
40. Enjolras O., Mulliken J.B. The current management of vascular birthmarks // *Pediatr. Dermatol.* 1993. V.10. № 4. P. 311–313.
41. Torres W.E., Stones P.J., Thames P.M. Ultrasound appearance of pelvic arteriovenous malformation // *J. Clin. Ultrasound.* 1979. V.7. P. 383–385.
42. Демидов Б.С. Артерио-венозная аномалия матки // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 1. С. 55–63.
43. Терегулова Л.Е. Ультразвуковая диагностика гемангиом с помощью цветового доплеровского картирования // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 2. С. 14–16.

ГЛАВА 20. ЭХОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ПАТОЛОГИИ ЭНДОМЕТРИЯ

В настоящее время для диагностики патологии эндометрия, по мнению В.Н. Демидова и А.И. Гуса [1], наиболее широкое распространение получила эхография. Как отмечалось в предыдущем разделе настоящей главы, трансвагинальное сканирование позволяет оценить трансформацию эндометрия в динамике менструального цикла, проанализировать эволюцию маточного эпителия у женщин разных возрастных групп, выявить те или иные патологические состояния полости матки. Наибольшую актуальность, с нашей точки зрения, для улучшения качества жизни женщин всех возрастных групп представляет своевременная диагностика «онкоопасных» заболеваний. Эта задача потенциально выполнима при условии широкого применения эхографии и адекватной трактовке полученных результатов сканирования. Эту точку зрения разделяют большинство авторов. Так, точность определения наличия или отсутствия патологических процессов эндометрия при применении трансвагинального способа сканирования по данным составила от 82% до 96,2% [9, 14]. Точность ультразвуковой диагностики гиперплазии эндометрия, по данным А.Н. Стрижакова и А.И. Давыдова [12], составила 68,5%, полипов — 67,7% и рака — 58,3%.

Гиперплазия и опухоли эндометрия — довольно часто встречающаяся патология. Различают железисто-кистозную атипическую гиперплазию (аденоматоз, аденоматозная гиперплазия), полипы (железистый, железисто-фиброзный, фиброзный, аденоматозный) и рак эндометрия [2].

Как показывает наш собственный опыт и опыт многих специалистов ультразвуковой диагностики, оптимальным временем для эхографии органов малого таза у женщин репродуктивного возраста являются первые трое суток после окончания менструаций. В эти дни менструального цикла при трансабдоминальном сканировании эндометрий либо вообще не выявляется, либо определяется в виде тонкой эхогенной полоски, толщина которой не превышает 0,3 см. При трансвагинальном сканировании толщина эндометрия в эти дни менструального цикла составляет 0,3–0,6 см, эндометрий при этом должен быть полностью однородным и гипозоногенным [1].

Исследования В.Н. Демидова и соавт. [1] показали, что железисто-кистозная гиперплазия на эхограммах представлена образованием повышенной эхогенности различных размеров. Патологически измененный участок эндометрия может иметь как очень небольшие размеры, составляя всего 0,3–0,5 см, так и занимать всю или почти всю полость матки (рис. 20.1). Эхо-структура образования чаще является однородной и обычно имеет губчатое строение с наличием множественных точечных анэхогенных включений. Иногда позади значительно утолщенного эндометрия может наблюдаться некоторый акустический эффект усиления.

При атипической гиперплазии неопластический процесс может иметь практически такое же внутреннее строение. Однако эхо-структура образования при данной патологии обычно бывает более однородной, а губчатость менее выраженной. Толщина патологического образования при атипической гиперплазии обычно не превышает 1,5 см. Звукопроводимость данного неопластического процесса средняя. Принципиально важно отметить, что дифференциальная диагностика при эхографии между двумя видами гиперплазии эндометрия практически невозможна.

Полипы эндометрия — частный случай гиперплазии эндометрия, ее очаговый вариант — наиболее частая патология маточного эпителия. Несмотря на множество морфотипов полипов, их ультразвуковое изображение мало отличается друг от друга. Тем не менее, наиболее надежный отличительный признак полипа — это наличие четких границ между выявляемым образованием и окружающими тканями [3]. Однако деформация срединной линейной гиперэхогенной структуры М-эхо может быть единственным признаком небольших (диаметром 0,2–0,4 см) акустически не выявляемых полипов эндометрия. Расширение полости матки и заполнение ее жидким содержимым — также один из возможных признаков полипа [1, 3] (рис. 19.37). Указанные ультразвуковые признаки не патогномичны для полипов эндометрия, аналогичная акустическая картина может наблюдаться при злокачественных заболеваниях матки, шейки и хронических эндометритах.

В.Н. Демидов и соавт. [1, 3] рекомендуют обращать особое внимание на форму выявленного в полости матки образования. По их мнению, форма полипов на продольных эхограммах обычно овальная, а на поперечных — круглая или овальная (рис. 19.37).

В таблице 20.1 представлены сводные данные об эхо-семиотике полипов эндометрия. Обращает на себя внимание отсутствие четких ультразвуковых признаков, позволяющих проводить дифференциальную диагностику между различными гисто-типами полипов эндометрия. Это является свидетельством низкой чувствительности метода для верификации полипов эндометрия.

Для повышения точности ультразвуковой диагностики патологии эндометрия Б.И. Зыкин и соавт. [4] рекомендуют наряду с измерением толщины эндометрия оценивать его объем и вычислять отношение толщины эндометрия к толщине тела матки.

Рак эндометрия (рак матки) — довольно частая патология и занимает второе место среди всех злокачественных заболеваний женских половых органов [2].

С точки зрения В.Н. Демидова и соавт. [1, 3], наиболее характерными признаками рака эндометрия являются следующие: 1) неоднородность внутренней структуры образования (рис.20.2); 2) неровность контуров (рис. 20.3); 3) более высокая эхогенность по сравнению с мышцей матки (рис. 20.4); 4) большие размеры образования, составляющие половину или более толщины матки; 5) повышенная звукопроводимость; 6) наличие жидкостных включений неправильной формы и различной величины (рис. 20.5); 7) заметное увеличение размеров образования при динамическом наблюдении; 8) отсутствие четкого изображения контуров матки вследствие перехода опухолевого процесса на смежные органы.

По мнению Л.В. Терской и Ю.В. Поляковой [5], признаком рака эндометрия может быть небольшое утолщение маточного М-эха в сочетании с выраженным гематоцервиксом (рис. 20.6).

Представленные данные свидетельствуют, что, несмотря на высокую информативность эхографии, при ее применении возможны как ложно-положительные, так и ложно-отрицательные результаты. За патологию

Таблица 20.1

Ультразвуковая семиотика полипов эндометрия (кумулятивные данные В.Н. Демидова и соавт.) [1, 3]

Типы полипов	Размеры полипа	Эхогенность полипа	Звукопроводимость полипа
Железисто-кистозные	диаметр редко превышает 1,5 см	внутренняя структура однородная, часто представлена множеством точечных анэхогенных включений	иногда может наблюдаться некоторый акустический эффект усиления
Железисто-фиброзные	часто имеют большие размеры, диаметр может достигать 2,5–3,5 см	эхогенность в основном повышенная, структура в большинстве случаев однородная. Иногда отмечаются единичные или множественные полости, диаметр которых может достигать 0,6 см	звукопроводимость обычная, непосредственно за ними ни акустического эффекта усиления, ни ослабления не наблюдается
Фиброзные	различные	эхогенность в основном повышенная, структура в большинстве случаев однородная. Иногда отмечаются единичные или множественные полости, диаметр которых может достигать 0,6 см	позади полипа может отмечаться некоторый акустический эффект ослабления
Аденоматозные	очень большие, могут достигать в диаметре 4 см	эхо-структура гомогенная, эхогенность средняя. В паренхиме полипов могут встречаться отдельные эхонегативные образования диаметром 0,2–0,5 см	часто позади полипа может отмечаться некоторый акустический эффект усиления
Склерозированные	различные	высокая эхогенность	

эндометрия (ложно-положительные результаты) в основном принимают небольшие субмукозные миомы, аденомиоз I стадии, внутриматочные синехии, хронический эндометрит, нормальный эндометрий при задержке менструаций в климактерическом периоде, участки не отторгнувшегося эндометрия при дисфункциональных маточных кровотечениях и исследовании, проведенном на фоне кровяных выделений из половых путей. Причиной ложно-отрицательных результатов чаще всего являются множественные кальцифицированные и значительных размеров миоматозные узлы, затрудняющие визуализацию полости матки, внутриматочные контрацептивы.

Отличить субмукозные миоматозные узлы от полипов можно на основании следующих признаков: 1) форма миомы на продольных эхограммах обычно круглая, а при полипах — овальная, 2) при миомах можно наблюдать их непосредственную связь с миометрием, в то время как при полипах в большинстве случаев определяется четкая граница между ними и стенками полости матки.

В отдельных случаях при обследовании в первые дни после окончания менструации гиперэхогенная зона, обусловленная аденомиозом I стадии, может быть ошибочно принята за гиперплазию эндометрия. Для дифференциальной диагностики двух указанных патологических состояний мы рекомендуем провести повторное сканирование перед менструацией. Выявление в эти дни менструального цикла гиперэхогенной зоны за пределами М-эхо будет свидетельствовать о наличии аденомиоза.

При хроническом эндометрите при обследовании во второй фазе менструального цикла в зоне М-эхо иногда выявляются включения повышенной эхогенности, схожие в своем эхографическом изображении с полипами

эндометрия. Однако в отличие от полипов они в основном имеют менее правильную форму и не выявляются при повторном обследовании, проведенном в первые дни после окончания менструации.

Иногда при множественных синехиях на эхограммах может наблюдаться картина, напоминающая гиперплазию эндометрия, вследствие появления в зоне расположения М-эхо множественных кистозных включений (рис. 20.7). Основное отличие двух этих патологических образований состоит в том, что при гиперплазии эндометрия они небольшие — точечные, в то время как при синехиях их величина может достигать 0,2–0,3 см в диаметре.

Как уже говорилось, в клинической практике для выявления патологии эндометрия наряду с эхографией чаще всего используют диагностическое выскабливание стенок полости матки. Однако и при этом возможны ложно-отрицательные результаты. Одной из причин ложно-отрицательных результатов может явиться скудость соскоба при диагностическом выскабливании стенок полости матки при небольших размерах неопластического процесса и непопадание патологических элементов в микропрепарат для гистологического исследования. В подобных случаях целесообразно либо осуществить динамическое наблюдение, либо произвести обзорную гистероскопию без расширения шейки матки в сочетании с прицельной биопсией патологически измененного участка. Применение данной процедуры в этих случаях существенно повышает точность диагностики.

В заключение следует еще раз подчеркнуть, что эхография представляет ценный метод, использование которого позволяет получить важную информацию при неопластических заболеваниях эндометрия.

Список литературы:

1. Демидов В.Н., Гус А.И. Ультразвуковая диагностика гиперпластических и опухолевидных процессов эндометрия // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.3 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Издательский дом Видар-М, 2003. С.120–131.
2. Бохман Я.В. Руководство по онкогинекологии. Л.: Медицина, 1989.
3. Демидов В.Н., Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии. М.: Медицина, 1990.
4. Зыкин Б.И., Огрызкова В.Л., Соболев М.Ю. и др. Ультразвуковая диагностика рака эндометрия. I. Эхография // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр. 2001. № 4. С. 247–252.
5. Терская Л.В., Полякова Ю.В. Трудности диагностики ранней стадии рака эндометрия, сочетающегося с выраженным гематоцервиксом // Ультразвук. диагн. 1997. № 1. С. 75–77.

ГЛАВА 21. ЭХОГРАФИЯ МАТОЧНЫХ ТРУБ

Неизменные маточные трубы при трансабдоминальной эхографии не видны [1–4]. Исключение составляют лишь случаи, когда у пациентки имеет место асцит, в этом случае видны даже движения фимбрий маточных труб. Иногда при эхографии при поперечном сканировании матки видны линейные трубчатые образования, отходящие от ее дна. Следует помнить, что эти образования могут быть маточными трубами, могут быть и связками. Кроме того, за маточные трубы иногда ошибочно принимаются расширенные вены малого таза, которые легко идентифицируются при ЦДК [5].

Визуализация маточных труб возможна при условии использования трансвагинальных высокоразрешающих трансдюсеров. Этот способ сканирования позволяет оценить некоторые морфологические особенности маточных труб. Однако оценка проходимости маточных труб и их аномалий развития возможна лишь при использовании эхогистеросальпингоскопии [6]. О диагностике аномалий маточных труб с помощью эхографии до настоящего времени не сообщалось [7].

Воспалительные заболевания придатков матки являются наиболее частой патологией малого таза у женщин. По данным Г.М. Савельевой и Л.В. Антоновой [8], их удельный вес в структуре гинекологической заболеваемости составляет около 70%. Приблизительно 30% случаев бесплодия и 50% случаев внематочной беременности обусловлено воспалительными заболеваниями маточных труб [9]. Это определяет необходимость совершенствования диагностики и оценки степени тяжести воспалительных заболеваний придатков матки.

На начальном этапе развития эхографии маточные трубы исследовались при трансабдоминальном сканировании. Несмотря на определенные успехи в диагностике различных заболеваний маточных труб, большинство авторов отмечали, что этот доступ имеет существенные ограничения для визуализации маточных труб. Так, трансабдоминальная эхография не позволяет диагностировать до 70% случаев воспалительных изменений маточных труб, выявленных с помощью трансвагинальной эхографии [10], притом что чувствительность трансвагинальной эхографии в диагностике воспалительных заболеваний маточных труб составляет 93% [11]. Пионерами трансвагинальной эхографии в изуче-

нии маточных труб при воспалительных заболеваниях были I. Timor-Tritsch и S. Rottem [12].

Нельзя не согласиться с мнением М.В. Медведева и И.А. Озерской [7] о неправомерности выделения хронического сальпингоофорита в качестве самостоятельного эхографического диагноза. Это заболевание не имеет четких ультразвуковых критериев. Эта точка зрения авторов в полной мере относится и к спаечному процессу. Большинство из нас неоднократно сталкивались или были авторами резюме ультразвуковых протоколов, в которых указывалось не только наличие спаечного процесса, но и степень его выраженности: «умеренно выраженный спаечный процесс в области придатков матки», «незначительные спайки в малом тазу», «выраженный спаечный процесс органов малого таза». Однако в периодической печати и в руководствах по ультразвуковой диагностике в гинекологии в настоящее время убедительных эхографических критериев этих патологических состояний не обнаружено [7].

Ультразвуковая диагностика **острого сальпингита** возможна только при определенном скоплении воспалительного экссудата в просвете трубы. На начальных стадиях заболевания не отмечается специфических ультразвуковых признаков, т.к. трубы, не заполненные экссудатом, не визуализируются. При остром сальпингите диаметр ампулярного отдела маточной трубы может достигать 10 мм и более, при этом маточная труба часто имеет изогнутую конусообразную форму с расширенным ампулярным отделом. Стенки маточной трубы утолщены, эхогенность их повышена (рис. 21.1). Содержимое трубы в большинстве случаев анэхогенное, однородное [7].

Острый сальпингит часто сочетается с острым оофоритом. В этих случаях эхоструктура яичника будет изменена. На начальных стадиях заболевания отмечается снижение эхогенности яичника за счет отека (рис. 21.2), а затем появились гипозоногенных включений округлой формы, морфологически соответствующих инфицированным фолликулам (рис. 21.3). Размеры яичника при остром оофорите увеличиваются, контуры становятся нечеткими (рис. 21.4). При хроническом течении заболевания в яичнике могут обнаруживаться мелкие гиперэхогенные включения.

При эхографии **гидросальпинкс** визуализируется в виде веретенообразного образования с тонкой капсулой и гипозоногенным или анэхогенным содержимым. При небольших размерах гидросальпинкса достаточно четко различимы практически все отделы маточной трубы. У половины пациенток в структуре гидросальпинкса отмечаются перегородки, представленные стенками трубы, т.к. расширение маточной трубы часто сопровождается ее ротацией вокруг продольной оси.

При больших размерах гидросальпинкса маточная труба может иметь ретроперитонеальную форму со значительным расширением ампулярного отдела (рис. 21.5–21.6). Гидросальпинкс больших размеров может имитировать эхографическую картину кисты яичника. Дифференциальная диагностика с образованиями яичникового генеза основывается на визуализации интактного яичника с одноименной стороны и изменении формы образования при сканировании в различных плоскостях. Следует помнить, что гидросальпинкс чаще располагается кзади от матки, имея связь с ее трубным углом.

Пиосальпинкс чаще бывает двусторонним. Эхографическая картина пиосальпинкса отличается выраженным полиморфизмом, определенной степенью выраженности патологического процесса. В отличие от гидросальпинкса пиосальпинкс чаще имеет вид многокамерного образования вследствие изменения стенок маточной трубы (рис. 21.7). При небольших размерах пиосальпинкса практически неотличим от гидросальпинкса (рис. 21.6). Существенную помощь в идентификации пиосальпинкса оказывает оценка его содержимого, которое характеризуется неоднородной эхоструктурой за счет гиперэхогенной взвеси, представленной гнойным содержимым (рис. 21.8). Стенки пиосальпинкса всегда гиперэхогенные, утолщенные. Прогрессирование пиосальпинкса приводит к формированию тубо-овариального абсцесса.

Для **тубоовариального абсцесса** характерно наличие придаткового образования сложной эхоструктуры с преобладанием кистозного компонента. При трансабдоминальной эхографии контуры абсцесса выглядят размытыми, нередко яичник четко не идентифицируется (рис. 21.9–21.13).

При двусторонней локализации тубоовариального абсцесса не всегда удается установить даже условные границы между маточными трубами и яичниками [7]. В этих наблюдениях воспалительные образования визуализируются в виде единого конгломерата неправиль-

ной формы с утолщенной капсулой, множественными внутренними перегородками и неоднородным содержимым (рис. 21.10–21.13). Интерпретация эхограмм у пациенток с подозрением на тубоовариальный абсцесс должна проводиться в соответствии с клинической симптоматикой заболевания. Дифференциальный диагноз следует проводить с аппендикулярным абсцессом, нагноившейся эндометриозной кистой, опухолями яичников сложного строения и прервавшейся внематочной беременностью.

Внематочная беременность характеризуется аномальной имплантацией плодного яйца за пределами полости матки. В 95–98% случаев отмечается трубная беременность. Чаще всего плодное яйцо имплантируется в ампулярном отделе маточной трубы [13]. Внематочная беременность часто характеризуется «стертой» клинической картиной. Поэтому ее своевременная диагностика весьма актуальна. Ультразвуковая визуализация при этом занимает одно из лидирующих мест [14].

Первыми эхографию для диагностики внематочной беременности применили М. Kobayashi и соавт. в 1969 г. С того времени эхография претерпела существенные изменения, и в последние годы для диагностики внематочной беременности наиболее информативной является трансвагинальная эхография [7]. Трансабдоминальное сканирование позволяет исключить только маточную беременность ранних сроков и в отдельных случаях идентифицировать прогрессирующую трубную беременность или констатировать факт объемного придаткового образования и/или свободной жидкости в позадидаточном пространстве (рис. 24.3).

Несмотря на выраженный полиморфизм ультразвуковой картины внематочной беременности, по мнению М.В. Медведева и И.А. Озерской [7], существуют три основных варианта течения заболевания: прогрессирующая внематочная беременность, прервавшаяся (нарушенная) внематочная беременность и неразвивающаяся внематочная беременность.

При эхографии органов малого таза у пациенток с подозрением на внематочную беременность необходимо последовательно осматривать не только полость матки, но и область придатков и позадидаточное пространство.

Для прогрессирующей внематочной беременности характерен абсолютный эхографический признак, позволяющий практически в 100% случаев поставить правильный диагноз. Это — выявление эктопически расположен-

Таблица 21.1

Эхографические критерии ложного и истинного плодного яйца [7]

Эхографический критерий	Ложное плодное яйцо	Истинное плодное яйцо
Наличие гиперэхогенного ободка	нет	да
Локализация	в полости матки	в толще эндометрия
Форма	неопределенная	округлая
Размеры	редко превышают 6–7 мм и не соответствуют	соответствуют сроку беременности

ного плодного яйца с живым эмбрионом (рис. 24.1). Однако эта картина обнаруживается редко (5–12,5%), так как большинство пациенток попадают в кабинет ультразвуковой диагностики уже с клиническими симптомами прервавшейся внематочной беременности.

Суммируя ультразвуковые признаки прервавшейся внематочной беременности, особо следует выделить: умеренное увеличение размеров матки, гравидарную гиперплазию эндометрия, ложное плодное яйцо в полости матки, свободную жидкость в позадиматочном пространстве, придатковое образование. Диагностическая ценность каждого из этих признаков в отдельности невелика, поэтому учет всех ультразвуковых критериев позволит повысить диагностическую ценность метода.

Умеренное увеличение размеров матки при внематочной беременности отмечается в среднем у 20–30% пациенток. Обследуя полость матки, особое внимание уделяется исключению: маточной беременности малого срока, осложненного течения беременности малого срока, гравидарной реакции эндометрия, ложного плодного яйца.

При эхографии необходимо помнить, что в 5 нед. маточной беременности видны только плодное яйцо и желточный мешок, эмбрион четко визуализируется только с 6 нед. беременности.

Утолщение М-эхо матки (передне-задний размер 12–20 мм) вследствие прогестероновой стимуляции эндометрия имеет схожую картину, наблюдаемую при гиперплазии. Этот ультразвуковой симптом при внематочной беременности встречается в 14–20% случаев [7].

В 8–20% наблюдений при внематочной беременности в полости матки визуализируется ложное плодное яйцо, появление которого обусловлено децидуальной реакцией эндометрия (рис. 24.2). Дифференциация истинного и ложного плодного яйца основывается на изучении его контуров, локализации, формы и размеров (табл. 21.1).

Частота визуализации свободной жидкости в позадиматочном пространстве при внематочной беременности отмечается в 25–30% случаев. Свободная жидкость может определяться не только в позадиматочном пространстве, но и в боковых отделах брюшной полости. С клинической точки зрения обнаружение свободной жидкости в позадиматочном пространстве у пациенток с подозрением на внематочную беременность может свидетельствовать о следующем: о прервавшейся вне-

маточной беременности, о повышенной вероятности наличия внематочной беременности, особенно на фоне кровянистых выделений, о необходимости пункции позадиматочного пространства для дифференциальной диагностики с воспалительными заболеваниями органов малого таза.

Для оценки объема свободной жидкости в позадиматочном пространстве может быть использована следующая формула: $A \times B \times V \times 0,523$ (где А, Б и В — три взаимно перпендикулярных размера пакета свободной жидкости).

Придатковое образование является важным эхографическим признаком, наиболее часто наблюдаемым при внематочной беременности. Оно характеризуется неоднородной структурой, имеет нечеткие и неровные контуры. Специалисту по ультразвуковой диагностике необходимо проводить тщательное изучение придаткового образования с помощью трансвагинальной эхографии для идентификации плодного яйца. При этом у части пациенток удается не только визуализировать измененное плодное яйцо с эмбрионом, но и регистрировать сердечную деятельность эмбриона. Это чаще всего возможно в тех случаях, когда от момента прерывания внематочной беременности прошло немного времени. Следует отметить, что у 85% пациенток с внематочной беременностью желтое тело обнаруживается на стороне патологического процесса [15]. Трудности идентификации стороны поражения возникают только в случаях, когда внематочная беременность и желтое тело локализуются на противоположных сторонах. Прерыв-

вание трубной беременности проходит по типу трубного аборта или разрыва маточной трубы.

В некоторых случаях приходится сталкиваться с развивающейся внематочной беременностью, для которой характерно наличие плодного яйца вне полости матки без эмбриона или с эмбрионом без признаков жизнедеятельности. В подобных наблюдениях размеры плодного яйца и эмбриона, как правило, не соответствуют сроку беременности. Неразвивающуюся внематочную беременность трудно дифференцировать с сактосальпинксом и сальпингоофоритом.

В обсуждении возможностей эхографии при внематочной беременности следует особо подчеркнуть, что наилучшие результаты достигаются при «...интеллектуальной корреляции данных ультразвукового исследования и клинической картины болезни...» [16].

Опухоли маточных труб встречаются редко. Доброкачественные опухоли (миома, лимфангиома, полипы, липома) выявляются очень редко (как казуистические случаи описаны хондрофиброма, дермоид и тератома). Обычно они не достигают больших размеров, клинически не диагностируются и обнаруживаются лишь при операциях на органах малого таза. Частота поражения маточных труб злокачественными опухолями не превышает 1% по отношению ко всем злокачественным опухолям женских половых органов [17].

Учитывая редкость рака маточной трубы и общеизвестные сложности его дооперационной диагностики, приводим суммарные данные литературы, посвященные ультразвуковой диагностике этого заболевания.

Согласно опубликованным результатам рак маточной трубы был представлен либо кистозным придатковым образованием с папиллярными разрастаниями, либо придатковым образованием солидного/сложного строения. Необходимо подчеркнуть, что в опубликованных наблюдениях яичник визуализировался отдельно от опухолевого образования.

Хотя эхография позволяет в некоторых случаях предположить трубное происхождение опухоли, она не дает возможность точно установить нозологическую форму опухоли.

Внедрение ЦДК в гинекологическую практику значительно расширило возможности трансвагинальной эхографии в оценке нозологической принадлежности опухоли малого таза. Н. Shalan и соавт. [18] были первыми, кто диагностировал аденокарциному маточной трубы на I стадии заболевания, используя трансвагинальное ЦДК. Согласно опубликованным результатам численные значения индекса резистентности внутриопухолевого кровотока во всех случаях рака маточной трубы были < 0,40 [19–21]. По-видимому, это значение следует использовать в качестве диагностического критерия.

Список литературы:

1. Timor-Tritsch I.E., Rottem S. Transvaginal sonography. N.Y.: Elsevier, 1991.
2. Стрижаков А.Н., Давыдов В.Н., Медведев М.В. Трансвагинальная эхография. М.: ММА, 1990.
3. Демидов В.Н., Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии. М.: Медицина, 1990.
4. Kurjak A. An atlas of transvaginal color Doppler. L; Casterton; N.Y.: The Parthenon Publ. Gr, 1993.
5. Волков А.Е. Цветовое доплеровское картирование в верификации варикозного расширения вен малого таза // Эхография. 2000. Т.1. № 4. С.475–476.
6. Папиташвили А.М., Гигинейшвили М.С., Кахадзе В.Г. Способ диагностики проходимости маточных труб: А.С. СССР № 1156653 от 22.01.85 г.
7. Медведев М.В., Озерская И.А. Ультразвуковое исследование маточных труб // Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.3 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Издательский дом Видар-М, 2003. С.175–200.
8. Савельева Г.М., Антонова Л.В. Острые воспалительные заболевания внутренних половых органов женщин. М.: Медицина, 1987.
9. Expert Committee on Pelvic Inflammatory Disease. Research directions for the 1990s // Sex. Transs. Dis. 1991. V. 18. P.46–64.
10. Bulas D.I., Ahlstrom P. A., Sivit C.J. et al. Pelvic inflammatory disease in the adolescent: comparison of transabdominal and transvaginal sonographic evaluation // Radiology. 1992. V. 183. P. 435–439.

11. Patten R.M., Vincent L.M., Wolner-Hanssen P. et al. Pelvic inflammatory disease: endovaginal sonography with laparoscopic correlation // J. Ultrasound Med. 1990. V.9. P. 681–689.
12. Timor-Tritsch I., Rottem S. Transvaginal ultrasonographic study of the Fallopian tube // Obstet. Gynecol. 1987. V.70. P. 424–428.
13. Hickey J., Goldberg F. Ultrasound Review of Obstetrics and Gynecology. Philadelphia; N.Y.: Lippincott-Raven Publ., 1996.
14. Fernandez H., Capella-Allouc S. Extrauterine pregnancy: changed strategy of treatment // Presse medicale. 1997. V.26. № 2. P.84–90.
15. Pellerito J.S., Taylor K.J.W., Quedens-Case C et al. Ectopic pregnancy: evaluation with endovaginal color flow imaging // Radiology. 1992. V.183. P. 407–411.
16. Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии: Атлас. М.: Видар, 1994.
17. Kurjak A., Bonilla-Musoles F, Kupesic S. The diagnosis of benign and malignant tumors of the Fallopian tube // Ultrasound and the Fallopian tube / Ed. by I.E. Timor-Tritsch, A. Kurjak. N.Y.; L: The Parthenon Publ. Gr, 1996. P. 85–93.
18. Shalan H., Sosik A., Kurjak A. Fallopian tube carcinoma: recent diagnostic approach by color Doppler imaging // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1992. V.2. P. 297–299.
19. Podobnik M., Singer Z., Ciglar S., Bulic M. Preoperative diagnosis of primary Fallopian tube carcinoma by transvaginal ultrasound, cytological finding and CA-125 // Ultrasound Med. Biol. 1993. V.19. P. 587–591.
20. Kurjak A., Bonilla-Musoles F, Kupesic S. Tubal benign and malignant tumors // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1995.V.6. Suppl. 2. P. 105.
21. Lerner J.P., Timor-Tritsch I.E., Pirrone E.C. Transvaginal ultrasound diagnosis of Fallopian tube carcinoma: sonographic features // Ultrasound Obstet. Gynecol. 1996. V.8. P. 131.

ГЛАВА 22. ЭХОГРАФИЯ ЯИЧНИКОВ

При ультразвуковом исследовании органов малого таза яичники визуализируются в непосредственной близости от матки в виде небольших овальной формы образований средней эхогенности с характерными ан- и гипозоногенными включениями (фолликулярным аппаратом). Обычно яичники обнаруживаются легко, однако в тех случаях, когда их поиск по каким-либо причинам затруднен, необходимо идентифицировать внутреннюю подвздошную вену – надежный ориентир яичника. Яичники всегда остаются неподвижными на фоне перистальтирующих петель кишечника [1].

Осмотр яичников проводится при продольном и поперечном сканировании полости малого таза, определяются максимальные размеры яичников (длина, ширина, толщина), высчитывается их объем (длина × ширина × толщина × 0,523), наличие, количество и размер фолликулов (рис.22.1).

Размеры и структура яичника подвержены изменениям в зависимости от возраста, фазы менструального цикла и гормонального состояния женщины. В связи с этим их эхографическое изображение весьма вариабельно. У новорожденной девочки яичники визуализируются высоко у стенок малого таза как образования овальной формы, однородной структуры, средней эхогенности, размерами 15 × 3 × 2,5 мм и объемом 1 см³ [2]. С возрастом происходит увеличение размеров яичников и изменение их локализации (табл. 22.1).

В репродуктивном возрасте размеры яичника колеблются в пределах: длина от 20 до 35 мм, ширина от 15 до 20 мм, толщина от 20 до 25 мм. На поперечных эхограммах яичник составляет 1/2 поперечника матки. В норме объем яичника не превышает 9 – 10 см³ (рассчитанный по формуле эллипсоида). При этом размеры правого и левого яичников существенно друг от друга не отличаются.

С началом менархе яичники достигают области маточных углов, а их объем составляет в среднем 2,2–3,5 см³ [3]. Начиная с 4 лет в яичниках могут определяться единичные фолликулы в виде округлых эхонегативных включений диаметром до 5 мм. С 12 лет выявляются фолликулярные структуры диаметром до 8–9 мм.

У женщин детородного возраста нормальные яичники на эхограммах выявляются как образования оваль-

ной формы, имеющие средний уровень эхогенности. В центре ткань яичника акустически однородна, а по периферии представлена несколькими (обычно от 5 до 10) эхонегативными структурами, представленными фолликулярным аппаратом. Фолликулярный аппарат является достоверным ультразвуковым маркером яичника (рис.22.2).

Эхография дает уникальную возможность проследить за физиологическими изменениями, протекающими в яичниках во время менструального цикла — за созреванием фолликула, овуляцией, возникновением, развитием и регрессом желтого тела [4].

По данным Б.И. Зыкина и соавт. [4]: «... в ранней фолликулярной фазе от 10 до 20 примордиальных фолликулов начинают свое развитие. Основная их масса вскоре, еще в стадии преантрального развития, претерпевает атретические изменения. Поскольку ооцит и клеточные слои, окружающие его, не могут быть идентифицированы из-за весьма малых размеров, то эхографическое выявление фолликула возможно лишь при появлении в нем полости, то есть на стадии развития граафова пузырька. При трансвагинальном исследовании такие структуры можно выявить с того момента, когда они достигают 2–3 мм в диаметре, при трансабдоминальном — 4–5 мм. Наблюдение за ними можно начинать с 5-го дня цикла, но только в период с 8-го по 12-й день удается окончательно идентифицировать доминантный фолликул, который превышает в это время 15 мм в диаметре (рис. 22.3), поскольку в абсолютном большинстве случаев... при нестимулированных циклах только один фолликул проходит полный цикл развития от примордиального до преовуляторного, овулирует и превращается в желтое тело. Развитие остальных фолликулов останавливается, и они, достигнув, как правило, не более 10 мм в диаметре, подвергаются атретическим изменениям».

Ультразвуковая идентификация предстоящей овуляции и констатация факта ее реализации имеет практическое значение лишь в клинике экстракорпорального оплодотворения. Несмотря на ряд имеющихся эхографических признаков овуляции (табл. 22.1), точно предсказать момент ее наступления невозможно, так как все

Таблица 22.1

Размеры яичников при нормальном физиологическом и половом развитии от 2 до 19 лет [3]

Возраст (годы)	Длина	Толщина	Ширина	Объем яичника
2–7	1,73 ± 0,04	1,26 ± 0,04	1,59 ± 0,04	1,73 ± 0,25
8–9	1,92 ± 0,06	1,43 ± 0,07	1,79 ± 0,09	2,49 ± 0,29
10–11	2,07 ± 0,03	1,61 ± 0,06	1,98 ± 0,02	3,30 ± 0,19
12–12	2,54 ± 0,04	1,81 ± 0,02	2,24 ± 0,02	5,15 ± 0,22
14–16	3,07 ± 0,07	1,95 ± 0,04	2,04 ± 0,07	6,88 ± 0,27
17–19	3,24 ± 0,05	2,06 ± 0,04	2,60 ± 0,07	8,81 ± 0,36

перечисленные признаки свидетельствуют лишь о том, что время овуляции приближается.

В постменопаузе в связи с угасанием репродуктивной функции размеры яичников уменьшаются. Наряду с этим происходят выраженные морфологические изменения в фолликулярном аппарате, поэтому обнаружение яичников существенно затрудняется. По мере увеличения продолжительности постменопаузы размеры яичников уменьшаются. Так, к концу первого года аменореи объем яичника составляет около 4,5 см³ [5], после 5 лет менопаузы – около 2,5 см³, свыше 10 лет — около 1,5 см³ [6]. Важно отметить, что обнаружение в постменопаузе яичников объемом более 5 см³ является признаком патологии, при этом разница в объеме правого и левого яичников не должна превышать 1,5 см³. Во время исследования следует обращать внимание на асимметричное увеличение одного из яичников. По мнению S. Cambell и соавт. [5], превышение размеров одного яичника над другим более чем в 2 раза у женщин в постменопаузе является вероятным признаком

малигнизации. W.G.M. Ritchie [7] считает, что наличие единичных маленьких фолликулов в течение первых 5 лет постменопаузы не должно рассматриваться как патологический процесс. После 5 лет постменопаузы фолликулы не выявляются.

Агенезия яичников — крайне редкое состояние, не имеющее практического значения для эхографии [8], так как при ультразвуковом сканировании практически невозможно доказать полное отсутствие ткани половых желез. Подозрение на эту патологию должно возникнуть при отсутствии изображения матки в полости таза. Однако следует помнить, что отсутствие изображения матки отмечается при некоторых формах гермафродитизма и дисгенезии гонад [4].

Дисгенезия гонад — генетически детерминированный порок развития половых желез, при котором отсутствует функционально активная гормонопродуцирующая ткань яичника. Эта патология встречается редко, в среднем 1 случай на 10–12 тыс. новорожденных [9].

Эхография относится к числу обязательных методов обследования больных с данной патологией. В абсолютном большинстве случаев у больных с дисгенезией гонад не удается получить обычное эхографическое изображение яичников, так как они представлены недифференцированными фиброзными тяжами в виде полосок длиной 20–30 мм и шириной 5 мм [10]. При эхографии малого таза возможны самые разнообразные варианты изображения матки — от резко выраженной гипоплазии и отсутствия отражения от эндометрия (рис. 19.15) до незначительного уменьшения размеров и практически неизмененного строения. При подозрении на наличие дисгенезии гонад пациентке показано определение кариотипа, а задачей эхографии должен являться целенаправленный поиск опухолей [4], т.к. при наличии Y-хромосомы последние возникают в 20–50% случаев [3, 11].

Таблица 22.2

Прогностические признаки овуляции [4]

Прогностические признаки овуляции
наличие доминантного фолликула диаметром более 17 мм
выявление в доминантном фолликуле яйценосного бугорка
двойной контур вокруг доминантного фолликула
фрагментарное утолщение, неровность внутреннего контура доминантного фолликула

Эхография является неинвазивным, высокоинформативным методом, который можно считать «золотым» стандартом в диагностике **синдрома поликистозных яичников (СПКЯ)**. Для СПКЯ характерно симметричное двустороннее увеличение яичников с формированием мелкокистозных изменений в корковом слое и значительное утолщение белочной оболочки [12] (рис. 22.4).

Большинство исследователей считают необходимым для диагностики ПКЯ наличие в яичнике как минимум 10 анэхогенных включений диаметром 8–10 мм, расположенных по периферии. Визуализация в одиночном срезе яичников множества мелких кист, особенно если они расположены по периферии по типу так называемого жемчужного ожерелья, рассматривается как наиболее характерный признак СПКЯ (рис. 22.5). В ряде случаев эти включения могут располагаться диффузно, как по периферии, так и в центре яичника (рис. 22.6).

Увеличенный по сравнению с нормальными значениями в среднем в 1,5–3 раза объем яичников также относится к эхоэмиотике данного патологического процесса. В последние годы в зарубежной литературе накоплен некоторый опыт использования ультразвуковой трехмерной визуализации (3D-эхография) в целях демонстрации увеличенного объема яичников у больных с СПКЯ. Однако клиническая эффективность и чувствительность этой техники не представляют видимых преимуществ по сравнению с обычным двухмерным сканированием при рассматриваемой патологии.

Согласно современным представлениям важным эхографическим параметром СПКЯ наряду с увеличением размеров яичника является отсутствие при динамическом наблюдении нормально развивающегося доминантного фолликула [13]. Некоторые авторы [12] отмечают, что при СПКЯ на эхограммах удается с трудом визуализировать утолщение капсулы яичников, которое определяется как гиперэхогенное образование толщиной 0,2–0,6 см. Следует отметить, что у здоровых женщин эта капсула не визуализируется. Увеличение эхоплотности стромы гонад при СПКЯ, вероятно, в большинстве случаев является субъективным признаком, и ощущения повышенной плотности стромы яичников, по-видимому, связаны с различием эхоплотности фолликулов и стромы.

В.Н. Демидов и соавт. [12] одними из первых в нашей стране провели фундаментальное исследование по изучению информативности эхографии в диагностике СПКЯ. Авторы выявили, что матка при данной патоло-

гии яичников обычно несколько уменьшена в размерах, особенно ее толщина. Контур матки ровный, четкий, внутренняя ее структура не изменена. М-эхо, как правило, не определяется, а если и выявляется, то в большинстве наблюдений имеет вид гиперэхогенной полоски, толщина которой не превышает 0,1–0,3 см. Авторы считают, что изменение размеров обоих яичников является наиболее характерным признаком СПКЯ. При этом они указывают, что увеличение одного яичника встречается редко и в подобных случаях необходимо исключить объемные образования или воспалительный процесс. Структура яичников при СПКЯ является неоднородной и характеризуется наличием множества кистозных включений, диаметр которых не превышает 0,3–0,5 см. Другой важный эхогенный признак рассматриваемой патологии — отсутствие нормально развивающегося фолликула. У некоторых женщин на эхограммах удается выявить утолщение капсулы яичников. Вместе с этим указывается, что приведенные критерии СПКЯ в значительной мере являются субъективными и точность диагностики во многом зависит от опыта исследователя. Поэтому для повышения точности выявления СПКЯ В.Н. Демидов и соавт. [12] предложили основываться не только на визуальной оценке эхограмм, но и вычислять яичниково-маточный индекс (ЯМИ), представляющий собой отношение среднего объема обоих яичников к толщине матки:

$$0,5 \times [0,5 \times (O_{\text{лд}} \times O_{\text{лт}} \times O_{\text{лш}}) + 0,5 (O_{\text{рд}} \times O_{\text{рт}} \times O_{\text{рш}})]$$

Мт

где $O_{\text{лд}}$, $O_{\text{лт}}$, $O_{\text{лш}}$, $O_{\text{рд}}$, $O_{\text{рт}}$, $O_{\text{рш}}$ — соответственно длина, толщина и ширина левого и правого яичников (в см); Мт — толщина матки (в см).

В результате проведенного авторами исследования было установлено, что если ЯМИ превышает значение 3,5, то в 91% случаев это свидетельствует о СПКЯ, напротив, уменьшение данного показателя ниже пороговой величины (менее 3,5) в 85% указывает на наличие нормальных яичников. В целом точность диагностики поликистоза при вычислении ЯМИ составила 88%.

С.А. Кузьмина и С.И. Зудикова [14] предложили для диагностики СПКЯ вычислять отношение объема яичника к объему стромы. Авторы пришли к заключению, что коэффициент отношения объема яичников к объе-

му стромы, составляющий 3,3 и более, является нормой, тогда как показатель 3,2 и менее свидетельствует о стромальной гиперплазии. Авторы считают, что использование данного коэффициента позволяет повысить точность, специфичность и чувствительность трансвагинальной эхографии в диагностике СПКЯ.

Некоторые исследователи [15] отмечают повышенное количество стромы (до 25% объема), которое приводит к увеличению размеров самих яичников [15, 16]. Увеличение объема яичников за счет гиперплазированной стромы помогает дифференцировать ПКЯ от нормальных или мультифолликулярных (МФЯ) (рис. 22.7).

По проведении ультразвукового исследования МФЯ чаще всего приходится дифференцировать от поликистозно измененных яичников. МФЯ характерны для раннего пубертатного периода, гипогонадотропной аменореи, длительного приема комбинированных пероральных контрацептивов, при хронических воспалительных заболеваниях и других имеющих, как правило, обратное развитие процессах. Для МФЯ характерной ультразвуковой картиной является небольшое количество фолликулов диаметром от 4 до 10 мм, расположенных в строме, при нормальном объеме яичников. А.М. Fulghesu и соавт. считают, что МФЯ – это переходящие изменения в структуре яичников в виде множества эконегативных включений диаметром 5–10 мм, имеющих обратное развитие при отсутствии клинической картины и эхо-структуры ПКЯ [17].

Ретенционные (функциональные) кисты яичников, такие, как фолликулярные (83%), кисты желтого тела (5%), эндометриозные (10%) и текалютеиновые (2%) [4], у молодых женщин встречаются довольно часто [18, 19] и составляют 25–30% всех доброкачественных образований этого органа [20].

Фолликулярные кисты и кисты желтого тела возникают вследствие избыточного скопления тканевой жидкости в предсуществующих полостях. Фолликулярные кисты образуются из зреющих или атрезирующихся фолликулов у женщин с монофазным менструальным циклом. Возникновение кист желтого тела возможно только при наличии лютеиновой фазы менструального цикла. Эндометриозные кисты возникают вследствие скопления крови в гетеротопических очагах. Текалютеиновые кисты формируются под воздействием на яичники избыточного уровня хорионического гонадотропина.

Развитие ретенционных кист наблюдается в основном в репродуктивном возрасте. Однако следует помнить, что

они могут появляться в любом возрасте, даже в антенатальном периоде и у новорожденных (см. главу 14); в постменопаузе они выявляются примерно 15–17% [21].

Фолликулярные кисты на эхограммах (рис. 22.8) представлены чаще всего как однокамерные анэхогенные образования округлой формы, располагающиеся в основном сбоку или кзади от матки; они редко бывают двусторонними (рис. 22.9). Внутренняя поверхность этих кист всегда ровная. Позади кисты определяется акустический эффект дистального усиления. Размеры кист колеблются от 3 до 10 см, редко бывают более 6–7 см в диаметре. При сканировании в режиме ЦДК выявляются единичные зоны васкуляризации, расположенные, в основном, по периферии кисты. Для фолликулярных кист характерно спонтанная редукция в течение одно-двух менструальных циклов.

Одним из наиболее серьезных осложнений, которые возникают у больных с фолликулярными кистами яичников, является перекрут питающей ножки с последующим отеком стенки, возникновением в ней кровоизлияний в стенку кисты и/или кровотечения в полость кисты.

Кисты желтого тела (или лютеиновые кисты) могут достигать 9–10 см в диаметре, но в среднем составляют около 5 см. Кисты желтого тела необходимо отличать от кистозных желтых тел, средний размер которых не превышает 3 см [4].

Наиболее часто лютеиновые кисты на эхограммах имеют вид образований с утолщенными стенками и неоднородным эхогенным внутренним содержимым (рис. 22.10). Следует подчеркнуть, что «...внутреннее содержимое кист чрезвычайно полиморфно и нередко вызывает иллюзию наличия многочисленных, различной толщины перегородок и солидных включений» [4] (рис. 22.11). Однако все это сложное строение всегда сопровождается эффектом дистального усиления. Подобные эхограммы достаточно характерны для всех содержащих кровь образований. Демидов В.Н. и соавт. [22] выделяют три типа кист желтого тела: 1) с мелко- и среднесетчатым строением и средней эхогенностью (56%), 2) с однородным и анэхогенным содержимым (9,3%) и 3) с наличием в полости включений с высокой эхогенностью (24,3%).

Кисты желтого тела могут визуализироваться также в виде тонкостенных однокамерных образований с полнотью анэхогенным внутренним содержимым и практически ничем не отличаться от фолликулярных и параовариальных кист [4].

Разнообразие ультразвукового изображения лютеиновых кист может привести к ошибочным диагнозам опухоли яичника или tuboовариального воспалительного образования. В плане дифференциальной диагностики этих состояний ЦДК помогает исключить наличие зон васкуляризации во внутренних структурах кист желтого тела. Однако интенсивный кровоток по периферии кист желтого тела в ряде случаев может напоминать злокачественную неоваскуляризацию (рис. 22.12). Для исключения ошибок рекомендуется повторить исследование в первой фазе менструального цикла [23].

Текалютеиновые кисты возникают при воздействии на строму яичника высоких концентраций хорионического гонадотропина, например, при трофобластической болезни, при гиперстимуляции овуляции хорионическим гонадотропином, реже — при многоплодной беременности [4].

При эхографии текалютеиновые кисты представлены многокамерными тонкостенными образованиями, локализованными в обоих яичниках и иногда достигающими больших, до 20 см в диаметре, размеров (рис. 22.13). Характерной особенностью этих кист является способность редуцироваться после прекращения действия источника хорионического гонадотропина. У пациенток с текалютеиновыми кистами необходимо проводить дифференциальную диагностику с эпителиальными цистаденомами и цистадено-карциномами, поликистозными яичниками, тазовыми воспалительными образованиями. Решающее значение для диагностики имеет определение уровня хорионического гонадотропина.

Традиционной тактикой при ретенционных кистах яичника является активно-выжидательное наблюдение. Во всех случаях обнаружения ретенционных кист яичника показано повторное ультразвуковое исследование в динамике менструального цикла: осмотр после очередной менструации. В том случае, если в динамике наблюдения не выявляется увеличение размеров кисты, целесообразно провести дальнейшее наблюдение за пациенткой на фоне приема оральных контрацептивов в течение трех менструальных циклов.

Хирургическое вмешательство при ретенционных кистах из-за риска их малигнизации (около 2% в возрасте 40–50 лет и 5–10% — в постменопаузе) показано в тех случаях, когда киста более 5 см в диаметре персистирует в течение 6–12 мес. [24].

Параовариальные кисты не относятся к истинной патологии яичников, однако традиционно их описание представляется в разделе, посвященном кистам яични-

ков. Типичным является расположение в мезосальпинксе — части широкой связки между трубой и яичником [4]. Эти кисты встречаются достаточно часто, составляя около 10% придатковых образований. На эхограммах кисты имеют вид образований округлой или овоидной формы, преимущественно односторонних, с анэхогенным (эхонегативным) внутренним строением. Их размеры обычно не превышают 5–6 см в диаметре, хотя есть сообщения о том, что параовариальные кисты могут достигать весьма больших размеров. Ультразвуковые характеристики параовариальных кист не специфичны, и лишь визуализация отдельно расположенного яичника дает возможность предположить генез образования. Следует добавить, что в отличие от фолликулярных кист и кист желтого тела параовариальные кисты не регрессируют в динамике менструального цикла.

К опухолевидным образованиям следует отнести также увеличение яичника, возникающее при его перекруте. Этот процесс сопровождается нарушением кровоснабжения, венозного и лимфатического оттока. Ультразвуковая семиотика перекрута яичника неспецифична, так как зависит от степени перекрута и наличия или отсутствия сопутствующей патологии яичника [25]. На эхограммах определяется увеличение яичника с выраженным изменением его внутреннего строения: возможна визуализация кистозного образования с перегородками и эхопозитивной взвесью. В настоящее время единственным эффективным диагностическим методом верификации этого состояния является ЦДК, позволяющее выявить нарушение (отсутствие) перфузии яичника [25]. Отсутствие кровотока в яичнике является показанием для его удаления [26].

Воспалительные заболевания являются наиболее частой причиной увеличения яичников. Эхография у большинства больных с данной патологией помогает идентифицировать правильный диагноз. Исключение составляет только **хронический оофорит**, лишенный специфических ультразвуковых признаков [4].

При остром оофорите на эхограммах (рис. 21.4) отмечается значительное увеличение яичников. При этом его форма и размеры могут быть изменены до такой степени, что создается впечатление появления опухоли. Прогресс воспалительного процесса может привести к возникновению **пиовара** — гнойного расплавления яичника. Эхографическая картина такого образования напоминает один из вариантов изображения кисты желтого тела (рис. 21.12).

Воспалительные изменения придатков имеют широкий спектр вариантов изображения — от правильной формы образований с четкими внутренними контурами до бесформенных, плохо очерченных конгломератов. В последнем случае, когда вовлекаются и трубы, возникает **тубоовариальный абсцесс** (рис. 21.9–21.13), отличительной особенностью которого является односторонний характер поражения [23]. Следует добавить, что для воспалительного процесса в малом тазу характерно наличие большего или меньшего количества свободной жидкости в позадаточном пространстве.

Сканирование в режиме ЦДК позволяет выявить в воспалительных образованиях яичников зоны повышенной васкуляризации и низкорезистентный кровоток. При этом в острой и подострой фазах ИР обычно опускается ниже 0,5, а тяжесть инфекционного процесса достаточно четко коррелирует с показателями ИР и ПИ [27]. Необходимо учитывать эти данные при проведении дифференциальной диагностики со злокачественными новообразованиями.

Эндометриодные кисты — одно из наиболее частых проявлений генитального эндометриоза. Наиболее надежными эхографическими признаками **эндометриодных кист** яичников являются [28]: относительно небольшие размеры кисты, диаметр которой в основном не превышает в диаметре 7 см; расположение кисты сзади и сбоку от матки, над маткой — крайне редко; наличие несмещающей мелкодисперсной взвеси возможно низкой, средней и повышенной эхогенности (рис. 22.14–22.16); двойной контур образования (72% наблюдений), стенка утолщена до 0,2–0,5 см (рис. 22.16); кисты, как правило, «фиксированы» (не смещаются при трансвагинальном сканировании).

Несмотря на высокую информативность эхографии в определении эндометриодных кист яичников, их необходимо дифференцировать от муцинозной цистаденомы, зрелой тератомы, гематосальпинкса, абсцесса яичника и солидных опухолей яичника небольших размеров.

Далее, согласно сценарию большинства (практических всех) клинических руководств, посвященных проблемам ультразвуковой диагностики опухолевидных образований яичников, должно последовать описание эхографической семиотики различных **кистом яичника** (рис. 22.17–22.27)*.

Однако на правах автора я сознательно отказался от описания ультразвуковой семиотики большинства этих образований яичника. Объяснение своего решения я нашел на страницах многотомного клинического руководства по ультразвуковой диагностике [4], где признанный лидер отечественной эхографии в гинекологии Б.И. Зыкин опубликовал свои критические «...замечания о дифференциальной диагностике и о точности ультразвуковой диагностики опухолей и опухолевидных образований яичников» [4, с. 165]. Я, полностью разделяя мнение корифея метода, привожу полный, без купюр, его авторский текст: «... в некоторых случаях субсерозные миоматозные узлы, особенно с признаками нарушения питания, могут имитировать опухоли яичников, имеющих неоднородное эхогенное строение (рис. 91)».

Сложные диагностические ситуации могут быть и у больных с сактосальпинксами. Критерием дифференциальной диагностики является обнаружение у таких больных отдельно расположенного яичника. Отсутствие (при тщательном поиске) изображения яичника указывает на овариальный генез обследуемого образования. При дифференциальной диагностике овариальной патологии необходимо помнить и о серозоцеле (лимфоцеле) — объемном процессе, напоминающем цистаденому. Эхографически эти патологические образования отличаются неправильной, иногда причудливой и непостоянной формой.

В представленных выше разделах специально не приводились данные о точности ультразвуковой диагностики опухолей и опухолевидных образований яичников, так как они требуют определенного комментария. Оценка данных ультразвукового исследования может быть разделена на ряд уровней:

- 1) точность выявления объемной патологии;
- 2) точность определения внутреннего строения;
- 3) точность определения принадлежности к какому-либо органу;
- 4) точность дифференциальной диагностики опухолевого и неопухолевого процессов;
- 5) точность выявления малигнизации;
- 6) точность нозологической диагностики.

У опытного специалиста точность выявления опухолей и опухолевидных образований яичников и определения их внутренней структуры должна достигать практически 100%; точность дифференциации маточной и придатковой патологии — 95%; умение отличать опухоль от опухолевидного образования — 90%. Точность

* Подписи к рисункам 22.17–22.27 появились после гистологической верификации опухоли.

определения злокачественного характера опухоли должна быть не ниже 80%, а доброкачественного — 95%. Цифровые показатели, касающиеся точности выявления нозологии, как показывает анализ литературы, подвержены достаточно большим колебаниям и в обычно находятся на уровне 70–80%. Как показывает практика, нередко в заключениях врачей ошибка на последнем уровне может перечеркнуть высокие показатели первых пяти. По-видимому, целесообразно отказаться от заключений типа «серозная цистаденома» или «текаллеточная опухоль», тем более что подобные диагнозы может поставить только патоморфолог.

С уверенностью можно сказать, что в клинической практике такие заключения, как, например, «опухоль яичника без эхографических признаков малигнизации» и тому подобное, будут иметь не меньшую ценность» [4, с. 165].

Какие же ультразвуковые признаки являются маркерами малигнизации? На чем основана дифференциальная диагностика злокачественного и доброкачественного процесса? Ответ на эти вопросы не прост. Дискуссия о критериях ультразвуковой идентификации рака яичников и «...разработка методологии своевременного выявления ранних форм злокачественных поражений яичников... одна из актуальных проблем современной онкогинекологии» [30] продолжают и в настоящее время.

Современные кумулятивные данные об **ультразвуковых признаках малигнизации** подробно изложены в практическом руководстве под редакцией В.В. Щепина и Б.И. Зыкина [30]. Высокую вероятность малигнизации предполагает обнаружение:

- опухоли яичников преимущественно кистозного типа вегетаций с наличием внутренних сосудов;
- выраженного фрагментарного утолщения стенок и перегородок кистозного образования (рис. 22.28);
- все типы кистозных образований с «гомогенным эконегативным или эпозитивным» строением, «гетерогенным» строением достоверно преобладают среди описаний злокачественных новообразований, а тип «гетерогенная недифференцируемая структура» в большинстве случаев оказывается запущенным раком (рис.22.30).

К косвенным признакам или «ультразвуковым маркерам» малигнизации, по мнению авторов [30], относятся:

- асимметричное увеличение (более чем на 10%) контралатерального яичника;
- изменение овальной формы яичника на шаровидную, появление любых аномальных включений [4] (рис. 22.28, 22.29);
- любое количество свободной жидкости (асцита) в брюшной полости пациентки должно настораживать даже при неизмененных на первый взгляд яичниках. Но «...отсутствие асцита также не является абсолютно обнадеживающим признаком... в ранних стадиях процесса свыше 80% злокачественных опухолей имеют безасцитную форму [цит. по 29]».
- Сканирование в режиме ЦДК значительно «... расширяет возможности ультразвуковой диагностики, потому что прежде всего ЦДК помогает дифференцировать васкулярные, гипо- и аваскулярные структуры» [30]:
 - для большинства (76,3–80,8%) злокачественных новообразований яичников оказалось характерным наличие множественных (более 5) цветовых локусов [30];
 - для солидных злокачественных новообразований характерен беспорядочный центральный кровоток (86,5% наблюдений);
 - в солидных доброкачественных новообразованиях сосуды располагаются преимущественно (62,2–72,6%) по периферии;
 - в кистозных структурах на возможность злокачественного процесса указывает наличие кровотока в папиллярных разрастаниях, тогда как кровоток в перегородках встречается в равной степени как в злокачественных, так и в доброкачественных;
 - «...традиционно «злокачественным» продолжает оставаться значение $RI \leq 0,4$, т.е. периферическое сопротивление в сосудах злокачественных новообразований в целом статистически достоверно ниже, чем в доброкачественных...» [31];
 - более характерным доплерографическим показателем для злокачественных образований является высокая скорость кровотока.

Список литературы:

1. Goldstein S.R., Timor-Tritsch I.E. Ultrasound in Gynecology. Churchill Livingstone Inc., 1995.
2. Haber H.P., Mayar E.L. Ultrasound evaluation of uterine and ovarian size from birth to puberty // *Pediatric Radiol.* 1994. V.24. №91. С. 11–13.
3. Кулаков В.И., Кузнецова М.Н., Мартыш Н.С. Ультразвуковая диагностика в гинекологии детского и подросткового возраста. М.: Медицина, 1994.
4. Зыкин Б.И., Проскурякова О.В., Буланов М.Н. Ультразвуковое исследование яичников // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.3 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Издательский дом Видар-М, 2003. С.132–174.*
5. Campbell S., Goswamy R., Goessens L. et al. Real-time ultrasonography for determination of ovarian morphology and volume: a possible early screening test for ovarian cancer? // *Lancet.* 1982. № 1. P. 425.
6. Granberg S., Wikland M. A comparison between ultrasound and gynecologic examination for detection of enlarged ovaries in a group of women at risk for ovarian carcinoma // *J. Ultrasound Med.* 1988. V.7. P. 59.
7. Ritchie W.G.M. Sonographic evaluation of normal and induced ovulation // *Radiology.* 1986. V.161. P.1.
8. Simpson J.L. Male pseudohermaphroditism. Genetics and clinical delineation // *Hum. Genet.* 1978. V. 44. P.1.
9. Simpson J.L., Le Beau M.M. Gonadal and statural determinants on the X chromosome and their relationship to in vitro studies showing prolonged cell cycle in 45,X; 46,X,del(X) (p11); 46,X,del(X) (q13) and (q22) fibroblasts // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1981. V.141. P.698.
10. Симпсон Дж.Л., Голбус М.С., Мартин Э.О. и др. Генетика в акушерстве и гинекологии. М.: Медицина, 1985.
11. Simpson J.L., Photopoulos G. The heritability of ovarian and testicular neoplasia // *Birth Defects.* 1976. V.12. № 1. С. 51.
12. Демидов В.Н., Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии. М., 1990.
13. Демидов В.Н., Алиева Э.А., Струков А.Н. Возможности эхографии в диагностике синдрома поликистозных яичников // *Акуш. гин.* 1991. № 1. С. 40–42.
14. Кузьмина С.А., Зудикова С.И. // *Ультразвук. функц. диагн.* 2001. № 2. С. 34–38.
15. Манухин И.Б., Геворкян М.А. // *Пробл. репродукции.* 1999. № 6. С. 48.
16. Грязнова И.М., Здановский В.М., Соломатина Е.В. и др. Возможности трансвагинальной эхографии при исследовании матки и яичников // *Акуш. Гин.* 1988. № 11. С. 17–20.
17. Гус А.И., Серов В.Н., Назаренко Т.А. и др. Современные принципы ультразвуковой, клинической и лабораторной диагностики синдрома поликистозных яичников (обзор литературы) // *Consilium medicum. Гинекология.* 2002. Т.4. № 2. С. 44–47.
18. Khaw K.T., Walker W.J. Ultrasound guided fine needle aspiration of ovarian cysts: diagnosis and treatment in pregnant and non-pregnant women // *Clin. Radiology.* 1990. V.41. № 2. P.105 – 108.
19. Worthen N.J., Gunning J., Miller J. Precutaneous aspiration of the persistent cystic mass of pregnancy: an alternative to surgical removal // *J. Clin. Ultrasound.* 1990. V.18. № 2. P. 117 – 120.
20. Демидов В.Н., Красикова С.П. Значение эхографии в снижении оперативных вмешательств при ретенционных кистах яичников // *Ультразвуковая диагностика в перинатологии. Тез. докл. III Всесоюз. школы-семинара. М.: ММА, 1990. С. 59 – 60.*
21. Levine D., Gosink D., Wolf S. et al. Simple adnexal cysts: natural history of postmenopausal women // *Radiology.* 1992. V.184. P.65.
22. Демидов В.Н., Гус А.И., Струков А.В. Трансвагинальная эхография при ретенционных яичниковых образованиях // *Визуализация в клинике.* 1992. № 1. С. 37–40.
23. Краевская И.С. Рак яичника. М.: Медицина, 1978.
24. DiSaia P., Creasman W. Clinical gynecologic oncology. St. Louis: CV Mosby, 1981.
25. Fleischer A., Campbell S., Rao B. et al. Assessment of ovarian tumor vascularity with transvaginal color Doppler sonography // *J. Ultrasound Med.* 1991. V.10. P. 563–568.
26. Gordon J.D., Hopkins K.L., Jeffrey R.B., Giudice L.C. Adnexal torsion: color Doppler diagnosis and laparoscopic treatment // *Fertil. Steril.* 1994. V.61. № 2. P. 383–385.

27. Tinkanen H., Kujansuu E. Doppler ultrasound findings in tubo-ovarian infectious complex // J. Clin. Ultrasound. 1993. V. 21. № 3. P.175–178.
28. Демидов В.Н., Гус А.И. Современные принципы ультразвуковой диагностики генитального эндометриоза (в помощь практическому врачу) // Consilium medicum. Гинекология. 2002. Т. 4. № 2. С. 48–52.
29. Буланов М.Н. Ультразвуковая диагностика в гинекологической практике (CD-диск). М.: Искра Медикал Корпорейшн, 2002.
30. Лучевая диагностика опухолей и опухолевидных образований яичников (практическое руководство) / Под ред. Щетинина В.В., Зыкина Б.И., Пулика А.В. М.: Реальное время, 2005.
31. Буланов М.Н. Значение трансвагинальной цветовой доплерографии в сочетании с импульсной доплерометрией для дифференциальной диагностики доброкачественных и злокачественных новообразований яичников: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 1999.

ГЛАВА 23. СХЕМА ОПИСАНИЯ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ В МАЛОМ ТАЗУ

Нижеизложенные критерии ультразвуковой диагностики в гинекологической практике основаны на многочисленных работах, опубликованных отечественными мэтрами метода — М.В. Медведевым и Б.Н. Зыкиным (1996–1998 гг.).

Для повышения качества ультразвуковой диагностики при описании патологических процессов малого таза следует пользоваться следующей схемой:

- происхождение образования: маточное, яичниковое, трубное, из других органов;
- размеры: длина, толщина, ширина;
- локализация: для яичников (односторонняя, двусторонняя, сзади, спереди, сбоку от матки);
- подвижность (при трансвагинальном сканировании): имеется, не отмечается;
- форма: круглая, овоидная, удлинненно-овальная, неправильная, неопределенная;
- контуры: ровные, неровные;
- границы: четкие, нечеткие, размытые;
- эхогенность: высокая, повышенная, средняя, пониженная, низкая, полностью анэхогенное или гиперэхогенное образование;
- звукопроводимость: высокая, повышенная, средняя, пониженная, низкая, резко сниженная (отмечается эффект поглощения, возникает акустическая тень);
- внутреннее строение: (см. ниже).

Тело матки:

не определяется/определяется — в обычном положении/в ретропозиции/отклонено влево/отклонено вправо; размеры — обычные/уменьшены/увеличены; длина _____ мм, толщина _____ мм, толщина передней стенки _____ мм, толщина задней стенки _____ мм, ширина _____ мм;

форма — обычная, шаровидная, неправильная; строение миометрия не изменено;

— строение миометрия изменено за счет диффузно расположенных менее эхогенных зон, чем обычный миометрий: в передней/задней стенках/в дне;

— строение миометрия изменено за счет диффузно расположенных зон, более эхогенных, чем обычный миометрий: в передней/задней стенках/в дне;

— строение миометрия изменено за счет анэхогенных, гипоэхогенных, изоэхогенных и/или гиперэхогенных, единичных и/или множественных очагов (очаговых структур);

— с четкими или нечеткими контурами, округлой или неправильной формы, различных размеров и расположенных в передней/задней стенках/в дне.

Эндометрий:

толщина функционального слоя _____ мм (с учетом дня цикла);

строение не изменено;

строение изменено: — диффузные изменения;

— очаговые изменения с наличием анэхогенных, гипоэхогенных, изоэхогенных и/или гиперэхогенных, единичных и/или множественных включений с четкими или нечеткими контурами округлой или неправильной формы, различных размеров;

контуры эндометрия на границе с внутренним мышечным слоем четкие или нечеткие, с отсутствием или наличием множественных или единичных эхопозитивных включений;

отражение от эндометрия не деформировано/деформировано;

полость матки не расширена/расширена до _____ см.

Шейка матки:

• не определяется/определяется;

• обычных размеров/укорочена/удлинена/утолщена;

• длина _____ мм толщина _____ мм ширина _____ мм;

• форма обычная/бочкообразная;

• строение не изменено;

— строение изменено;

— диффузные изменения;

— очаговые изменения с наличием анэхогенных, гипоэхогенных, изоэхогенных и/или гиперэхогенных, еди-

ничных и/или множественных включений с четкими или нечеткими контурами округлой или неправильной формы, различных размеров и локализации;

— цервикальный канал не расширен/расширен.

Правый яичник/левый яичник:

— не определяется/определяется;

— размеры обычные/уменьшены/увеличены;

— длина ___ мм, толщина ___ мм, ширина ___ мм;

— форма обычная/шаровидная/неправильная;

— строение не изменено/изменено (диффузные изменения, очаговые изменения с наличием анэхогенных, гипозоногенных, изоэхогенных и/или гиперэхогенных, единичных и/или множественных включений с четкими или нечеткими контурами округлой или неправильной формы, различных размеров).

Свободная жидкость

В позадиматочном пространстве не выявлена/выявлена в:

• незначительном количестве (до 1 см);

• умеренном количестве (от 1 до 3 см),

• большом количестве (более 3 см).

Патологические образования в области малого таза

• не выявлены/выявлены:

• локализация;

• размеры;

• форма;

• контуры;

• структура (при описании структуры образования следует пользоваться следующими критериями):

структура полностью эхонегативная (однородная);

структура преимущественно эхонегативная (неоднородная);

• с единичными или множественными эхопозитивными включениями линейной формы;

• с единичными или множественными эхопозитивными включениями округлой/неправильной формы;

• с единичными или множественными эхопозитивными включениями линейной формы в сочетании с включениями;

• округлой и неправильной формы;

• структура полностью эхопозитивная однородная:

• низкой эхогенности;

• средней эхогенности;

• высокой эхогенности.

структура преимущественно эхопозитивная (неоднородная);

• с единичными или множественными эхонегативными зонами/включениями различной формы и размеров;

• с единичными или множественными более эхогенными зонами/включениями различной формы и размеров;

• с единичными или множественными эхопозитивными и эхонегативными зонами/включениями различной формы и размеров;

• структура смешанная.

NB! Термин «эхонегативный» не является синонимом термина «кистозный», так как, например, неизменные фолликулярные кисты или серозные цистаденомы в ряде случаев могут иметь такой же вид, как и неизменные субсерозные миоматозные узлы.

NB! Термин «перегородка» не может быть адекватно использован, например, при описании таких структур, как дубликатура стенок труб (в пиосальпинксах), вен (при их варикозных изменениях), ткани яичника (в текалютеиновых кистах) или нитей фибрина (в лютеиновых и эндометриоидных кистах). Термин «перегородка» является частным случаем термина «линейная структура», объединяющего все эти понятия. Такая же ситуация с терминами «папиллярные разрастания» и «эхо-позитивные включения округлой/неправильной формы». Нередко так называемые «папиллярные разрастания» оказываются банальным сгустком крови.

NB! Термин «эхопозитивный» не является синонимом термина «солидный». Это необходимо учитывать прежде всего при описании нередко имеющих идентичное эхографическое изображение серозных миоматозных узлов и эндометриоидных кист.

Ультразвуковое заключение

Представленные выше результаты эхографического исследования укладываются в картину (примеры):

— миомы, саркомы матки, трофобластической болезни матки;

— внутреннего эндометриоза;

— эндометрита;

— патологии эндометрия без эхографических признаков малигнизации;

- патологии эндометрия с эхографическими признаками малигнизации;
- опухолевидного образования яичника (кисты);
- опухоли яичника без эхографических признаков малигнизации;
- опухоли яичника с эхографическими признаками малигнизации;
- сактосальпинкса;
- патологии маточных труб неясного генеза;
- внематочной беременности;
- тубоовариального образования неясного генеза;
- солидного образования неясного генеза;
- кистозного образования неясного генеза;
- варикозно расширенных вен малого таза.

При обнаружении ультразвуковых маркеров патологии матки следует проводить оценку следующего диагностического (дифференциального) ряда:

Увеличение размеров матки:

- маточная беременность;
- внематочная беременность;
- миома матки;
- саркома матки;
- внутренний эндометриоз;
- хронический эндометрит;
- трофобластическая болезнь.

Уменьшение размеров матки или отсутствие ее изображения:

- состояние после удаления матки;
- гипоплазия/аплазия матки;
- образования малого таза, смещающие матку, мешающие визуализации;
- инкорпорация матки в тубоовариальный абсцесс или опухолевый конгломерат;
- инфантильная матка;
- гипоплазия матки;
- постменопаузальный период.

Изменение структуры миометрия:

- миома матки;
- саркома матки;
- внутренний эндометриоз;
- расширение аркуатного венозного сплетения;
- артерио-венозная аномалия матки;
- аденоматозная опухоль матки.

Увеличение толщины М-эхо матки (эндометрия):

- гравидарная реакция эндометрия при маточной беременности;

- гравидарная реакция эндометрия при внематочной беременности;
- гиперплазия эндометрия;
- карцинома эндометрия;
- полипы эндометрия;
- пузырьный занос;
- остатки плодного яйца;
- гематометра;
- субмукозный миоматозный узел;
- ВМС, содержащие прогестерон.

Гиперэхогенные включения в полости матки:

- ВМС;
- хронический эндометрит;
- пузырьки воздуха;
- субмукозный миоматозный узел;
- полипы эндометрия;
- остатки плодного яйца и части скелета плода;
- сгустки крови;
- перфорация матки и маточно-пузырный свищ;
- воспаление послеоперационного шва на матке.

При обнаружении ультразвуковых маркеров патологии придатков (яичников) следует проводить оценку следующего диагностического (дифференциального) ряда:

Отсутствие изображения яичников:

- агенезия половых желез;
- дисгенезия гонад;
- тестикулярная феминизация.

Увеличенные и измененные по строению яичники:

- мультифолликулярные яичники;
- поликистозные яичники;
- синдром гиперстимуляции яичников;
- эндометриоз яичников;
- острый оофорит;
- яичниковая беременность.

Патологические образования малого таза могут иметь различное ультразвуковое строение.

Полностью эхонегативная (однородная) структура образования:

- фолликулярные кисты;
- лютеиновые кисты;
- серозные гладкостенные цистаденомы;
- сактосальпинксы;
- параовариальные кисты;
- серозоцеле;

- кисты миометрия;
- лимфоцеле;
- ахалазия мочеочника;
- дивертикулы мочевого пузыря.

Преимущественно эконегативная (неоднородная) структура образования:

с единичными или множественными эклопозитивными включениями линейной формы в сочетании с включениями округлой и неправильной формы:

- мультифолликулярные яичники;
- множественные кисты яичников;
- серозные и муцинозные гладкостенные цистаденомы;
- текалютеиновые кисты;
- сакто- и пиосальпинксы;
- варикозные изменения вен малого таза;
- псевдомиксома брюшины.

С единичными или множественными эклопозитивными включениями линейной формы в сочетании с включениями округлой и неправильной формы:

- серозные и муцинозные папиллярные цистаденомы;
- пиовар;
- тубоовариальные абсцессы;
- лютеиновые кисты;
- геморрагические кисты;
- внематочная беременность;
- гематосальпинксы;
- гематомы;
- гематометра рудиментарной матки.

С единичными или множественными эклопозитивными включениями линейной формы в сочетании с включениями округлой и неправильной формы:

- серозные и муцинозные папиллярные цистаденомы;
- рак яичников;
- пиовар;
- тубоовариальные абсцессы.

Полностью эклопозитивная (однородная) структура образования:

- низкой эклогенности:
- субсерозные миоматозные узлы;
 - эндометриоидные кисты;
 - фибромы яичника;
 - перекрут яичника;
 - острый оофорит;
 - гематомы;

- лимфомы яичника;
- внутренняя запирающая мышца.

Средней эклогенности:

- субсерозные миоматозные узлы;
- эндометриоидные кисты;
- гематомы;
- гемангиомы;
- пресакральные тератомы;
- лимфомы яичника.

Высокой эклогенности:

- субсерозные миоматозные узлы;
- эндометриоидные кисты;
- зрелые тератомы яичников;
- гемангиомы.

Преимущественно эклопозитивная (неоднородная) структура образования:

с единичными или множественными эконегативными зонами/включениями различной формы и размеров:

- субсерозные миоматозные узлы (с дегенеративными изменениями);
- зрелые тератомы яичников;
- эндометриоидные кисты;
- дисгерминомы яичников;
- внематочная беременность;
- рак маточной трубы;
- невриномы;
- тазовая почка (дистопия почки);
- опухоли кишечника;
- гематомы;
- сальник.

С единичными или множественными эклопозитивными и эконегативными зонами/включениями различной формы и размеров:

- субсерозные миоматозные узлы;
- зрелые тератомы яичников;
- эндометриоидные кисты;
- дисгерминомы яичников;
- внематочная беременность;
- опухоли кишечника;
- гематомы;
- сальник.

Смешанная структура образования:

- злокачественные опухоли яичников;
- тубоовариальные абсцессы;
- лютеиновые кисты;
- внематочная беременность.

ГЛАВА 24. ЭХОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ВНЕМАТОЧНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ

Внематочная беременность — это беременность, при которой эмбрион имплантируется вне полости матки. В подавляющем большинстве случаев (95–98%) отмечается трубная беременность. Чаще плодное яйцо имплантируется в ампулярном отделе маточной трубы.

По данным Центра по контролю заболеваемости, за последние 20 лет в США отмечено значительное повышение распространенности внематочной беременности [1, 2]. По сравнению с 1970 г. она увеличилась в 5 раз. В 1989 г. в США зарегистрировано 88 400 внематочных беременностей, т.е. распространенность этой патологии составила 16 на 1000 беременностей. Внематочная беременность чаще наблюдается у женщин 35–44 лет (27,2 на 1000 беременностей).

Внематочная беременность достаточно часто характеризуется стертой клинической картиной. Поэтому для ее диагностики используют дополнительные методы, среди которых наибольшее распространение получила трансвагинальная эхография. Трансабдоминальное сканирование позволяет исключить только маточную беременность ранних сроков и в отдельных случаях идентифицировать прогрессирующую трубную беременность или констатировать факт объемного придаткового образования и/или свободной жидкости в задиматочном пространстве.

В качестве алгоритма действия при подозрении на наличие внематочной беременности мы предлагаем следующую последовательность визуализации.

Исключение внематочной беременности посредством обнаружения маточной беременности — осложненное течение маточной беременности ранних сроков имеет схожую эхографическую картину с таковой при внематочной беременности. Поэтому обнаружение при эхографии маточной беременности (рис. 2.1; 2.2) позволяет исключить внематочную беременность, поскольку сочетание маточной и внематочной беременности отмечается редко (1 случай на 30 000 беременностей). Частота сочетания маточной и внематочной беремен-

ности возрастает у пациенток с индуцированной овуляцией и значительно увеличивается у женщин при оплодотворении *in vitro* (1 случай на 100 беременностей).

Выявление эктопически расположенного плодного яйца с живым эмбрионом — абсолютный эхографический признак внематочной беременности, позволяющий практически в 100% случаев поставить правильный диагноз (рис. 24.1). Однако эта картина обнаруживается не часто (5–12,5% от всех случаев внематочной беременности), так как большинство пациенток направляется на ультразвуковое исследование уже с клиническими симптомами нарушенной внематочной беременности.

Обнаружение плодного яйца с эмбрионом вне полости матки с одновременной регистрацией сердцебиения — наиболее специфичный, но малочувствительный признак внематочной беременности. Он встречается только в 10–17% случаев внематочной беременности [3]. Среди других признаков внематочной беременности следует отметить наличие в проекции придатков матки полостного образования с гиперэхогенной оболочкой, желточным мешком или эмбрионом [4]. При УЗИ абдоминальным датчиком оно выявляется в 22% случаев внематочной беременности, при влагалищном — в 38%; по другим данным, этот признак определяется в 33–50% случаев [3]. Если вокруг измененной маточной трубы скопилась кровь, то при УЗИ определяется солидное или кистозно-солидное образование.

Более специфичным признаком маточной беременности является выявление желточного мешка [5]. При трансабдоминальной эхографии желточный мешок определяется при диаметре плодного яйца 2 см, при влагалищном сканировании — при 0,6–0,8 см [6]. При размере плодного яйца менее 1 см (трансабдоминально) и менее 0,6 см (трансвагинально) определить, истинное оно или ложное, невозможно.

Отсутствие двойной стенки или желточного мешка в более крупном плодном яйце свидетельствует в пользу прервавшейся маточной или внематочной беременности.

Несомненное доказательство развивающейся маточной беременности — сердцебиение эмбриона, локализованного в плодном яйце.

Оценка размеров матки — умеренное увеличение размеров матки отмечается в среднем у 20–30% пациенток с внематочной беременностью.

Оценка состояния эндометрия — утолщение эндометрия — гравидарная реакция эндометрия происходит вследствие его прогестероновой стимуляции (рис. 24.2). В этих случаях утолщенный эндометрий (переднезадний размер 12–20 мм) имеет схожую картину с наблюдаемой при гиперплазии. Гравидарная гиперплазия эндометрия при внематочной беременности встречается в 14–50% случаев.

Обнаружение ложного плодного яйца — в 8–20% наблюдений внематочной беременности в полости матки визуализируется ложное плодное яйцо, появление которого обусловлено децидуальной реакцией эндометрия. Дифференциация истинного и ложного плодного яйца основывается на изучении его контуров, локализации, формы и размеров.

Диагностические ультразвуковые признаки маточной беременности малого срока подробно описаны нами во 2-й главе настоящего руководства. При обнаружении в полости матки гипо- (ан-) экзогенного включения округлой формы необходимо дифференцировать истинное плодное яйцо (маточную беременность) от ложного плодного яйца (внематочной беременности), представляющего собой скопление жидкой крови и сгустков в полости матки. Оно наблюдается в 8–29% случаев внематочной беременности [7].

Ложное плодное яйцо обычно расположено в центре полости матки, причем сгустки крови могут напоминать эмбрион. Важнейшим отличием истинного плодного яйца от ложного является двойная стенка, то есть при УЗИ истинное плодное яйцо выглядит как два вписанных одно в другое гиперэхогенных кольца, разделенных гипозоногенным пространством [8]. Вероятно, они образованы децидуальной оболочкой и амнионом. Несмотря на это, вероятность маточной беременности при выявлении плодного яйца с двойной стенкой составляет только 64–95% [2]. Это объясняется тем, что, с одной стороны, двойная стенка может определяться и у ложного плодного яйца, а с другой — при прервавшейся маточной беременности может возникать ложное плодное яйцо.

Одновременное доплеровское исследование и серошкальная эхография позволяют отличить истинное

плодное яйцо от ложного, провести дифференциальную диагностику внематочной, нормальной и патологической маточной беременностей [9, 10]. Применение доплеровского исследования повышает чувствительность эхографии с 71% до 87% при внематочной беременности, с 24% до 59% при патологической маточной беременности и с 90% до 99% при нормальной маточной беременности [9, 10].

Обнаружение свободной жидкости в позадиматочном пространстве — частота ее визуализации при внематочной беременности находится в достаточно широком диапазоне (5–76%), но обычно отмечается в 25–30% случаев. Свободная жидкость может определяться не только в позадиматочном пространстве (рис. 24.2), но и в боковых отделах брюшной полости (рис. 24.3). Частота внематочной беременности при обнаружении крови в сочетании с придатковым образованием и отсутствием эхографических признаков маточной беременности достигает 70%. В случаях, когда отмечается большое или выраженное скопление свободной жидкости в позадиматочном пространстве в сочетании с характерным придатковым образованием, частота внематочной беременности приближается к 100%.

Обнаружение придаткового образования в сочетании с отсутствием плодного яйца в полости матки и положительным тестом на беременность (уровень хорионического гонадотропина (ХГ) в крови) является важным эхографическим признаком, наиболее часто наблюдаемым при внематочной беременности. Придатковое образование характеризуется неоднородной структурой, имеет нечеткие и неровные контуры (рис. 24.4). Специалисту по ультразвуковой диагностике необходимо проводить тщательное изучение придаткового образования с помощью трансвагинальной эхографии для идентификации плодного яйца. При этом у части пациенток удается визуализировать не только измененное плодное яйцо с эмбрионом, но и регистрировать его сердечную деятельность.

При подозрении на наличие внематочной беременности ультразвуковой дифференциальный диагноз следует проводить между:

- кистозными образованиями яичников;
- заболеваниями, сопровождающимися скоплением жидкости в позадиматочном пространстве;
- перекрутом яичника;
- изолированным перекрутом трубы;
- tuboовариальным абсцессом;

- дегенеративными изменениями субсерозного миоматозного узла;
- опухолями яичников сложного строения с преобладанием кистозного компонента;
- аппендицитом/аппендикулярным абсцессом.

Диагностическая ценность эхографии повышается при одновременном определении уровня β -субъединицы ХГ (β -ХГ) [6, 11]. Если он ниже 6000 МЕ/л, развивающаяся маточная беременность при УЗИ абдоминальным датчиком не определяется, если выше 6500 МЕ/л — выявляется в 100% случаев. Отсутствие плодного яйца в матке при УЗИ абдоминальным датчиком в тех случаях, когда уровень β -ХГ превышает 6500 МЕ/л, свидетельствует о внематочной беременности или самопроизвольном аборте. Напротив, при обнаружении плодного яйца в матке при уровне β -ХГ ниже 6500 МЕ/л следует думать о неразвивающейся маточной или внематочной беременности.

Отсутствие плодного яйца в матке при уровне β -ХГ ниже 6500 МЕ/мл наблюдается в следующих случаях:

- нормальная маточная беременность в сроке, когда плодное яйцо не определяется при УЗИ абдоминальным датчиком;
- патологическая маточная беременность;
- недавний аборт.
- внематочная беременность;
- хорионэпителиома.

Как отмечалось выше, в 95–97% случаев встречается трубная локализация внематочной беременности. Соответственно в 2–5% наблюдений диагностируются так называемые «редкие формы» внематочной беременности: шеечная, яичниковая, брюшная, беременность в рудиментарном роге матки.

Шеечная беременность — по данным разных авторов, частота шеечной беременности колеблется от 1 на 2400 до 1 на 50 000 беременностей [12]. Эхография позволяет отличить шеечную беременность от аборта в ходу [13], кроме этого, шеечную беременность следует дифференцировать с миомой и раком шейки матки, выпадением субмукозной миомы на ножке, трофобластической опухолью.

Н. Hofmann и соавт. [13] описали следующие ультразвуковые признаки шеечной беременности:

- отсутствие плодного яйца в матке или ложное плодное яйцо;
- гиперэхогенность эндометрия;
- неоднородность миометрия;

- матка в виде песочных часов;
- расширение канала шейки матки;
- плодное яйцо в канале шейки матки;
- плацентарная ткань в канале шейки матки;
- закрытый внутренний маточный зев.

Как показывает наш собственный опыт ультразвуковой диагностики шеечной беременности, далеко не все из перечисленных авторами [13] эхо-признаков шеечной беременности имеют одинаково высокую диагностическую ценность. Нами были диагностированы два случая развивающейся шеечной беременности [14]: в 5 и 8 нед. гестации (рис. 24.5, 24.6). В обоих случаях были выявлены отсутствие плодного яйца в матке, повышенная эхогенность эндометрия, расширение канала шейки матки с плодным яйцом (эмбрионом) в цервикальном канале. В обоих случаях ранний (до этапа клинических проявлений) ультразвуковой диагноз шеечной беременности позволил провести консервативную терапию метотрексатом, избежать инвалидизации женщин и сохранить репродуктивную функцию.

Яичниковая беременность встречается чрезвычайно редко — в среднем 1 случай на 25–40 тыс. родов [15]. При этом, как правило, диагностируется только прервавшаяся беременность, сопровождающаяся кровотечением разной степени тяжести [16]. Диагностика прогрессирующей яичниковой беременности вызывает значительные трудности, притом что диагностические критерии этого варианта внематочной беременности были описаны еще в 1878 г. О. Spielberg.

Нам удалось диагностировать развивающуюся яичниковую беременность у пациентки при задержке менструации 12 суток [17]. Кровотечения из половых путей не было. При бимануальном обследовании обнаружено образование, исходящее из левых придатков, малоподвижное, умеренно болезненное. Тело матки отдельно от образования не пальпируется. Область правых придатков интактна. При эхографии было обнаружено тело матки обычных размеров, с четкими контурами, смещено вправо и кпереди. М-эхо матки однородной структуры, правильной формы, толщиной 10 мм. В области левых придатков матки определялось солидно-кистозное образование округлой формы, смешанной эхогенности, размерами 68х 65 мм. Детальное изучение данного образования выявило анэхогенный участок диаметром 21 мм (плодное яйцо), содержащий эмбрион длиной 15 мм, что соответствует 6 нед. беременности (рис. 24.7). Левый яичник отдельно от описанного обра-

зования не визуализировался. Правый яичник — обычной эхоструктуры, имеет размеры 34×23×25 мм. Свободной жидкости в позадиматочном пространстве нет. На основании данных эхографии поставлен диагноз прогрессирующей левосторонней яичниковой беременности сроком 6 нед.. Произведено чревосечение по Пфанненштилю. Обнаружены неизмененные матка и правые придатки. Слева и кзади от матки расположен конгломерат, состоящий из маточной трубы и увеличенного отечного яичника. Произведена левосторонняя аднексэктомия. Диагноз яичниковой беременности подтвержден гистологическим исследованием. Послеоперационный период протекал без осложнений. Женщина в удовлетворительном состоянии выписана домой на 9-е сутки.

Брюшная беременность встречается исключительно редко (0,1–0,9% случаев по отношению ко всем формам внематочной беременности или 1 на 372 – 9714 новорожденных) [16, 18, 19]. При этом, как правило, диагностируется только прервавшаяся беременность, сопровождающаяся обильным внутренним кровотечением [20, 21]. Брюшная беременность сопровождается высоким риском осложнений и смерти. Материнская смертность при брюшной беременности в 7–8 раз выше, чем при трубной, и в 90 раз выше, чем при маточной.

С 1983 по 1995 г. в Ростове-на-Дону и Ростовской области наблюдали 7 случаев брюшной беременности. Диагноз до операции был установлен у 3 женщин. В одном наблюдении диагноз был поставлен в 24 нед. при эхографии [22]. Во всех 7 случаях в формировании плодместилища участвовала матка и брюшина малого таза. У этих женщин была проведена экстирпация матки, в 6 случаях с марсупиализацией, так как у них в плодместилище были вовлечены также и петли кишечника (4 случая), брыжейка (3 случая), печень и селезенка (2 случая).

«Диагностика прогрессирующей брюшной беременности вызывает значительные трудности», — писали мы в 1996 г. [22]. В настоящее время подобная точка зрения — несостоятельна. Приказ МЗ РФ № 457, регламентирующий обязательный ультразвуковой скрининг в 10–14 и 20–24 нед. гестации, внедренный в отечественную практику в 2000 г., с нашей точки зрения полностью решил проблемы диагностики брюшной беременности. Осматривая беременную уже в I триместре гестации, врач констатирует факт наличия плодместилища в полости матки, тем самым практически на 100% исключает вероятность внематочной беременности. Аналогичную точку зрения высказывали еще в конце 80-х

годов прошлого столетия Ch. König и U. Hertmann [23], М.А. Zhiri [24]. Визуализация плода после 14 нед. гестации, расположенного вне полости матки, вообще не представляет реальной трудности (рис. 24.8). Подтверждением этого является диагностированный нами во II триместре случай брюшной беременности [22].

В Ростовский городской перинатальный центр была направлена беременная Ф-ва., 30 лет. Настоящая беременность первая. Акушерско-гинекологический анамнез не отягощен. На момент консультации женщина находилась на лечении в одном из акушерских стационаров с диагнозом: беременность (маточная) 24 нед., угрожающий поздний выкидыш. Пациентка предъявляла жалобы на незначительные боли в пояснице и внизу живота. При влагалищном исследовании определялась матка, увеличенная до 17 нед. беременности (гестационный срок по дате последней менструации — 24 нед.). Несоответствие размеров матки ожидаемому гестационному сроку послужило основанием для углубленного обследования в условиях центра.

При эхографии определялась увеличенная в размерах матка: длина — 178 мм, ширина — 98 мм, толщина — 67 мм. Контур матки четкий, ровный. Структура миометрия однородная. В параметрии с обеих сторон расширенные венозные сосуды. В полости матки плод не обнаружен. Эндометрий толщиной 10 мм. Слева по ребру матки располагалась губчатая ткань, эхоструктура которой имела строение, характерное для плаценты (рис. 24.9). В эпигастральной области женщины был обнаружен живой плод, размеры которого соответствовали 24 нед. беременности (рис. 24.10). Головка плода находилась под правой долей печени матери. Обнаруженные эхографические данные определили диагноз: прогрессирующая брюшная беременность сроком 24 нед. Произведено чревосечение. Извлечен плод из эпигастральной области матери. Плацента располагалась на левом яичнике и левой маточной трубе. Матка увеличена как бы до 9 нед. беременности. Одновременно с левосторонней аднексэктомией полностью удалена плацента. Послеоперационный период протекал без осложнений. Женщина в удовлетворительном состоянии выписана домой на 8-е сутки.

Частота сочетания маточной и внематочной беременности, по данным разных авторов, составляет от на 100 до 1 на 30 000 беременностей [25]. Она выше после индукции овуляции. Определив плодное яйцо в матке, при эхографии нередко не обращают внимания на второе плодное яйцо, локализованное вне ее полости.

Многоплодная внематочная беременность встречается еще реже, чем сочетание маточной и внематочной беременности. Известно множество вариантов количества локализации плодных яиц. Описано около 250 случаев внематочной беременности двойней [26]. В большинстве случаев это ампулярные или истмические трубные беременности, также возможны варианты многоплодной яичниковой, интерстициальной трубной и брюшной беременности. Внематочные беременности двойней и тройней возможны после резекции маточной трубы [27] и экстракорпорального оплодотворения [28].

Самый редкий вид внематочной беременности — **беременность после влагалищной или абдоминальной экстирпации матки** [29, 30]. Имплантация эмбриона в маточной трубе происходит незадолго до или в первые сутки после операции. Внематочная беременность возможна также в любые сроки после операции при наличии сообщения брюшной полости с культией шейки матки или влагалища. Описания успешной ультразвуковой диагностики внематочной беременности данной локализации в литературе мы не обнаружили.

В последние годы для диагностики внематочной беременности стало использоваться цветное доплеровское картирование. Обнаружение внематочной беременности с помощью этого метода основано на визуализации кровотока в сосудах эктопического трофобласта.

При сканировании в режиме ЦДК у пациенток с подозрением на внематочную беременность осуществляют: поиск эктопически расположенного трофобласта путем обнаружения его выраженной васкуляризации; оценку численных значений индексов сосудистого сопротивления эктопических зон с высокой васкуляризацией; изучение особенностей кровотока желтого тела [31].

Особенностями изображения кровотока эктопически расположенного трофобласта являются выраженная яркость цветовых сигналов, указывающая на высокую интенсивность кровотока, и хаотичная разбросанность цветовых сигналов в пределах экзогенной зоны придаткового образования, что позволяет довольно точно дифференцировать зону внематочной беременности с тканями яичника и желтого тела (рис. 24.11).

Для достоверной верификации внематочной беременности наряду с визуальной оценкой цветовых сигналов трофобластического кровотока необходимо проведение количественного анализа васкуляризации, проводимого на основании изучения численных значений индексов периферического сосудистого сопротивления. В качестве диагностического критерия большинством исследователей используются численные значения индекса резистентности менее 0,40–0,45, а пульсационного индекса — менее 0,70 [31]. Кроме этого, сканирование в режиме ЦДК может применяться для дифференциальной диагностики истинного и ложного плодного яйца. Для ложного плодного яйца характерна скорость кровотока вокруг него менее 21 см/с, что может быть использовано для исключения маточной беременности малого срока с чувствительностью 84% [32].

В заключение главы руководства о возможностях эхографии в обнаружении внематочной беременности считаем необходимым процитировать Б.И. Зыкина о том, что «...внематочная беременность остается «твердым орешком» для диагностики...», а оптимальная диагностика эктопической беременности возможна при «...интеллектуальной корреляции данных ультразвукового исследования и клинической картины болезни...» [33].

Список литературы:

1. Стоувэлл Т., Мак-Корд М. Самопроизвольный аборт и внематочная беременность // Гинекология по Эмилио Новаку / Под ред. Дж. Берека, И. Адаши, П. Хилларда / пер. с англ. М.: Практика, 2002. С. 304–327.
2. Goldner T. E. et al. Surveillance for ectopic pregnancy — United States, 1970–1989 // M.M.WR. CDC Surveillance Summary. 1993. V.42. (SS-6). P.73–85.
3. Rottem S. et al. Criteria for transvaginal sonography diagnosis of ectopic pregnancy // J. Clin. Ultrasound. 1990. V.18. P.274–279.
4. Nyberg D.A. et al. Early pregnancy complications: endovaginal sonographic findings correlated with human chorionic gonadotropin levels // Radiology. 1988. V.167. P. 619–622.
5. Nyberg D. A. et al. Value of the yolk sac in evaluating early pregnancies // J. Ultrasound Med. 1988. V.7. P. 129–135.
6. Bree R.L. et al. Transvaginal sonography in the evaluation of normal early pregnancy: correlation with HCG level // Am. J. Roentgenol. 1989. V.53. P.75–79.
7. Nyberg D. A. et al. Ectopic pregnancy, diagnosis by sonography correlated with quantitative HCG levels // J. Ultrasound Med. 1987. V.6. P. 145–150.

8. Bradley W.G., Fiske C.E., Filly R.A. The double sac sign of early intrauterine pregnancy: use in exclusion of ectopic pregnancy // *Radiology*. 1982. V.143. P. 223–226.
9. Emerson D.S. et al. Diagnostic efficacy of endovaginal color Doppler flow imaging in an ectopic pregnancy screening program // *Radiology*. 1992. V.183. P.413–420.
10. Dillon E.H., Feyock A.L., Taylor K.J.W. Pseudogestational sacs: doppler US differentiation from normal or abnormal intrauterine pregnancies // *Radiology*. 1990. V.176. P. 359–364.
11. Bemaschek G., Rudelstorfer R., Csaicsich P. Vaginal sonography versus serum human chorionic gonadotropin in early detection of pregnancy // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1988. V.158. P. 608–612.
12. Parenie J.T. et al. Cervical pregnancy analysis: a review and report of five cases // *Obstet. Gynecol.* 1983. V.62. P.79–82.
13. Hofmann H.M.H. et al. Cervical pregnancy: case reports and current concept in diagnosis and treatment // *Arch. Gynecol. Obstet.* 1987. V.241. P.63–69.
14. Михельсон А.Ф., Волков А.Е. Клиническое значение ранней ультразвуковой диагностики шеечной беременности // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1993. № 3. С. 118–119.
15. Kohler B., Geissler U. Die dopplerseitige ovarialgroviolit. Ein seltener Fall von Extrouerringroviolit // *Zbl. Gynakol.* 1983. Bd.105. №1. P.1002–1005.
16. Айламазян Э.К., Рябцева И.Т. Неотложная помощь при экстремальных состояниях в гинекологии. СПб.: Гиппократ. 1992.
17. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Волдохина Э.М. и др. Ультразвуковая диагностика прогрессирующей яичниковой беременности // *Ультразвук. Диагн. акуш. гин. педиат.* 1993. № 4. С.71–72.
18. Atrash H.K., Friede A., Hogue C.J.R. Abdominal pregnancy in the United States: frequency and maternal mortality // *Obstet. Gynecol.* 1987. V.69. P.333–337.
19. Picaud A., Nlome-Nze A.R., Ogowet-Igumu N. et al. La grossesse extra-uterine. Etude de 509 cas traites chirurgicalement au CHU de Libreville // *J.Gynecol.Obstetr. Biol. Reprod.* 1989. V.18. № 6. P. 714–720.
20. Грязнова И.М. Внематочная беременность. М.: Медицина. 1980.
21. Setouani A., Snaibi A., Boutaleb Y. La grossesse abdominale. A propos de 7 cas colliges de 1978 a 1986 // *J. Gynecol. Obstetr. Biol. Reprod.* 1989. V.18. № 2. P. 177–180.
22. Волков А.Е., Михельсон А.Ф., Розенберг М.Б. и др. Ультразвуковая диагностика прогрессирующей брюшной беременности // *Ультразвук. диагн.* 1996. № 1. С. 49–50.
23. Konig Ch., Herrmann U. Ist die Ultraschalldiagnostik bei Verdacht auf Extrauterin-Graviditat sinnvoll? // *Arch.Ginecol.* 1986. Bd.239. № 3–4. S. 232–234.
24. Zhiri M.A. Place de l'echographie dans le diagnostic de la grossesse extra-uterine // *Rev. franc. Gynecol. Obstetr.* 1989. V.84. № 5. P. 437–441.
25. Reece E. A. et al. Combined intrauterine and extrauterine gestations: a review // *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1983. V.146. P. 323–330.
26. Olsen M.E. Bilateral twin ectopic gestations with intraligamentous and interstitial components: a case report // *J. Reprod. Med.* 1994. V.39. P.118–120.
27. Adair C.D. et al. Bilateral tubal ectopic pregnancies after bilateral partial salpingectomy: a case report // *J. Reprod. Med.* 1994. V.39. P. 131–133.
28. Goffner L. et al. Ectopic gestation associated with intrauterine triplet pregnancy after in vitro fertilization // *J. Ultrasound Med.* 1993. V.12. P. 63–64.
29. Jackson P. et al. A successful pregnancy following total hysterectomy // *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1980. V.87. P. 353–35.
30. Nehra P.C., Loginsky S.J. Pregnancy after vaginal hysterectomy // *Obstet. Gynecol.* 1984. V.64. P.735–737.
31. Медведев М.В., Озерская И.А. Ультразвуковое исследование маточных труб // *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Т.3 / Под ред. Митькова В.В., Медведева М.В. М.: Издательский дом Видар–М, 2003. С.175–200.*
32. Медведев М.В. Использование цветового доплеровского картирования в диагностике внематочной беременности // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиат.* 1995. № 1. С.136–138.
33. Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии: Атлас. М.: Видар, 1994.

ГЛАВА 25. ЭХОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ВАРИКОЗНОГО РАСШИРЕНИЯ ВЕН МАЛОГО ТАЗА

В настоящее время существует множество инструментальных методик, позволяющих оценивать состояние сосудистой системы. К ним относятся реовазография, плетизмография, капилляроскопия, лазерная флоуметрия, ангиографические методики (рентгенконтрастные и магнитно-резонансные (ЯМР), радионуклидные методы (компьютерная томография (КТ) [1–3]. Однако основное место в исследовании сосудистой системы в настоящее время занимают ультразвуковые методики. Их широкая популярность связана с абсолютной неинвазивностью и безопасностью для пациента, возможностью проведения динамических наблюдений с оценкой параметров гемодинамики в режиме реального времени, высокой информативностью и специфичностью полученных данных, относительной простотой и дешевой исследования [4].

Первое сообщение о применении эхографии для изучения кровотока в сосудах малого таза датируется 1983 г. [5]. Начиная с этой публикации и по настоящее время, абсолютный приоритет интересов исследователей посвящен изучению особенностей артериальной гемодинамики в бассейне малого таза. Подтверждением этого являются многочисленные публикации на страницах журналов, фундаментальные монографии, изданные, как правило, за рубежом [6, 7]. Показательны слова Б.Н. Клосовского [8]: «Мало изучалось венозное кровообращение, несмотря на то, что артериальное и венозное кровообращение представляют собой и в анатомическом, и особенно в физиологическом отношении единую кровеносную систему».

Недостаточная изученность венозной гемодинамики, по мнению О.В. Проскураковой и С.Э. Лелюк [9], определена не столько низким интересом к проблеме, сколько высокой вариабельностью диаметра вен, сложностью анатомической идентификации сосуда в связи с большим количеством сплетений и анастомозов в малом тазу.

Совершенствование ультразвуковых методов исследования сосудов (вен в частности) на протяжении последних десятилетий уравнило эхографию с «золотым

стандартом» сосудистых исследований — ангиографией. В настоящее время эхография является совершенным методом, предоставляющим исчерпывающую информацию о состоянии сосудов, позволяя отказаться от инвазивных исследований [10]. В то же самое время единого мнения о диагностической ценности эхографии в верификации патологии венозной сети малого таза нет.

Так, по мнению D.W. Saxton, у женщин с жалобами на боли, вызванные застоем крови в малом тазу, ведущую роль в постановке диагноза имело ультразвуковое исследование. G. Pagano и соавт. [11] (1989) отмечали 100% точность диагностики варикоцеле при эхографии малого таза, считая, что метод имеет большую точность выявления сопутствующей сосудистой патологии органов малого таза, чем клиническое исследование. D.A. Perquin и соавт. [12] (1997) сообщали о случае успешной ультразвуковой диагностики овариального тромбоза, подтвержденном при КТ.

Первое сообщение о возможности ультразвуковой визуализации варикозно расширенных вен малого таза (ВРВМТ), опубликованное на страницах отечественного журнала «Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии», датируется 1992 г. В статье Б.И. Зыкина [13] «Ультразвуковая диагностика негинекологической патологии органов малого таза», говорится, что ВРВМТ «...встречается у женщин достаточно часто, вызывая постоянные тупые боли внизу живота. Патологически измененные вены имеют вид жидкостных многокамерных образований, имитирующих на эхограммах кистозно-измененные яичники или сактосальпинксы...».

В 1997 г. на IV съезде Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии М.Р. Сафина и соавт. [14] представили результаты ультразвуковой визуализации ВРВМТ. По их мнению, ВРВМТ представляет собой неправильной формы узловые образования пониженной эхогенности с неоднородной гроздьевидной структурой. Контуры их нечеткие. Гроздьевидную картину в виде множества циркулярных образований различного диаметра от 0,2 до

0,6 см с эконегативным содержимым образуют поперечные и косые срезы вен. По данным авторов, чаще выявлялось варикозное расширение вен широкой связки, определяемое на уровне истмического отдела матки, реже — варикоз яичниковых вен в проекции латерального и нижнего полюса яичника.

При трансвагинальной эхографии у 2500 женщин, проведенной Н.В. Цветковой и А.А. Соколовым [15], варикозное расширение овариальных вен было выявлено у 135 женщин (5,4% наблюдений): двустороннее в 92%, правостороннее и левостороннее — в 4% случаев каждое. Мнение о невысокой диагностической значимости эхографии в диагностике патологии вен малого таза высказывали также N. Cailleux и соавт. Авторы изучили ценность трансабдоминальной эхографии у 148 пациенток с тромбозом глубоких вен таза. Патологические ультразвуковые маркеры ими были обнаружены лишь в 5,4% случаев. Это позволило авторам прийти к выводу, что эхография не может широко использоваться для диагностики глубокого тромбоза вен таза.

Значительный резерв в диагностике венозной патологии малого таза многие исследователи видят в использовании современных ультразвуковых методик: цветового доплеровского картирования (ЦДК) и дуплексного сканирования — объединяющих возможности визуализации сосудов и окружающих сосуд тканей в В-режиме и оценку состояния гемодинамики в сосуде с применением эффекта Доплера [16, 17]. Результат компьютерной обработки доплеровского сдвига частот может быть отображен в виде доплеровского спектра или цветовой картограммы потока крови. P. Capasso и соавт. [18] свидетельствуют о том, что ЦДК в 96,7% наблюдений позволило верифицировать ВРВМТ как причину тазовых болей. H. Ishida и соавт. [19] считают, что ЦДК позволяет надежно визуализировать и оценить кровоток в восходящей брыжеечной, подвздошной и овариальной венах.

D. Gasparini и соавт. [20] полагают, что варикоз салпинго-овариального сплетения встречается крайне редко. Авторы описывают два случая «женского варикозного расширения вен семенного канатика», диагностированные при ЦДК. Однако авторы не указывают в своей статье общее количество обследованных ими женщин, что не позволяет делать выводы о частоте встречаемости ВРМТ.

Данные литературы о частоте встречаемости ВРВМТ в гинекологической практике весьма разнообразны. Так,

M. Drissa и соавт. [21], обнаружили изолированное варикоцеле у 10,2% из 500 женщин, имевших жалобы на хронические тазовые боли, в 24% наблюдений варикоцеле сочеталось с ретроверзией матки. A.J.M. Audebert и S. Larue-Charlus [22] сообщают, что из 490 обследованных ими женщин с хроническими болями в области таза у 5,9% из них было выявлено варикозное расширение вен таза. В.В. Куцова и соавт. [23] при лапароскопии у пациенток с синдромом тазовых болей в 1% наблюдений обнаружили варикозное расширение вен широких маточных связок. По данным M. Renaer [24], в 50% наблюдений при хроническом болевом синдроме неясной этиологии было обнаружено ВРВМТ, при генитальном эндометриозе патология венозной сети была обнаружена у 18,7% пациенток. Расширение вен широкой связки матки и мезосальпинкса было обнаружено R. Grió и соавт. [25] у 10,4% женщин, имевших клинику тазовых болей. Аналогичные данные приводят M. Conti и соавт.: ими у 10% женщин с тазовыми болями было обнаружено варикозное расширение вен малого таза. A.R. Cotroneo и соавт. [26] пришли к выводу, что варикозное расширение вен вызывает синдром тазовых болей приблизительно в 50% случаев. Принимая во внимание, что для постановки диагноза ВРВМТ необходимо использование инструментальных методик, авторы считают, что процент диагностированных случаев ВРВМТ более низкий, чем реальная частота болезни.

G. Charles [27] считает, что трансвагинальное сканирование с использованием ЦДК надежно выявляет ВРВМТ при синдроме тазовой боли, исключив иную патологию (постинфекционный или послеоперационный воспалительный процесс, разрыв широких связок, эндометриоз и так далее).

В работе D. Becker и соавт. [28] был проведен сравнительный анализ диагностической значимости в диагностике флеботромбоза ЦДК и чрезматочной флебографии. Чувствительность ЦДК в выявлении венозного тромбоза оказалась 98%. В 91,6% случаев наличие венозного тромбоза, диагностированного при флебографии, выявлялось при ЦДК. Авторы приходят к выводу, что ЦДК должно предшествовать рентгенконтрастной флебографии.

R.K. Chiou и соавт. [29] отметили высокую диагностическую точность ЦДК в верификации диагноза ВРВМТ. Чувствительность метода, по данным авторов, составила 93%, специфичность — 85%. Аналогичные результаты были получены J.P. Henriet [30].

Проводя ретроспективное изучение результатов десяти случаев использования ЦДК для постановки диагноза послеродового овариального тромбоза, J.R. Giraud и соавт. [31] пришли к выводу, что ЦДК является достоверным диагностическим методом верификации патологии яичниковой вены (тромбоза) при условии правильно интерпретируемых клинических данных. Диагноз был поставлен верно в восьми из десяти анализируемых случаев. Один случай ложноотрицательного диагноза объяснялся нарушением методологических основ исследования, в другом случае имели место недостаточный опыт исследователя в сочетании с неверностью трактовки обнаруженных ультразвуковых признаков.

Несколько иной точки зрения придерживаются D.M. Twickler и соавт. В их работе проведено проспективное сравнение способности ядерно-магнитного резонанса (ЯМР), компьютерной томографии (КТ) и эхографии диагностики послеродового септического тромбоза вен таза. Было обследовано 76 женщин с послеродовой лихорадкой. Эхография в реальном масштабе времени проводилась по методике дуплексного ЦДК. Чувствительность ЯМР в верификации тромбоза оказалась равной 92%, специфичность метода — 100%. При проведении КТ данные показатели составили 100% и 99% соответственно. Ультразвуковой метод визуализации патологически измененных вен оказался гораздо менее значимым: чувствительность — 52%; специфичность — 26%.

Аналогичные результаты были получены S.C. Johnson и M. Esclapes [32]. Визуализация послеродового тромбоза вен яичниковых вен проводилась с использованием серошкального сканирования, ЦДК и энергетического доплера. Патологически измененные вены имели вид трубчатых, гипозоногенных масс, всегда прилегающих к большой поясничной мышце. Авторы приходят к выводу, что эхография не может быть предложена как первичный инструмент в диагностике послеродового тромбоза вен яичниковых вен, так как успешная визуализация измененных вен была возможной только в одном из трех описываемых случаев. Однако, как указывают авторы, эхография может быть использована в контроле за проводимой антикоагулянтной терапией.

Таким образом, проведенный обзор литературы свидетельствует о неоднозначности мнений о роли эхографии в верификации ВРВМТ, об отсутствии четких диагностических ультразвуковых критериев данного заболе-

вания, а также о разнообразии данных о частоте встречаемости ВРВМТ в гинекологической практике.

Проведенное нами комплексное клинико-лабораторное обследование 969 пациенток, включавшее в себя эхографию и ЧМФ, позволило разделить их на клинические группы (таблица 25.1).

Все пациентки 1, 2 и 3-й групп по совокупности показаний были прооперированы. В 4-й группе 83 пациентки (53,2%) были прооперированы по поводу тубоовариальных «опухолей» и/или пельвиоперитонита. Диагнозы во всех случаях были подтверждены гистологически. Особое внимание во время операции уделяли оценке вен малого таза.

При ультразвуковом сканировании у 375 женщин репродуктивного возраста с клинико-рентгенологически верифицированным диагнозом «варикозная болезнь малого таза» (ВБМТ) (Н.В. Рымашевский и соавт. [33]) мы определяли соответствие эхографических характеристик органов малого таза нормативу [34, 35].

Особое внимание уделяли состоянию венозных сосудов малого таза, идентифицированных при доплеро-

Таблица 25.1

Клиническое распределение обследованных женщин

Группа	Нозологические формы заболеваний	Количество больных	
		Абс.	%
1-я	Генитальный эндометриоз:	156	16,1
	Аденомиоз	93	59,6
	Ретроцервикальный эндометриоз	63	40,4
2-я	Миома матки: субсерозная миома	47	35,1
	субмукозная миома	87	64,9
3-я	Кисты яичников	96	9,9
4-я	Воспалительные заболевания малого таза:	208	21,5
	«острый» процесс	156	75
	«хронический» процесс	52	25
5-я	Изолированный варикоз вен малого таза	375	38,7
ИТОГО:		969	100

метрии, позволяющей выявить и оценить венозный кровоток. Эхограммы ВРВМТ ретроспективно сравнивали с рентгенограммами (таблица 25.2), полученными при чрезматочной флебографии (ЧМФ).

Проведенная ультразвуковая визуализация органов малого таза у женщин с ВБМТ позволила выделить следующие эхографические варианты варикозной дилатации вен [36]:

- магистральный;
- рассыпной;
- сочетанный (тотальный).

Магистральный вариант ВРВМТ (рис. 25.1) диагностировался нами в 31% случаев. На эхограммах данный вариант варикоза представлен в виде длинных трубчатых, в ряде случаев ретортообразных, непальсирующих структур различного диаметра (от 0,9 до 1,4 см).

В 87% случаев при данном типе варикоза превалировала левосторонняя его локализация. Аналогичные результаты о частоте встречаемости варикозного расширения овариальных вен (ВРОВ) приводят А.А. Соколов и Н.В. Цветкова [37]. По данным авторов, из 2500 обследованных ими женщин ВРОВ отмечалось в 5,4%, причем в 76% наблюдений отмечена несостоятельность именно левой яичниковой вены. Преимущественное левостороннее развитие ВРВМТ имеет свое анатомо-физиологическое объяснение:

- левая общая подвздошная вена перекрывается левой общей подвздошной артерией и испытывает постоянную компрессию со стороны последней;
- левая общая подвздошная вена впадает в нижнюю полую вену под углом 130–140°, что создает условия для затруднения кровотока [38] и развития варикоза;
- кроме этого, в случае расположения устьев надпочечниковой и яичниковой вен на одном уровне угол их впадения в почечную вену будет создавать затруднение венозного оттока от левого яичника и создавать предпосылку для варикозного расширения последних [39].

В ряде случаев внутренняя подвздошная вена (ВПВ), диаметр которой в норме равен 0,7–0,8 см [40], «симулировала» магистральный вариант варикоза (рис. 25.2). Дифференциальная визуализация магистрального варианта ВРВМТ и ВПВ основывается на следующих критериях:

- варикозно расширенные вены имеют чаще всего извитую, причудливую ретортообразную форму, тогда как ВПВ лоцируется в виде прямой трубчатой структуры с ровными параллельными границами;

- длина варикозно расширенных вен на эхограммах, как правило, не более 2–5 см, тогда как ВПВ визуализируется на протяжении 10–12 см, «уходя» вдоль стенки таза из поля зрения исследователя;

- использование режима спектрального ЦДК при ВРВМТ выявляет типичные признаки артериовенозного шунтирования: усиление кровотока со снижением индексов периферического сопротивления в приводящих артериях и усиление венозного кровотока с появлением псевдопульсации в варикозно-расширенных венах [41] (рис. 25.3). При визуализации ВПВ – определяется трехфазный венозный кровоток (рис. 25.4–25.5), синхронизированный с актом дыхания [9].

Литературные данные о визуализации подвздошных вен методом ультразвукового сканирования до широкого внедрения в гинекологическую клинику доплерографических методов были весьма скудны и пессимистичны. Так, В. Goldberg в 1977 г. установил, что общие подвздошные вены определяются при эхографии реже, чем более мелкие по калибру наружные подвздошные вены [42]. По данным В.Н. Демидова [43], общие подвздошные вены на эхограммах обычно не определяются. Причиной затрудненной визуализации общих подвздошных вен, по мнению В. Goldberg [42], является интерпозиция кишечного газа.

Визуализация и идентификация подвздошных вен с использованием современных ультразвуковых сканеров, оснащенных цветовым режимом спектральной доплерометрии, не представляет сложностей [44]. При использовании режима ЦДК просвет сосудов равномерно заполняется цветом. При использовании спектрального доплеровского режима определяется трехфазный кровоток, синхронизированный с актом дыхания [45]. Фазность доплеровской кривой венозного кровотока отражает фазы сердечного цикла.

Нам удалось получить изображение внутренних подвздошных вен в В-режиме сканирования у большинства (83,4%) обследованных женщин. Этому способствовала проведенная перед обследованием подготовка пациентки: очистительная клизма накануне вечером и прием препаратов (Фестал, Дигестал), снижающих образование газов в кишечнике. Использовалось только продольное сканирование, так как поперечная плоскость визуализации не позволяла получить четкого изображения подвздошных вен на максимальном протяжении. Визуализация подвздошных вен в режиме ЦДК оказалась возможной в 100% случаев.

Рассыпной вариант ВРВМТ был выявлен в 46 % случаев. На эхограммах данный вариант варикоза представлен в виде ячеистых, губчатых анэхогенных многокамерных (полилинейных) образований, имитирующих сактосальпинксы (рис. 25.6), или кистозно-измененные яичники (рис. 25.7), или даже многокамерные опухоли (кистомы) яичников (рис. 25.8). Имитация кистомы яичника была возможна при сочетанном (тотальном) варианте варикоза вен малого таза.

Дифференциальная ультразвуковая диагностика ВРВМТ и перечисленных нозологических форм проводилась на основании спектральной доплерометрии, идентифицирующей венозный кровоток [35].

Рассыпной тип венозной дилатации диагностировался при варикозе параметральных вен (*plexus uterovaginalis*, рис. 25.6) в 37,3% случаев; в 62,7% случаев при эктазии яичникового сплетения (*plexus pampiniformis ovarii*, рис. 26.7) — самой мощной венозной магистрали малого таза, связанной с венами наружных половых органов, прямокишечным (*plexus rectalis*) и пузырно-влагалищным сплетением (*plexus vesicovaginalis*).

Качественная визуализация параметральных вен оказалась в 92% случаев потенциально возможной при использовании рутинного трансабдоминального сканирования.

Эктазия вен *plexus pampiniformis ovarii* чаще всего имела правостороннюю локализацию (63% случаев). Такую латерализацию данного типа варикозного расширения можно объяснить особенностью анатомо-топографического взаимоотношения сосудов таза и мочеточников:

- вена правого яичника проходит спереди от правого мочеточника на уровне S_1 почти перпендикулярно ему в едином соединительно-тканном влагалище, испытывая периодическую компрессию; кроме того имеет более короткий, чем слева, ствол, впадающий в каудальную часть нижней полой вены [46];

- правый яичник является функционально доминирующим [47], следовательно, более активно, чем левый яичник, снабжается кровью [35], что создает условия для развития ВРВМТ справа.

Успешная трансабдоминальная ультразвуковая визуализация *v. ovarica* оказалась возможной в 53% случаев. Для достижения оптимального изображения *v. ovarica* мы использовали следующий алгоритм сканирования:

- мочевого пузырь должен иметь умеренную степень наполнения, так как при его выраженном переполне-

нии вероятно сдавление вены, что не позволит ее визуализировать [34];

- достигается качественное изображение яичника;
- ультразвуковой датчик смещается в направлении верхнего латерального полюса яичника (в проекцию воронко-тазовой связки), где при поперечном сканировании у гребня подвздошной кости получается изображение двух структур округлой формы разного диаметра;
- из двух указанных структур *v. ovarica* расположена более медиально, имеет больший диаметр, не изменяющийся в такт сердечных сокращений пациентки.

Использование трансвагинального трансдьюссера позволило визуализировать *v. ovarica* в 94% случаев. Применение же метода ЦДК позволило достичь 100% идентификации данной вены. Столь высокому проценту визуализации способствуют особенности доплерографических кривых скоростей кровотока в данной вене: в правой *v. ovarica* — кровоток трехфазный, синхронизированный с актом дыхания, в левой — демпфированный [45].

Сочетанный, тотальный варикоз (рис. 25.9–25.11) был выявлен в 23% наших наблюдений. Данный вариант варикоза представляет собой нечто объединяющее магистральный и рассыпной типы ВРВМТ: одновременно визуализируются длинные трубчатые, ретрообразные различного диаметра и ячеистые, губчатые жидкостные многокамерные структуры, в которых доплерометрически детектировался венозный кровоток.

Как отмечалось выше, при данном типе варикоза вероятно ложноположительная диагностика опухолей яичника (при использовании В-режима эхографии). В связи с этим показательна эхограмма (рис. 25.12), полученная у пациентки 83 лет, страдающей варикозной болезнью нижних конечностей, осложненной илеофemorальным тромбозом, подтвержденным рентгенологически. При влагалищном исследовании слева в своде таза пальпировался болезненный, тугоэластичный конгломерат тканей, достигавший стенок таза. Пальпируемое образование первично было расценено как «опухоль левого яичника», что явилось показанием для эхографии, позволившей верифицировать тотальный вариант ВРВМТ — закономерное проявление варикозной болезни.

При тотальном варианте флебозктазии в патологическом процессе заинтересованы все венозные коммуникации бассейна малого таза: *plexus venosus uterovaginalis*, *plexus pampiniformis ovarii*, а также *v. iliaca interna (v. hypogastrica)* и весьма вероятно, *plexus rectalis* и *plexus sacralis*.

Мы провели сравнительный анализ возможностей ЧМФ и УЗИ визуализации венозных коммуникаций малого таза (табл. 25.2). Анализ таблицы создал впечатление о приоритете ЧМФ в визуализации венозных коммуникаций малого таза (достоверно большая частота визуализации сплетений). Однако это приоритет — мнимый.

Изолированный вариант эктазии какого-то одного венозного сплетения из-за анатомических особенностей системы венозных анастомозов в практике встречается крайне редко [48–50]. Реальная частота визуализации коммуникантных венозных сплетений малого таза методами ЧМФ и УЗИ практически одинакова. Это позволяет говорить о высокой диагностической ценности эхографии в верификации ВРВМТ, несмотря на то, что при трансабдоминальном сканировании реально визуализируется лишь *plexus venosus uterovaginalis* и *plexus pampiniformis ovarii*, а также *v. iliaca interna (v. hypogastrica)*. Ультразвуковой визуализации практически не подлежат *plexus vesicalis*, *plexus rectalis*, *plexus sacralis*.

Проведенные нами исследования обнаружили соответствие рентгенологическому варианту ВРВМТ определенного типа эхофлебограмм. Так, в 26,8% случаев при ЧМФ были выявлены односторонние нарушения венозной гемодинамики в виде варикозного расширения яичниковой вены I степени, проявляющиеся лишь штопоробразным изменением хода и рисунка сосуда без дилатации (рис. 25.13). Эхографический ва-

риант данного типа ВРВМТ нам удалось получить лишь в 24,9% случаев (рис. 25.14) при условии умеренно наполненного мочевого пузыря и очищенного кишечника. Переполненный мочевой пузырь приводил к латеральному смещению *v. ovarica* и ее компрессии. При этом диаметр неизменной *v. ovarica* в норме составляет всего 1,0–1,2 мм [51]. Все это вместе взятое и определило невысокий процент ультразвуковой визуализации, основанной на принципе «серой шкалы», варикозного расширения яичниковой вены I степени. Поэтому, как указывалось выше, для ее надежной идентификации необходимо использование режима ЦДК (рис. 25.15) [19, 28, 52].

На рисунке 25.16 представлен эхографический аналог рентгенофлебограммы в виде магистральной венозной эктазии яичникового сплетения (*plexus pampiniformis ovarii*).

У большинства обследованных нами женщин с синдромом тазовых алгий (73,8% наблюдений) имелись рентгенологические симптомы ВРВМТ II–III степени. Среди флебограмм этих больных у 69,7% пациенток наблюдались множественные анастомозы, в которых наблюдалось распределение венозного оттока по трем специфическим типам: между венами матки и венами смежных органов малого таза, а также между венами боковых поверхностей таза. На рисунке 25.8 представлен ультразвуковой вариант ВРВМТ, трактуемый нами как «тотальный варикоз». На эхограмме одновременно визуализируются длинные трубчатые, ретортообразные различного диаметра и ячеистые, губчатые жидкостные многокамерные структуры, в которых при доплерометрии детектировался венозный кровоток.

Реже всего встречалось изолированное варикозное расширение вен самой матки (аркуатного сплетения) — у 3,5% женщин, однако и у них отмечалась односторонняя деформация хода яичниковой вены (рис. 25.17). Эхографическая картина варикозного расширения аркуатного сплетения матки характеризовалась множественными гипо- и анэхогенными включениями различных размеров и формы, которые иногда имели сливающийся характер и визуализировались на границе наружного и среднего слоев миометрия (рис. 25.18). При сканировании аркуатных вен в режиме спектрального ЦДК (рис. 25.19) во всех случаях выявлялся монофазный кровоток, не синхронизированный с актом дыхания. При варикозном расширении аркуатной вены ЦДК выявляет в ней признаки псевдопульсации (рис. 25.20).

Таблица 25.2

Частота реальной визуализации венозных сплетений малого таза при чрезматочной флебографии и эхографии

Название венозного сплетения	Возможность визуализации венозных сплетений малого таза при чрезматочной флебографии (%)	Возможность визуализации венозных сплетений малого таза при эхографии (%)
<i>Plexus vesicalis</i>	0	0
<i>Plexus rectalis</i>	40	0
<i>Plexus uterovaginalis</i>	100	100
<i>Plexus sacralis</i>	50	0
<i>Plexus pempiniformis (ovarii)</i>	70	90–100

Диаметр дилатированных вен аркуатного сплетения составлял от 5 до 7 мм. По данным М. Dodson и Т. Pache [53], при продольном и поперечном сканировании матки у практически здоровых женщин репродуктивного возраста в В-режиме в средней трети миометрия четко визуализируются линейные гипо- и анэхогенные структуры, следующие параллельно наружному контуру органа. Диаметр этих сосудов изменяется в динамике менструального цикла: от 3 мм в первую фазу до 1–2 мм во вторую. Именно эти сосуды авторы описали как аркуатные вены миометрия (в норме).

Сопоставление данных, полученных при ЧМФ и эхографии, выявило следующее. Рентгенологические признаки варикозной дилатации вен малого таза эхографически подтверждались в 84,3 % случаев. Лишь при одностороннем варикозе яичниковой вены I степени частота его эхографической визуализации составила лишь 24,9 % наблюдений. Случаи эхографической визуализации ВРВМТ подтверждались при ЧМФ в 100% наблюдений. Это позволяет экстраполировать классификацию варикоза по данным ЧМФ, предложенную И.К. Завариной [54], на эхографические варианты ВРВМТ. В зависимости от диаметра дилатированных сосудов и локализации венозной эктазии, определенных при серошкальном сканировании, мы предлагаем следующую ультразвуковую классификацию ВРВМТ [55]:

- I степень — диаметр вены 5 мм (любого венозного сплетения малого таза);
- II степень — диаметр вены от 6 до 10 мм при тотальном типе варикозного расширения, или при рассыпной эктазии яичникового сплетения (*plexus rampliformis ovarii*), или при варикозном расширении параметральных вен (*plexus uterovaginalis*);
- III степень — диаметр вены более 10 мм при тотальном типе варикозного расширения или при магистральном типе параметральной локализации (рис. 25.10, 25.21).

В то же самое время, по данным О.В. Проскуряковой и Б.И. Зыкина [45], в сосудах венозных сплетений воронко-газовых и широких связей у здоровых женщин имеет место значительная вариабельность диаметров вен (от 1 до 5 мм, в среднем 3 мм). Наш выбор нижней нормативной границы диаметра вены в 5 мм определен следующим:

- проведенная нами эхофлебография в 98% случаев осуществлялась после ЧМФ, достоверно идентифицирующей варикозно дилатированные вены;

- даже при диаметре вены 5 мм, обнаруженной при серошкальном В-сканировании, у всех пациенток отмечались симптомы «варикозной болезни таза», описанной Н.В. Рымашевским и соавт. [56].

При выборе нижней нормативной границы диаметра визуализируемой вены 5 мм чувствительность эхографии в диагностике варикоза вен малого таза составила 92,4%, специфичность — 96%. При сочетании рутинного трансабдоминального сканирования с доплеровонографией значения указанных показателей достигли 100%.

А.А. Соколов и Н.В. Цветкова [57] выявляли варикозное расширение овариальных вен при скрининговой эхографии в 5,4%, причем в 76% это являлось самостоятельным заболеванием вен. Приведенные авторами данные практически полностью совпадают с полученными нами. У 74,8% гинекологических больных имелось варикозное расширение вен малого таза, в 38,7% существовавшее как самостоятельное заболевание малого таза.

Следует также отметить, что характер болевого синдрома коррелирует с архитектурой патологически измененных вен. Так, более интенсивные боли имеют место у женщин с «магистральным» типом ВРВМТ, когда наличествуют выраженные анастомозы между венозными сплетениями органов малого таза, и у женщин с варикозом вен матки и параметрия. Имеются некоторые различия в иррадиации болей в зависимости от «одностороннего», «двустороннего» либо «магистрального» типа варикозного расширения вен. При последнем типе варикоза к болям, связанным с гениталиями, часто присоединяются геморроидальные осложнения.

Интраоперационно у 58,9% обследованных нами пациенток было верифицировано ВРВМТ (табл. 25.3). Чаще всего венозная эктазия обнаруживалась у пациенток с воспалительными заболеваниями гениталий (87%). Эти изменения соответствуют патофизиологическим закономерностям развития воспаления в микроциркуляторном русле [58, 59].

На втором месте оказались пациентки с миомой матки (52%), чаще субсерозной локализации (69,6%). М. Akerlund [60] отметил стойкое расширение аркуатных вен при миоме матки в абсолютном большинстве случаев вне зависимости от локализации и размеров узлов. Расширение внутриматочных сосудов, по мнению автора, обусловлено нарушением механизма контракции миометрия при его опухолевом поражении, а также

Таблица 25.3

Частота ВРВМТ на фоне основного заболевания

Нозологические формы заболеваний	Количество больных	
	Абс.	%
Генитальный эндометриоз (ГЭ)	76	48,7
Миома матки	69	52
Кистомы яичников	25	26
Воспалительные заболевания малого таза	180	87
ИТОГО:	350	58,9 %

наличием механического препятствия в виде опухолевого узла на пути венозного оттока.

На третьем «почетном» месте оказались женщины, страдающие генитальным эндометриозом (ГЭ) (48,7%). Свообразное объяснение столь высокого процента встречаемости ВРВМТ при ГЭ содержится в работе А.Н. Стрижакова и А.И. Давыдова [61], обнаруживших при доплерометрическом исследовании высокую сосудистую сопротивляемость по типу «необратимых» изменений. М.М. Мороз и О.А. Корчинская [62], проводя изучение гемодинамики органов малого таза в комплексной диагностике генитального эндометриоза, обнаружили на ангиограммах выраженный венозный застой, сопровождаемый снижением интенсивности общего кровенаполнения внутренних половых органов, нарушением эластотонических свойств сосудов. И.Б. Манухин и соавт. [63] при комплексном лечении синдрома тазовых болей при наружном генитальном эндометриозе выявили варикоцеле тазовых вен у каждой третьей пациентки. При кистомах яичников флебэктазия выявлялась «всего лишь» в 26% случаев.

Таким образом, в общей группе обследованных женщин ВРВМТ имело место в 74,8% наблюдений. Интраоперационная (визуальная) верификация варикоза вен малого таза не вызывала затруднений: диагноз устанавливался в 100% случаев.

В 2000 г. нами было проведено изучение диагностических возможностей доплерографии при ВБМТ. Для этого было обследовано 23 женщины репродуктивного возраста с клинико-эхографически верифицированным

диагнозом ВБМТ (основная группа). Группу контроля составили 22 здоровые женщины [64].

Визуализацию маточной ветви маточной вены проводили при сканировании латеральных сторон матки; венозные сплетения воронко-тазовой связки изучали в области трубных углов матки; гемодинамику plexus uterovaginalis — более латерально от боковых краев перешейка. Внутренние подвздошные вены определялись латеральнее яичников при визуализации медиальной поверхности боковых стенок малого таза. При использовании В-режима сканирования оценивали геометрию вены, ее диаметр, наличие пульсации и экзогенность стенок сосуда. При ЦДК определяли проходимость вены, наличие зон турбулентности и регургитации. Спектральный доплеровский режим использовали для оценки фазности доплеровской кривой и ее синхронизации с актом дыхания и расчета скоростей кровотока.

Вначале проводили сканирование в аксиальной плоскости, измеряли диаметр сечения вен на доступных для исследования участках. Затем вены сканировали в сагиттальной плоскости, что позволяло оценить среднюю линейную скорость крови в них (V_{max}). Среднюю скорость потока крови определяли по доплеровскому спектру в пределах метки контрольного объема. Размер рамки оптимизировали на одинаковом расстоянии от стенок вены. Среднюю скорость кровотока (в см/с) рассчитывали путем компьютерного анализа огибающей доплеровского спектра.

Полученные нами данные (табл. 25.4) об особенностях венозного кровообращения у здоровых молодых женщин оказались практически полностью сопоставимы с результатами, опубликованными О.П. Проскураковой и Б.И. Зыкиным [45].

У пациенток группы контроля просветы всех исследованных вен малого таза были проходимы в 100% случаев, у большинства обследованных их диаметр был сопоставим с диаметром сопутствующего артериального ствола или несколько шире его, но не более чем на 50%, экзогенность стенки вены была сопоставима с экзогенностью окружающих вену тканей. В режиме ЦДК просвет вен равномерно заполнялся цветом во всех случаях, дефектов заполнения ни в одном случае выявлено не было.

Несколько иная картина наблюдалась при ВБМТ. Варикозная трансформация венозной стенки, естественно, сопровождалась дилатацией ее просвета, степень которой и стала основополагающим принципом ультразвуковой классификации ВРВМТ при ВБМТ [36].

Таблица 25.4

Скоростные характеристики венозного кровотока при ВБМТ

Изучаемая вена	V tamx в неизменной вене (см/сек)	Характеристика венозного кровотока	V tamx при ВБМТ (см/сек)
Вена воронко-тазового сплетения	8,5 ± 3,3	Двухфазный, синхронизированный с актом дыхания	3,64 ± 2,07
Вена широкой связки матки	6,0 ± 2,5	Монофазный, не синхронизированный с актом дыхания	4,15 ± 1,98
Маточная вена, правая	10,3 ± 3,7	Двухфазный, синхронизированный с актом дыхания	8,1 ± 2,8
Маточная вена, левая	9,9 ± 3,9	Двухфазный, синхронизированный с актом дыхания	7,6 ± 2,9
Яичниковая вена, правая	9,9 ± 3,8	Трехфазный, синхронизированный с актом дыхания	6,2 ± 1,9
Яичниковая вена, левая	9,7 ± 3,9	Демпфированный	6,1 ± 1,7
Правая внутренняя подвздошная вена	19,7 ± 8,4	Трехфазный, синхронизированный с актом дыхания	21,4 ± 7,5
Левая внутренняя подвздошная вена	17,3 ± 7,1	Трехфазный, синхронизированный с актом дыхания	20,3 ± 8,3

При сравнении показателя средней линейной скорости крови в венах у женщин страдающих ВБМТ, и здоровых женщин было обнаружено следующее. Прогрессирующая дилатация просвета сосуда на фоне флeбосклероза, характерная для ВБМТ, сопровождалась снижением средней линейной скорости кровотока. Особо ярко это проявлялось в яичниковых венах и венах воронко-тазовой связки (*plexus pampiniformis ovarii* — самого мощного венозного сплетения малого таза, анастомозирующего практически со всеми венозными магистральями таза). Статистически достоверных отличий кровотока во внутренних подвздошных венах в норме и при ВБМТ обнаружено не было.

В режиме ЦДК отмечалось в большинстве случаев (78,6%) равномерное заполнение цветом варикозно расширенных вен. В 14,8% наблюдений отмечались дефекты заполнения просвета сосуда цветом. В 21,3% наблюдений отмечались эхо-признаки венозной регургитации, причем степень выраженности последней напрямую зависела от диаметра сосуда. В случае если варикозно расширенная вена имела различный диаметр на отдельных своих участках (ретортообразная форма «четок» — диаметр вены от 5 мм до 8 мм), то регургитация отмечалась чаще — в 54,9% случаев.

Проведенные нами исследования позволили определить чувствительность доплерографии в вери-

фикации ВБМТ в 97,6%, специфичность метода составила — 99,3%.

Таким образом, полученные нами результаты позволили сделать следующие выводы: доплерография (дуплексное сканирование) имеет высокий диагностический вес при ВБМТ при достоверности — 100%, чувствительности метода — 97,6%, специфичности — 99,3%. При ВБМТ отмечается снижение средней линейной скорости кровотока, зависящее, вероятно, от степени венозной эктазии. Таким образом, ретроспективный анализ полученных нами в ходе исследования эхофлебограмм позволяет говорить о практически 100% объективной ультразвуковой диагностике причин синдрома тазовых алгий.

Как отмечалось выше, варикозное расширение вен малого таза является одной из ведущих причин синдрома тазовых алгий, встречаясь в 74,8% случаев. Боли при ВРВМТ носят рецидивирующий характер. Фактором, инициирующим боли, является флебит малого таза [56]. Современные технологии: спектральная доплерография, цветовое и энергетическое картирование позволяют получить достоверную информацию о венозной гемодинамике, о состоянии стенок вен. Ангиосканирование (дуплексное сканирование) нами было проведено 263 женщинам с ВРВМТ. При ВРВМТ стенки вен не утолщены, одинаковы на всем протяжении. На высоте пробы Вальсальвы отмечаются максимальные изменения: увеличе-

Таблица 25.5

Выраженность эхографических признаков в зависимости от степени расширения вен малого таза [67]

Признаки	Степени расширения		
	I ст.	II ст.	III ст.
Максимальный диаметр вены в покое	5–7 мм	7–10 мм	> 10 мм
Изменение максимального диаметра при функциональной пробе (%)	>10%	1–7%	<1%
Форма КСК в покое	монофазная, двухфазная	двухфазная	двух- и трехфазная
Ретроградный кровоток при пробе Вальсальвы	редко 4,2%	часто 40,5%	часто 66,7%
Эффект от проводимого консервативного лечения	хороший	удовлетворительный	плохой

ние диаметра вен на 30–50% от исходного; изменения направления кровотока на прогивоположный при некотором снижении максимальной линейной скорости кровотока, усредненной по времени (Тамх) (табл. 25.4).

Рецидивирующий флебит на фоне ВРВМТ имел иные эхографические характеристики: в 82% отмечалось фрагментарное повышение эхогенности стенок вен; в 36% имел место эффект «расслаивания» стенок сосуда; проба Вальсальвы не сопровождалась адекватным изменением внутреннего диаметра вены, притом, что отмечалось достоверное повышение Тамх, сопровождаемое эффектом псевдопульсации [65].

И.А. Озерская в лекциях на Международной школе ультразвука в медицине им. Яна Дональда (Санкт-Пе-

тербург, 2005) [66] представила вниманию слушателей собственные данные об эхографических критериях ВРВМТ (рис.25.22–25.24; табл. 25.5). В основу разработанной автором классификации легли принципы ультразвуковой верификации ВБВМТ, впервые описанные профессором Н.В. Рымашевским и его учениками [33, 36, 55, 56, 64, 65].

Таким образом, варикозное расширение вен малого таза является одной из ведущих причин синдрома тазовых алгий, встречаясь в гинекологической практике в 74,8% случаев. Эхография позволяет достоверно верифицировать варикоз вен малого таза, определяя степень процесса, основываясь на локализации эктазии, диаметре дилатированных вен и скорости кровотока в них.

Список литературы:

1. Rozenblit A.M. et al. Incompetent and dilated ovarian veins: a common CT finding in asymptomatic parous women // Am. J. Roentgenol. 2001. V.176. № 1. P. 119–122.
2. Zubor P., Szunyogh N., Galo S. et al. Laparoscopy in chronic pelvic pain — a prospective clinical study // Ceska Gynekol. 2005. V.70. № 3. P. 225–231.
3. Coakley F.V., Varghese S.L., Hricak H. CT and MRI of pelvic varices in women // J. Comput. Assist. Tomogr. 1999. V.23. P. 429–434.
4. Volkov A. Ultrasonography in evaluation of varicose veins of small pelvis (VVSP) // XVI European Congress on Ultrasound in Medicin and Biology. Zagreb, Croatia, 2004 // Lijecnicki vjesnik. 2004. V.126. № 2. P.132.
5. Campbell S., Dias-Recasens J., Griffin D.R. New Doppler technique for assessing uteroplacental blood flow // Lancet. 1983. P. 675–677.
6. Borgatti E., Scondotto G., De Fabritis A. Echo-Duplex and Color Doppler (Atlas on vascular ultrasonography). Bologna, 1989.

7. Kurjak A. Transvaginal Color Doppler: a comprehensive guide to transvaginal color Doppler sonography in obstetrics and gynecology. New York, 1990.
8. Клосовский Б.Н. Общие вопросы патофизиологии мозгового кровообращения // Научн. тр. Ин-та неврологии АМН СССР. М., 1960. В.1. С. 17–34.
9. Проскурякова О.В., Лелюк С.Э. Ультразвуковое исследование венозных сосудов неизмененных внутренних половых органов женщины // Эхография. 2000. Т.1. № 1. С. 115–122.
10. Волков А.Е. Эхография в диагностике варикозной болезни и рецидивирующего флебита малого таза // II конгресс Украинской ассоциации специалистов ультразвуковой диагностики. Киев, 2004. С. 39–41.
11. Pagano G., Arnone A., Castellano G. et al. Ruolo dell'esame ecografico nella diagnosi della patologia pelvica // Minerva ginecol. 1989. V.41. № 2. P. 79–84.
12. Perquin D.A., Warmerdam P.E., Yedema C.A., Puylaert J.B. Vena-ovaricatrombose // Nederlands Tijdschrift Geneeskunde. 1997. V. 141. №. 48. P. 2350–2353.
13. Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика негинекологической патологии органов малого таза // Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр. 1992. № 1. С. 79–85.
14. Сафина М.Р., Тимошенко Т.И., Точиловская Л.В. Ультразвуковая диагностика варикозного расширения вен малого таза // Ультразвук. диагн. 1997. № 4. С. 31–32.
15. Цветкова Н.В., Соколов А.А. Сонография в диагностике варикозного расширения овариальных вен и результаты его эндоваскулярного лечения // Ультразвук. диагн. 1997. № 4. С. 34–35.
16. Park S.J., Lim J. W., Ko Y.T. et al. Diagnosis of Pelvic Congestion Syndrome Using Transabdominal and Transvaginal Sonography // Amer. J. Radiol. 2004. V.182. P. 683–688.
17. Kuligowska E., Deeds L., Lu K. Pelvic Pain: Overlooked and Underdiagnosed Gynecologic Conditions // RadioGraphics 2005. V.25. P.3–20.
18. Capasso P., Simons C., Trotteur G. et al. Treatment of symptomatic pelvic varices by ovarian vein embolization // Cardiovasc. Intervent. Radiol. 1997. V. 20. № 2. P. 107–111.
19. Ishida H., Konno K., Hamashima Y. et al. Small bowel varices: report of two cases // Abdominal Imag. 1998. V. 23. № 4. P. 354–357.
20. Gasparini D., Geatti O., Orsolon P.G., Shapiro B. Female «varicocele»: two cases diagnosed by labeled red blood cell angioscintigraphy and treated by percutaneous phlebography and embolization // Clin. Nuclear Med. 1998. V.23. № 7. P. 420–422.
21. Drissa M., Beytout M., Pouly J.L. et al. Etude retrospective a propos de 500 coelioscopies pour douleurs pelviennes chronique // Rev. Franc. Gynecol. Obstet. 1982. V.77. №.6. P. 481–485.
22. Audebert A.J.M., Larue-Charlus S. Interet de la coelioscopia dans l'evaluation des veines pelviennes // Rev. franc. Gynecol. Obstet. 1982. V.77. № 6. P. 477–479.
23. Куцова В.В., Колесник С.Б., Арутюнова Е.В., Мингалева Н.В. Применение лапароскопии в диагностике синдрома тазовых болей // Современные проблемы диагностики и лечения нарушений репродуктивного здоровья женщин. Сб. научн. тр. II съезда акуш.-гин. Северного Кавказа. Ростов-на-Дону, 1998. С. 256.
24. Renaer M. La circulation veineuse du pelvis peut-elle etre de douleurs? // Rev. franc. Gynecol. Obstet. 1982. V.77. № 6. P.457–464.
25. Grio R., Marchino C.L., Makara D. et al. Il ruolo della laparoscopia ginecologica nella sindrome dolorosa pelvica // Minerva ginecol. 1988. V.40. № 9. P. 531–534.
26. Cotroneo A. R., Di Stasi C., Salcuni M., Cina G. Varicocele ovarico: trattamento percutaneo. Nota preliminare // Radiol. Med. 1995. V. 89. № 1–2. P. 117–121.
27. Charles G. Congestive pelvic syndromes // Rev. Franc. Gynec. Obstet. 1995. V. 90. № 2. P. 84–90.
28. Becker D., Gunter E., Strauss R. et al. Color Doppler imaging versus phlebography in the diagnosis of deep leg and pelvic vein thrombosis // J. Ultrasound Med. 1997. V. 16. № 1. P. 31–37.
29. Chiou R.K., Anderson J.C., Wobig R.K. et al. Color Doppler ultrasound criteria to diagnose varicoceles: correlation of a new scoring system with physical examination // Urology. 1997. V. 50. № 6. P. 953–956.

30. Henriot J. P. Pain in venous thrombosis of the leg // *Phlebologie*. 1992. V.45. № 1. P. 67–76.
31. Giraud J.R., Poulain P., Renaud-Giono A. et al. Diagnosis of post-partum ovarian vein thrombophlebitis by color Doppler ultrasonography: about 10 cases // *Acta Obstetr. Gynec. Scand*. 1997. V.76. № 8. P. 773–777.
32. Johnson S.C., Esclapes M. Sonography of postpartum ovarian vein thrombophlebitis // *J. Clinical Ultrasound*. 1998. V. 26. № 3. P. 143–149.
33. Рымашевский Н.В., Казарян М.С., Окоороков А.А., Курбатова Э.В. Роль венозной системы в генезе тазовых алгий // *Вестн. росс. ассоц. акуш. гин.* 1996. № 4. С. 24–27.
34. Демидов В.Н., Зыкин Б.И. Ультразвуковая диагностика в гинекологии. М.: Медицина, 1990.
35. Медведев М.В., Зыкин Б.И., Хохолин В.Л., Стручкова Н.Ю. Дифференциальная ультразвуковая диагностика в гинекологии. М.: Видар, 1997.
36. Волков А.Е. Эхоэмиотика варикозного расширения вен малого таза // *Эхография*. 2000. Т.1. № 1. С. 55–59.
37. Соколов А.А., Цветкова Н.В. Результаты эндоваскулярного лечения варикозного расширения овариальных вен (ВРОВ) // *V съезд Росс. Ассоц. УЗД в перинат. и гин.* СПб., 1998. С. 88.
38. Трегубенко А.И. Тромбозы и эмболии в хирургии. Киев.: Здоровья, 1972.
39. Ибатуллин И.А., Белых С.И., Ларин В.К., Лобкарев О.А. Клиническое значение вариантной анатомии левых надпочечниковой и яичковой (яичниковой) вен // *Казан. мед. журн.* 1991. Т.72. № 1. С. 50–53.
40. Зубарев А.Р., Григорян Р.А. Ультразвуковое ангиосканирование. М.: Медицина, 1991.
41. Проскуракова О.В. Частные вопросы венозного кровообращения внутренних половых органов женщины / *Допплерография в гинекологии* / Под ред. Зыкина Б.И., Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2000. С. 133–144.
42. Goldberg B.V. Abdominal gray scale ultrasonography. New York: Wiley, 1977.
43. Демидов В.Н. Ультразвуковая эхография для визуализации сосудов брюшной полости // *Сов. медицина*. 1981. № 5. С. 51–54.
44. Hofmann L.V., Bluemke D.A., Fishman E. K. Thrombosis of the deep femoral vein: a potential pitfall of color flow duplex Doppler ultrasonography // *Southern Medical J.* 1997. V.90. № 12. P. 1244–1247.
45. Проскуракова О.В., Зыкин Б.И. Допплерография матки // *Допплерография в гинекологии* / Под ред. Зыкина Б.И., Медведева М.В. М.: РАВУЗДПГ, Реальное время, 2000. С. 35–44.
46. Лопаткин Н.А., Шабад А.Л. Урологические заболевания почек у женщин. М.: Медицина, 1985.
47. Орлов В.И., Мелконова К.Ю., Кузьмин А.В. и др. Функциональная активность яичников по данным ультразвукового скрининга женщин-добровольцев // *Современные проблемы диагностики и лечения нарушения репродуктивного здоровья женщин / Сб. научн. трудов II съезда акуш.-гин. Северного Кавказа. Ростов-на-Дону, 1998. С.31–32.*
48. Савельев В.С., Думпе Э.П., Яблоков Е.Г. Болезни магистральных вен. М.: Медицина, 1972.
49. Ванков В.Н. Строение вен. М.: Медицина, 1974.
50. Демидкин П.Н., Шнирельман А.И. Рентгенодиагностика в акушерстве и гинекологии. М.: Медицина, 1980.
51. Привес М.Г., Лысенков Н.К., Бушкович В.И. Анатомия человека. М.: Медицина, 1986.
52. Логвиненко Т.В., Рыбак И.И. Перспективы ультразвуковой диагностики // *Ультразвук. диагн.* 1994. № 2. С. 137–144.
53. Dodson M., Pache T. The uterus // *Transvaginal ultrasound* / Ed. Dodson M. London, 1995. P. 33, 64–67.
54. Заварина И.К. Диагностика и лечебная тактика при первичном варикозном расширении вен нижних конечностей: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 1974.
55. Волков А.Е., Рымашевский Н.В., Михельсон А.Ф. и др. Роль эхографии в выборе метода терапии синдрома тазовых алгий сосудистого генеза // *Ультразвук. диагн. акуш. гин. педиатр.* 2000. Т. 8. № 2. С. 133–135.
56. Рымашевский Н.В., Маркина В.В., Волков А.Е. и др. Варикозная болезнь и рецидивирующий флебит малого таза у женщин. Изд. РГМУ, Ростов н/Д, 2000.
57. Соколов А.А., Цветкова Н.В. Варикозное расширение овариальных вен: диагностика и лечение // *SonoAce International (русс. верс.)*. 1999. № 4. Кварт. 1. С. 19–22.

58. Куриянов В.В., Караганов Я.Л., Козлов В.И. Микроциркуляторное русло. М.: Медицина, 1975.
59. Евдокимов В.В. Нарушения микролимфоциркуляции при разлитом перитоните и их коррекция. Дисс. ... канд. мед. наук. М., 1981.
60. Akerlund M. Uterine contraction in non-pregnant women. How are they handled? What is their significance? // *Lakartidningen*. 1998. V. 95. № 4. P. 284 – 287.
61. Стрижаков А.Н., Давыдов А.И. Новые данные о патогенезе эндометриоза // Международный Конгресс по эндометриозу с курсом эндоскопии. М., 1996. С. 47–48.
62. Мороз М.М., Корчинская О.А. Изучение гемодинамики органов малого таза в комплексной диагностике генитального эндометриоза // Международный конгресс по эндометриозу с курсом эндоскопии. М., 1996. С. 182–183.
63. Манухин И.Б., Геворкян М.А., Минкина Г.Н., Кузнецова И.И. Комплексное лечение синдрома тазовых болей при наружном генитальном эндометриозе // Международный конгресс по эндометриозу с курсом эндоскопии. М., 1996. С. 420.
64. Волков А.Е., Рымашевский Н.В., Маликов Л.Л., Огороков А.А. Допплерография в диагностике варикозной болезни вен малого таза // Современные вопросы сохранения репродуктивного здоровья женщин. Волгоград. 2000. С. 47–53.
65. Волков А.Е., Гущина Е.В., Волкова О.А. Ультразвуковая верификация рецидивирующего флебита при варикозной болезни вен малого таза // Актуальные вопросы железнородной медицины. Ростов н/Д., 2001. С. 38–39.
66. Озерская И.А. Ультразвуковая диагностика расширения сосудов миометрия и малого таза // Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и неонатологии: от основ до последних достижений. Материалы I и II Российских курсов международной междуниверситетской школы ультразвука в медицине им. Я. Дональда. СПб, 2005.
67. Озерская И.А. Ультразвуковая диагностика расширения вен малого таза у женщин репродуктивного возраста // Ультразвук. функц. диагн. 2005. № 3. С. 29–40.

ГЛАВА 26. ТРЕХМЕРНЫЙ УЛЬТРАЗВУК В ГИНЕКОЛОГИИ

Ультразвуковое исследование в гинекологии является одним из основных современных методов диагностики. Революция в ультразвуковой диагностике в гинекологии началась в 1969 г., когда А. Kratochwil (Австрия) впервые провел эндовагинальное ультразвуковое исследование специально созданным датчиком. Вторая революция в ультразвуковой диагностике в гинекологии также связана с его именем. В 1989 г. фирма Kretztechnik при его участии создала первый коммерческий аппарат с режимом 3D - Combison 330. «Если трехмерная эхография дает в акушерстве очень много, то в гинекологии она произвела настоящий переворот», — заявила в 2004 г. Beril Benacerraf.

Исследование матки

Основные преимущества трехмерной эхографии при исследовании матки — это возможность детальной оценки полости матки, внутриматочной патологии, исследования при наличии ВМС, патологии эндо- и миометрия, аномалиях развития матки (рис. 26.1–26.3).

Аномалии развития матки

Одной из основных возможностей трехмерной эхографии является возможность получения контуров матки от цервикального канала до узлов, при этом одновременно визуализируются полость и наружные контуры матки. Эта особенность трехмерной реконструкции крайне важна для диагностики различных аномалий матки. Ряд авторов демонстрирует в своих работах, что 3D-эхография является золотым стандартом обследования при подозрении на аномалии развития [1–4] (рис. 26.4, 26.5).

Двухмерная трансвагинальная эхография позволяет заподозрить пороки развития матки, не всегда позволяя провести дифференциальный диагноз.

Традиционно применяемая гистеросальпингография не позволяет оценить наружные контуры матки (например, отличить двурогую матку от внутриматочной перегородки). Однако точное определение характера порока является решающим в вопросе о дальнейшей тактике ведения пациентки.

Визуализация ВМС. Ультразвуковое исследование является традиционным методом контроля состояния внутриматочного контрацептивного средства. Трехмерная эхография значительно улучшает диагностику ВМС [5–8], позволяя четко локализовать его в любой плоскости, выявлять его тип (рис. 26.6), дислокацию (рис. 26.7), экспульсию (рис. 26.8).

Двухмерное сканирование не позволяет выявлять смещение внутриматочного контрацептива в коронарной плоскости, а тем более оценить степень повреждения при частичной или полной перфорации матки. В качестве подтверждения сказанного приводим собственное клиническое наблюдение. У пациентки отмечались жалобы на боли внизу живота ноющего, тянущего характера, межменструальные мажущие кровянистые выделения. При двухмерной эхографии положение ВМС расценено как обычное. При трехмерной эхографии (рис. 26.7) выявлено внедрение бокового элемента Т-образного контрацептива на 3 мм в миометрий.

Еще более показателен другой случай: у пациентки отмечена в анамнезе потеря внутриматочного контрацептива, после чего наступила беременность, при которой двухмерная эхография проводилась трижды, далее были неосложненные роды в срок, искусственный аборт, перед которым также проводилась двухмерная эхография. При очередной двухмерной эхографии через год после аборта в матке была обнаружена некая структура, идентифицировать которую не удалось. В связи с этим женщина была направлена на исследование в 3D-режиме. При исследовании было обнаружено ВМС Т-Сш, полностью внедрившееся в толщу миометрия задней стенки матки, ротированное во всех плоскостях.

Миомы матки хорошо визуализируются при трехмерном УЗИ. Важной особенностью является возможность определения точной локализации узла, его пространственного соотношения, объема, васкуляризации. Все эти показатели незаменимы при планировании хирургических вмешательств, особенно гистерорезекции, не менее важны они и при контроле эффективности

медикаментозного лечения миом матки или после эмболизации маточных сосудов.

Ограничением применения трансвагинальной трехмерной, как, впрочем, и традиционной двухмерной эхографии являются большие размеры миоматозной матки [1, 4, 9]. Эхограммы миом матки с применением 3D представлены на рисунках 26.9–26.12.

Внутриматочные синехии часто возникают при перенесенных воспалительных заболеваниях матки или вследствие выскабливаний полости. Трехмерная эхография способствует их своевременной диагностике (рис. 26.13).

Артерио-венозная мальформация матки (АВМ) — чаще всего осложнение искусственных абортов, проявляется альгодисменореей и диспареунией. Дифференциальная диагностика в режиме 3D Power Angio выявляет не только размеры, форму и характер мальформации, но и позволяет локализовать питающие и исходящие сосуды, что в недалеком будущем, вероятно, позволит заменить ангиографию не только при диагностике, но и при проведении эмболизации очагов АВМ (рис. 26.14, 26.15).

Патология эндометрия

Использование трехмерной эхографии достоверно улучшает топическую диагностику очаговых процессов эндометрия, особенно в менопаузе. Крайне важным является также определение объема эндометрия, особенно при определении стадийности рака, при проведении вспомогательных репродуктивных технологий [10, 11]. Различные патологические процессы эндометрия представлены на рисунках 26.16–26.19.

Трехмерная эхография в репродукции. Внедрение технологий трехмерного ультразвукового исследования делает возможным точное неинвазивное измерение объемов фолликулов, яичника и эндометрия. Сохранение объемов, реконструкция объемных изображений и одновременное получение трех ортогональных плоскостей сечения являются основными преимуществами этого метода в области репродукции. В недалеком будущем эти исследования станут методом выбора для оценки морфологии полости матки, проведения пункционных процедур под ультразвуковым контролем, применением трехмерной эхографии в реальном масштабе времени (4D) для оценки состояния маточных труб. При трехмерной эхографии результаты не зависят от изменения формы яичника, происходящего при менструальном цикле (рис. 26.20–26.23).

Оценка яичниковых факторов бесплодия

Мониторинг реакции яичника, необходимый для безопасного лечения бесплодия, эффективно осуществляется с применением трехмерной эхографии [12–18]. Трехмерный ультразвук позволяет более точно, по сравнению с двухмерным, оценить объем фолликула при сопоставлении с реальным объемом, получаемым при аспирации фолликула. Трехмерный ультразвук может быть полезен для дифференциации яичниковых кист от фолликулов, позволяя выявлять *simulus oophorus* в фолликулах диаметром более 15 мм. Фолликул, в котором яйценосный бугорок не виден, не содержит пригодные к фертилизации ооциты. *Simulus oophorus*, визуализирующийся при 3D эхографии, является индикатором зрелости ооцитов и успешной фертилизации. Трехмерный энергетический доплер способствует выявлению маленьких зон повышенной васкуляризации. Ооциты чаще созревают в фолликулах с повышенной васкуляризацией, и они чаще приводят к наступлению беременности. Предполагается, что расширенные перифолликулярные сосуды предсказывают овуляцию. После овуляции под влиянием различных структурных, функциональных и сосудистых изменений в бывшей стенке фолликула формируется *corpus luteum*.

Еще одной областью применения трехмерного ультразвука является измерение объема яичника до и в ходе проведения вспомогательных репродуктивных технологий, таких как медикаментозная стимуляция овуляции. Объем яичника, измеренный с помощью 3D эхографии, может предсказать ответ яичника на стимуляцию и риск развития синдрома гиперстимуляции. Исследования О.А. Оуесануа и соавт. [16] показали, что общий объем яичника, измеренный с помощью 3D, в день введения ХГЧ достоверно выше у пациенток с умеренным или тяжелым синдромом гиперстимуляции по сравнению с контрольной группой.

Большая точность в измерении по сравнению с расчетом по формуле эллипсоида, применяемым при 2D эхографии, достигается за счет программ расчета объема по наружному контуру (VOCAL).

У пациенток с поликистозом яичников (ПКЯ) (рис. 26.23) новые 3D технологии также позволяют лучше оценить объем. Яичники у этих пациенток больше, чем в норме в диаметре, по площади и в объеме. Увеличение происходит преимущественно за счет гипертрофии пло-

шадли стромы, и это является следующим дифференциально-диагностическим критерием при сравнении с мультифолликулярными яичниками.

Другое важное преимущество трехмерной эхографии — возможность ретроспективного анализа и расчетов. Это сокращает время исследования пациентки, уменьшая ощущение дискомфорта.

Кроме морфологической оценки и измерения объема, к традиционным эндокринологическим и ультразвуковым критериям диагностики ПКЯ может быть добавлено исследование яичниковых сосудов. Увеличение объема кровотока в строме яичника, обнаруженное при ПКЯ, может стать новым параметром, оцениваемым при исследовании. Общее количество антральных фолликулов наиболее важный фактор для эффективного ЭКО, за которым следуют такие факторы, как индекс стромального кровотока, пиковый уровень эстрадиола в день введения ХГЧ, общий овариальный объем, площадь стромы и возраст.

Исследование маточных труб

К еще одному достоинству применения трехмерной эхографии относится возможность лучшего выявления ретенционных образований придатков, прежде всего гидросальпинкса и сактосальпинкса (рис. 26.24, 26.25). В практике врача ультразвуковой диагностики часто встречаются случаи, когда сложно определить, исходит ли образование из яичника или прилежит к нему. Новые технологии позволяют решить этот вопрос в большинстве случаев за счет создания третьей виртуальной плоскости сканирования.

Одной из сложных проблем ультразвуковой диагностики остается дооперационная диагностика вида **опухоли яичника**. Ультразвуковая диагностика опухолей яичника обладает высокой чувствительностью, но низкой специфичностью, что вызвано разнообразием его различных эхогипов (рис. 26.26–26.31).

Исследования ряда авторов [19–25] выявили новые возможности применения трехмерной эхографии в оценке морфологии яичников. Эти возможности связаны в основном с количественной оценкой кровотока в режиме 3D Power Angio с применением программы VOCAL для расчета индексов васкуляризации. Вместе с тем, трехмерная реконструкция в режиме поверхностного изображения позволяет оценить «макропрепарат» яичника на разрезе до проведения операции.

Трехмерная гистеросальпингография в исследовании полости матки и фаллопиевых труб. Метод эхоГСГ или соногистерсальпингографии был разработан нашим соотечественником А.М. Папиташвили в 1984 г. Применение данного метода показано при диагностике состояния послеоперационного рубца на матке, диагностике трубно-перитонияльного бесплодия, оценке патологических структур полости матки (рис. 26.32–26.31) [26–27].

Техника трехмерной соногистерсальпингографии аналогична двухмерной методике. В качестве контраста чаще всего используется стерильный физиологический раствор. При исследовании полости матки полипы эндометрия, субмукозные миомы, внутриматочные синехии, рубцы определяются практически так же четко, как при гистероскопии. Все исследователи отмечают большую информативность соноГСГ в режиме трехмерного УЗИ по сравнению с двухмерным исследованием. При исследовании проходимости маточных (фаллопиевых) труб ценным дополнением может быть применение энергетического доплера.

В заключение главы необходимо отметить, что преимуществами использования трехмерной реконструкции в гинекологии являются:

- простота и быстрота выполнения;
- точная количественная и качественная информация для установки диагноза;
- снижение потерь времени на исследование;
- экономия времени пациентки, возможность изучать полученные данные в отсутствие пациентки;
- возможность получения так называемой виртуальной С-плоскости (коронарной), невозможной при 2D исследовании;
- полная и качественная дистанционная визуализация.

Таким образом, трехмерное ультразвуковое исследование в гинекологии является одним из важнейших достижений последних лет. Оно позволяет получать качественно новое изображение полости матки, внутриматочных структур и придатков, значительно улучшает точность исследования и воспроизводимость результатов, позволяет моделировать хирургические вмешательства.

Информация, полученная с помощью трехмерной эхографии, существенно дополняет такую же, полученную при двухмерном режиме. В недалеком будущем применение таких технологий, как 3D/4D-эхография, значительно изменит наше представление о возможностях диагностического ультразвука малого таза.

Список литературы:

1. Bega G., Lev-Toaff A.S., O'Kane P. et al. Three-dimensional ultrasonography in gynecology: technical aspects and clinical applications // *J. Ultrasound Med.* 2003. V.22. № 11. P.1249–1269.
2. Jurkovic D., Geipel A., Gruboeck K. et al. Three-dimensional ultrasound for the assessment of uterine anatomy and detection of congenital anomalies: a comparison with hysterosalpingography and two-dimensional sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V.5. P. 233–237.
3. Raga F., Bauset C., Remohi J. et al. Reproductive impact of congenital Mullerian anomalies // *Hum. Reprod* 1997. V.10. P. 2207–2081.
4. Merz E. Three-dimensional transvaginal ultrasound in gynecological diagnosis // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V.14. P.81–86.
5. Lee A., Eppel W., Sam C. et al. Intrauterine device localisation by three-dimensional transvaginal sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V.10. P.289–292.
6. Zaiel Y., Kreizer D., Achiron R. Sonographic images of a lost intrauterine device // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V.13. P.376–377.
7. Palo P. Transabdominal and transvaginal ultrasound detection of levonorgestrel IUD in the uterus // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 1997. V.76. P.244–247.
8. Lee A., Eppel W., Sam C. et al. Intrauterine device localization by three-dimensional transvaginal sonography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1997. V.10. P. 289–292.
9. Vercellini P., Cortesi I., Oldani S. et al. The role of transvaginal ultrasonography and outpatient diagnostic hysteroscopy in the evaluation of patients with menorrhagia // *Hum. Reprod.* 1997. V.12. P. 1768–1771.
10. Yaman C., Ebner T., Jesacher K. et al. Reproducibility of three-dimensional ultrasound endometrial volume measurements in patients with postmenopausal bleeding // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V.19. P. 282–286.
11. Yaman C., Sommergruber M., Ebner T. et al. Reproducibility of transvaginal three-dimensional endometrial volume measurements during ovarian stimulation // *Hum. Reprod.* 1999. V.14. P.2604–2608.
12. Jarvela Y., Sladkevicius R., Kelly S. et al. Three-dimensional sonographic and power Doppler characterization of ovaries in late follicular phase // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2002. V.20. P. 281–285.
13. Dolz M., Osborne N.G., Blanes J. et al. Polycystic ovarian syndrome: assessment with color Doppler angiography and three-dimensional ultrasonography // *J. Ultrasound Med.* 1999. V.18. P. 303–313.
14. Kyei-Mensah A., Maconochie N., Zaidi J. et al. Transvaginal three-dimensional ultrasound: reproducibility of ovarian and endometrial volume measurements // *Fertil. Steril.* 1996. V.66. P. 718–722.
15. Poehl M., Hohlagschwandtner M., Doerner V. et al. Cumulus assessment by three-dimensional ultrasound for in vitro fertilization // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V.16. P. 251–253.
16. Oyesanya O.A., Parsons J.H., Collins W.P., Campbell S. Total ovarian volume before HGC administration for ovulation induction may predict the hyperstimulation syndrome // *Hum. Reprod.* 1995. V.10. P. 3211–3112.
17. Kupesic S., Bekavac I., Bjelos D., Kurjak A. Assessment of Endometrial Receptivity by Transvaginal Color Doppler and Three-dimensional Power Doppler Ultrasonography in Patients Undergoing In Vitro Fertilization Procedures // *J. Ultrasound Med.* 2001. V.20. P.125–134.
18. Baba K., Ishihara O., Hayashi N. et al. Three-dimensional Ultrasound in Embryo Transfer // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V.16. P.372–373.
19. Hata T., Yanagihara T., Hayashi K. et al. Three-dimensional ultrasonographic evaluation of ovarian tumors: a preliminary study // *Hum. Reprod.* 1999. V.11. P.858–861.
20. Fleischer A.C., Brader K.R. Sonographic depiction of ovarian vascularity and flow: current improvements and future applications // *J. Ultrasound Med.* 2001. V.20. P. 241–250.
21. Kurjak A., Kupesic S., Sparac V., Kosuta D. Three-dimensional Ultrasonographic and Power Doppler Characterization of Ovarian Lesions // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V.16. P. 365–371.
22. Kurjak A., Kupesic S., Sparac V., Bekavac I. Preoperative Evaluation of Pelvic Tumors by Doppler and Three-dimensional Sonography // *J. Ultrasound Med.* 2001. V.20. P. 829–840.

23. Campbell S. The potential diagnostic capabilities of three-dimensional surface rendering // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1999. V.14. P.148.
24. Alcázar J.L., Mercý L.T., Manero M.G. Three-Dimensional Power Doppler Vascular Sampling // *J. Ultrasound Med.* 2005. V.24. P.689–696
25. Testa A.C., Mansueto D., Lorusso D. Et al. Angiographic Power 3-Dimensional Quantitative Analysis in Gynecologic Solid Tumors // *J. Ultrasound Med.* 2004. V.23. P.821–828
26. Маисая Г.И., Пациташвили А.М. Ультразвуковая диагностика в акушерстве и гинекологии. Тбилиси: Сакартвело. 1991. С.65–69.
27. Гурьев Э.Н. Контрастное усиление в ультразвуковой оценке состояния шва и рубца на матке после кесарева сечения, диагностике трубно-перитонеального бесплодия: Автореф. дис. ... док. мед. наук. Казань, 2004.

ГЛАВА 27. ЭХОГРАФИЯ КАК ПРИЧИНА ПСИХОГЕННЫХ ЯТРОГЕНИЙ

Понятие «ятрогения» первоначально связывали с неблагоприятным воздействием на психоэмоциональную сферу человека слова врача или его действия (от греч. *iatros* – врач и *genesis* – происхождение). По определению А.В. Шапошникова [1]: «Ятрогения — негативные прямые и косвенные последствия действий, а также высказываний медицинских работников, обладающих прямыми распорядительными и исполнительными функциями в период и на месте выполнения ими профессиональных и служебных обязанностей, на здорового или больного человека, повлекшие за собой изменения его психического и физического состояния независимо от времени их наступления».

Немецкий психиатр Бумке в статье «Врач как причина душевных расстройств» впервые обратил внимание на заболевания, которые вызывались отрицательным влиянием врача на психику больного, и назвал такого рода психогенные заболевания ятрогенными. Между тем дальнейшая эволюция понятия «ятрогения» все дальше уводила врачей от этой важной проблемы, поскольку это понятие стало более расплывчатым, вобрало в себя многочисленные случаи диагностических и лечебных ошибок. Само же первоначальное понятие ятрогении, предполагающее психогенное возникновение этого заболевания, в ряде классификаций заменено термином «информационная» ятрогения [2].

Психогенный генез ятрогений как бы оказался второстепенным. В то же время бурное развитие медицинской техники в последние десятилетия не только расширило границы диагностических и лечебных возможностей врача акушера-гинеколога, но и привело к появлению новых, ранее неизвестных заболеваний, ятрогенных по своей сути. В этой главе руководства мы не будем касаться случаев ятрогений вследствие инвазивных процедур пренатальной диагностики: амниоцентеза, биопсии тканей хориона и плода, внутриутробного замещения переливания крови и т.д. Остановимся лишь на рутинной неинвазивной эхографии, зачастую являющейся причиной развития ятрогенных заболеваний в практике акушера-гинеколога.

Универсальность, информативность и безопасность (безвредность) эхографии определили прочное место метода в повседневной жизни акушерско-гинекологической клиники. Современная эхография стала по существу «всевидящим оком» медицины. Сейчас мы, по мнению Б.И. Зыкина [3], переживаем период «...одновременного тотального увлечения методом с избыточно высокой его оценкой в сочетании с недоверием...».

В ставшей классической монографии профессора Р.А. Лурия «Внутренняя картина болезни и ятрогенные заболевания» [4] описаны случаи ятрогений, развившихся вследствие неумелого пользования врачом данными лабораторных исследований и рентгенографии. По нашим наблюдениям, не реже, чем лабораторные данные и рентгенография, ятрогенные заболевания вызывает эхография, и чем чаще применяется эхография, чем больше достижений в ультразвуковой технике, тем чаще и более неожиданными становятся эти ятрогении. В основе такого психогенеза ятрогений лежит, прежде всего, глубокое убеждение в непогрешимости метода, убеждение в том, что ультразвуковому аппарату всегда и по праву принадлежит последнее и решающее слово в диагностике заболеваний.

Среди больных встречаются ятрогении, если можно так выразиться, «ультразвукового происхождения» и особенно вследствие неосторожных заключений врачей-эхологов, как правило, не считающихся с психикой больных.

В настоящее время благодаря широкому внедрению в повседневную практику врача акушера-гинеколога ультразвукового сканирования появились широкие возможности диагностики аномалий развития плода и наблюдения за его развитием. Изображение ребенка на экране ультразвукового сканера может вызывать те или иные реакции со стороны матери, и далеко не всегда положительные. М. Garel и М. Franc [5] представили результаты изучения этих реакций у 54 беременных женщин. Ультразвуковая картина вызывала у них не только успокоение и радость, но и страх и беспокойство. В статье Т.Р. Verny [6] приведены данные о динамичном повышении уровня ситуативной тревожности у беремен-

ных женщин прямо пропорциональном количеству ультразвуковых исследований во время гестации. N. Rossi и соавт. [7] приводят данные о возрастающем уровне тревожности у беременных пациенток, обусловленном ожиданием ультразвукового исследования.

В «Руководстве по эффективной помощи при беременности и родах» [8] М. Энкин писал, что «...ультразвуковое обследование должно было бы стать восхитительным и счастливым событием для будущих родителей, однако как истинная, так и ошибочная диагностика отклонений от нормы у плода при ультразвуковом обследовании могут привести к тяжелой психической депрессии», при том, что «...ультразвуковое обследование может оказаться неприятным для женщины, если даже результаты его свидетельствуют о нормальном течении беременности, в том случае когда врач не проявляет необходимой коммуникабельности и внимания».

Сама обстановка кабинета ультразвуковой диагностики непонятна для пациентки, а потому не может не действовать на ее психику. Много лет прошло с того времени, как Гете написал «Фауста», но слова Мефистофеля не теряют своей актуальности и сегодня:

*«У нас ведь все к чудесному стремятся,
Глядят во все глаза и жаждут удивляться...»*

Эта жажда удивляться и создает психическую основу для возникновения ятрогений при эхографии. В происхождении «ультразвуковых ятрогений» участвуют две неразрывные стороны. Первая — поведение врача-эхолога, часто совершенно упускающего из вида, что на исследование пришел человек с огромной верой в аппарат, во врача, с нетерпением ожидающий «УЗ-приговора», — больная, в психике которой своеобразно преломляется наша терминология. Можно приводить бесконечные примеры ятрогенных реакций, возникающих после демонстрации больной студентам врачами, а также после «коллегиального обсуждения» ультразвуковой картины.

Показателен следующий случай [9]. Больная М. пришла на прием с жалобами на недавно появившиеся боли внизу живота. Осмотр не выявил сколь-либо значимых изменений. Когда женщине объяснили, что речь идет о случайном, преходящем расстройстве, она с горечью заявила: «Да, это было бы так, но у меня яичники притянуты к матке», и показала протокол эхографии. «Но ведь они могут совсем упасть на матку» — возразила она,

когда, прочитав протокол, мы не нашли там ничего подозрительного в отношении органических заболеваний. С мыслями о том, что «яичники — вялые», что, несомненно, грозит большими неприятностями, больная жила с момента исследования, и понадобилась долгая беседа об анатомии и физиологии репродуктивной системы, чтобы рассеять ее сомнения. Прошло, однако, еще немало времени, пока больная избавилась от своей ятрогении, одновременно исчезли и боли внизу живота. По этому поводу весьма афористически выразился Карл Краус: «Наиболее распространенным заболеванием является диагноз» (цит. по [10]).

Какую реакцию у пациента могут вызвать заключения врача-эхолога типа (цитаты из ультразвуковых протоколов, авторский текст сохранен): «незаживающий участок отслойки плаценты», «внутриутробная абстиненция плода», «угрожающее состояние беременности», «энцефалопатия плода», «неразвивающаяся беременность 2,6 нед.», «непрозрачность околоплодных вод позволяет думать о внутриутробном инфицировании» и, наконец, «внутриутробная агония плода»? При прочтении подобных заключений возникает желание предложить коллеге «думать об инфекции и энцефалопатии плода» про себя, не вынося свои предположения в протокол.

Не меньшую настороженность у пациенток вызывают так называемые «позитивные» заключения: «...плацента — мощная...», «плодное яйцо есть, эмбрион пока не появился» и так далее. Неоспоримо правы были древние: «Nescire aligna quam scire sacre melins est» (Иногда бывает лучше чего-то не знать, чем знать).

Эти и многочисленные другие случаи неосторожного обращения врачей с психикой больных иллюстрируют положение Гольдшейдера, что бывают люди, которые становятся больными только после постановки им «научного» диагноза. Эхография особенно легко прививает идею несуществующей болезни, и это должны учитывать врачи, проводящие ультразвуковое исследование. Порой кажущиеся безобидными выражения врача-эхолога могут приводить к неожиданной, парадоксальной реакции со стороны пациентки, особенно если они были произнесены с «глубоким смыслом», «со значением».

Отдельного обсуждения требует проблема психологической составляющей пренатального консультирования при подозрении, а особо при наличии у плода аномалий развития. В подобной ситуации от врача,

проводящего исследование, требуется особая осторожность, корректность в словах, выводах и, тем более, рекомендациях.

Считаем недопустимым использование при консультировании беременных женщин таких слов, как «уродство плода», «ребенок-урод», «ребенок ненормальный», «ребенок, отстающий в развитии». В подобной ситуации более приемлемы понятия «особенности развития», «замедление темпов роста плода» или «несоответствие размеров плода статистическим критериям» и т.д. Не следует, объясняя пациентке те или иные ультразвуковые «находки», ссылаться на свой «опыт»: «... а вот у одной беременной был подобный случай, так она сделала следующее...». Совершенно недопустима ситуация, когда консультант, высказывая пациентке свое личное мнение (далеко не всегда верное) о целесообразности пролонгирования или прерывания беременности в случае обнаружения у плода тех или иных ультразвуковых признаков ВПР/ВНЗ, берет на себя право решать: «...зачем вам ребенок-урод? ... все равно после операции он будет ненормальным, лучше прервать эту беременность, потом еще себе родите». Подобные высказывания приводят к глубоким психологическим переживаниям, а в ряде случаев и к развитию психосоматических заболеваний [11]. Аналогичной точки зрения придерживается проф. А.В. Михайлов, изложив ее в своих главах настоящего издания.

Задача, точнее говоря — обязанность, врача, проводящего эхографию в акушерской клинике, состоит не в высказывании «своего личного мнения по поводу...», а в предоставлении пациентке (семейной паре) полной информации об обнаруженных особенностях, о возможных (всех возможных!) перспективах развития данной конкретной ситуации, основанных на современном мировом опыте и статистических данных. Только семейная пара (и более никто!) имеет право на принятие решения о пролонгировании или прерывании беременности в случае пренатального выявления ВПР/ВНЗ плода, какой бы исход беременности ни был прогнозирован.

В 1985 г. Международная федерация акушеров и гинекологов (FIGO – International Federation of Gynecology and Obstetrics) создала комитет по этическим вопросам репродукции и здоровья женщин. В «Рекомендациях по этическим вопросам в акушерстве и гинекологии» (ноябрь, 2003) [12] четко сформулированы «Этические аспекты прерывания беременности на основании результатов пренатальной диагностики»:

1. Современные методики пренатальной диагностики позволяют получать информацию о нормальном или патологическом развитии эмбриона. Патология может впервые проявиться как во время беременности, так и в младенчестве, и даже у взрослого. Степень выраженности патологического процесса варьирует от незначительного (не влияющего на качество жизни) до тяжелейшего, ведущего к летальному исходу.

2. Если женщина дает согласие на проведение пренатальной диагностики, необходимо выяснить, желает ли она получать информацию о ее результатах, так как в ходе обследования возможно выявление различных пороков развития эмбриона. Возможно, женщина не согласится на преждевременное прерывание беременности ни при каких заболеваниях эмбриона/плода.

3. Информация, полученная при пренатальной диагностике, дает основания прервать беременность только в тех странах, где это узаконено. Это поднимает серьезные этические проблемы, связанные с оценкой степени выявленных нарушений, их влияние на последующее качество жизни ребенка. В любом случае, главенствующим должно быть решение родителей (особенно матери). Неэтично и недопустимо оказание давления на родителей с целью побуждения их принять некое решение.

4. Врачи должны помнить о желании каждой супружеской пары иметь «идеального ребенка». Однако это нереально, и это надо учитывать при консультировании [12].

Вторая, не менее важная причина ятрогении, — недостаточное знание (а значит, и непонимание) акушером-гинекологом особенностей психики женщины и тех изменений, которые происходят в психоэмоциональной сфере пациентки под влиянием беременности. Проведенное нами комплексное психологическое обследование беременных женщин [13] обнаружило наличие у них компенсированного психовегетативного расстройства при физиологической беременности, проявляющегося снижением настроения, затрудненной психологической адаптацией, эмоциональной неустойчивостью. У беременных женщин, страдающих поздним гестозом, отмечались своеобразные особенности их психоэмоционального реагирования по сравнению с таковыми у беременных с физиологическим течением гестации: выраженная трудность личностного контакта, неконформность, чрезмерная озабоченность собственным здоровьем с одновременным нежеланием стационарного лечения или полное отрицание наличия патологии беременности, несговорчивость, упрямство, некритич-

ность в оценке своего реального соматического состояния, высокий уровень алекситимии [11]. Вышеперечисленные психологические особенности личности беременных женщин являются «благодатной почвой» для развития ятрогений.

Мы не будем более углублять психогенез заболеваний, родившихся в кабинете ультразвуковой диагностики. Скажем только, что от врача-эколога благодаря самой ситуации исследования, особенно предрасполагающей к ятрогениям, требуется чрезвычайная осторожность как при самом исследовании, так и при составлении протокола. И чем скуднее на слова будет врач в своем кабинете, чем лаконичнее и менее категоричным будет протокол, передаваемый на руки пациентке, тем больше гарантии в том, что эхография не станет источником ятрогений.

Необходимо коренным образом пересмотреть отношения, создавшиеся между лечащим врачом и врачом-экологом, с одной стороны, экологом и больной — с другой. Эколог является консультантом для лечащего врача, но ни в коем случае не для больной. Он обязан поделиться с лечащим врачом своими выводами по результатам эхографии, имея полное основание и право высказать свои соображения о диагнозе, о необходимости хирургического вмешательства, например, но, не зная ни результатов физикального и лабораторного исследования, ни внутренней картины болезни женщины, эколог не должен стремиться подменять лечащего врача. С нашей точки зрения, неоспоримым является мнение корифея эхографии W. Cochrane (1984): «...несмотря на возможность достаточно четкой дифференциации органов и тканей малого таза, в большинстве случаев невозможно установить диагноз, имеется в виду нозологический, только на основании данных ультразвукового исследования. Этот диагноз возможен лишь при интеллектуальной корреляции ультразвуковых данных, истории болезни и ее клинической картины...» (цит. по [3]).

Проблема взаимоотношений коллег (лечащих врачей-клиницистов и врачей-экологов) и их роли (доли участия) в процессе постановки диагноза — проблема важная, требующая серьезного обсуждения [14]. Мы полностью разделяем точку зрения В.А. Быковского о том, что «...лечащий доктор — «главный», ведущий в лечебно-диагностическом процессе... обращение... специалиста по эхографии к клиницисту всегда было, есть и будет примерно следующим: «Вы главный, я работаю для вас, я располагаю такими-то возможностями

метода, пожалуйста, определитесь, что вы хотите получить от УЗИ? И на основании этого поставьте, пожалуйста, передо мной задачи...» [14].

Для больной не может существовать отдельного ультразвукового и клинического диагнозов, такие диагнозы существуют только для врачей, а для больной имеется один синтетический диагноз лечащего врача, который несет полную ответственность за здоровье больной и не должен ни с кем разделять эту ответственность. Поэтому сепаратные разговоры эколога с больной о сущности ее болезни недопустимы и вредны. Эколог обязан говорить с врачом, но не должен говорить с больной, не для того только, чтобы избежать ятрогений, но чтобы не оказывать «нового», вредного влияния на лечение.

Это, разумеется, ни в какой степени не умаляет ни огромной ценности самого ультразвукового исследования, ни необходимости предоставления лечащему врачу полной информации о выявленной патологии. Поведение врача-эколога в кабинете требует всегда величайшей осторожности. Решение проблемы взаимоотношений лечащего врача и врача-эколога, по нашему мнению, в следующем: акушер-гинеколог должен иметь специальную подготовку по ультразвуковой диагностике, чтобы самому, не прибегая к помощи врача-эколога, зачастую «терапевта, хирурга, рентгенолога и т.д.», проводить необходимые исследования.

Обсуждая проблему психологических перипетий, рождающихся в кабинете ультразвуковой диагностики, нельзя забывать о влиянии психологических факторов на специалиста при получении данных для ультразвукового диагноза [15]. В.А. Быковский, исследуя факторы психологического влияния на проведение ультразвукового исследования, выделил ряд моментов, определяющих психологический дискомфорт специалиста с последующим снижением качества эхографии, отрицательно влияющих на методику получения изображений и последующую их оценку. К психологическим факторам негативного влияния на врача, проводящего эхографию, автор отнес: упрощение задачи исследования; выраженность клинических проявлений патологии; категоричный предварительный (в том числе эхографический) диагноз; отсутствие других клинико-инструментальных данных, подтверждающих результаты эхографии; мнения и заключения авторитетных специалистов, расходящиеся с результатами проводимого ультразвукового исследования; увеличение количества проводимых исследований и уменьшение времени их проведения [15]. Для более подробного ознаком-

ления с упомянутой проблемой рекомендуем нашему уважаемому читателю познакомиться с оригинальным текстом лекций проф. В.А. Быковского [14, 15], опубликованных на страницах отечественного журнала «Эхография», и его монографии «Эхография при абдоминальной патологии у детей» [16].

Несмотря на значительное расширение применения понятия ятрогении во врачебной практике не следует забывать о необходимости учета роли личности (врача и больного) в генезе и лечении соматических и психических заболеваний. В эпоху научно-технического прогресса значение этого фактора не только не ослабевает, но и продолжает возрастать, что следует учитывать в образовании будущих врачей: «...необходимо серьезно

задуматься над вопросом воспитания новых поколений врачей под знаком изучения психики человека как могучего фактора, влияющего на важнейшие нормальные и патологические процессы нашего организма... » — писал профессор Р.А. Лурия [4].

Таким образом, сегодня вполне правомерно вопрос о ятрогенных заболеваниях в деонтологическом аспекте ставить в неразрывную связь с умением медицинского работника любого ранга не только владеть словом, мимикой, жестом, контролировать свои эмоции в процессе общения с пациентом и его близкими, но и строго соблюдать древнее и мудрое правило «Не навреди!» при выполнении множества современных диагностических и лечебных процедур, эхографии в частности.

Список литературы:

1. Шапошников А.В. Ятрогения. Терминологический анализ и конструктивные понятия. Ростов-на-Дону: АО «Книга», 1998.
2. Хамитов Ч.С., Менделевич Д.М., Яхин К.К. Ятрогенные заболевания и научно-технический прогресс // Архив патологии. 1988. Т.50. № 5. С. 21–23.
3. Зыкин Б.И. Оценка состояния придатков матки с помощью эхографии // Клинические лекции по ультразвуковой диагностике в акушерстве, гинекологии и неонатологии. М., 1991. С. 79–90.
4. Лурия Р.А. Внутренняя картина болезни и ятрогенные заболевания. М.: Медицина. 4-е изд. 1977.
5. Garel M., Franc M. Reaction des femmes a l'echographie obstetricale // J. Gyn. Obst. Biol. Reprod. 1980. V.9. № 3. S. 347–354.
6. Verny T.R. The Psycho-Technology of Pregnancy and Labor // J. Pre- & Perinatal Psychol. 1986. V.1. № 1. P. 31–51.
7. Rossi N., Avveduti P., Rizzo N., Lorusso R. Maternal Stress and Fetal Motor Behavior: A Preliminary Report. // J. Pre- & Perinatal Psychol. 1989. V.3. № 4. P. 311–318.
8. Энкин М., Кейрс М., Рэнфрью М., Нейлсон Д. Реакции беременных женщин на ультразвуковое обследование // Руководство по эффективной помощи при беременности и родах. 2-е изд. / Под ред. Э. Энкин / пер. с англ. СПб., Нормед-Издательство, 1999. С. 65–66.
9. Волков А.Е. Эхография как причина психогенных ятрогений в практике акушера-гинеколога // Ультразвук. диагн. 1996. № 4. С. 34–36.
10. Конечный Р., Боухал М. Психология в медицине. Прага: Авиценум. 1974.
11. Волков А.Е. Психоземotionalные особенности женщин при беременности, осложненной врожденными пороками развития плода // Медико-психологические аспекты современной пренатальной и перинатальной психологии, психотерапии и перинатологии. Материалы V Всеросс. конгресса по перинатальной психологии. М. 2005. С.103–105.
12. Recommendations on ethical issues in obstetrics and gynecology by the FIGO committee for the ethical aspects of human reproduction and women's health. FIGO. 2003.
13. Волков А.Е. Психосоматические соотношения при физиологической беременности и при беременности, осложненной поздним гестозом: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Ростов н/Д., 1995.
14. Быковский В.А. Можно ли с помощью ультразвукового исследования поставить диагноз, или Значение и место результатов эхографии в клиническом диагнозе // Эхография. 2003. Т. 4. № 3. С. 261–269.
15. Быковский В.А. О влиянии психологических факторов в ультразвуковой диагностике // Эхография. 2003. Т.4. № 4. С. 353–359.
16. Быковский В.А. Эхография при абдоминальной патологии у детей: Протоколирование результатов исследований. М.: Реальное время, 2001.

Рисунки к главе 1



Фото 1.1. Ассистент РГМИ Рымашевский Н.В. в электрофизиологической лаборатории городского перинатального центра (1984 г.)



Фото 1.2. Ассистенты РГМИ Рымашевский Н.В. и Лобов Л.М. проводят математический анализ сердечного ритма плода в перинатальной лаборатории родильного дома центральной городской больницы Ростова-Дону (1975 г.)



Фото 1.3. Ассистент РГМИ Орлов В.И. и м.н.с. Михельсон А.Ф. (РНИИАП) с одним из первых ультразвуковых приборов



Фото 1.4. Сотрудник РНИИАПа, м.н.с. Михельсон А.Ф. проводит эхографию в А-режиме лаборатории городского перинатального центра (1984 г.)

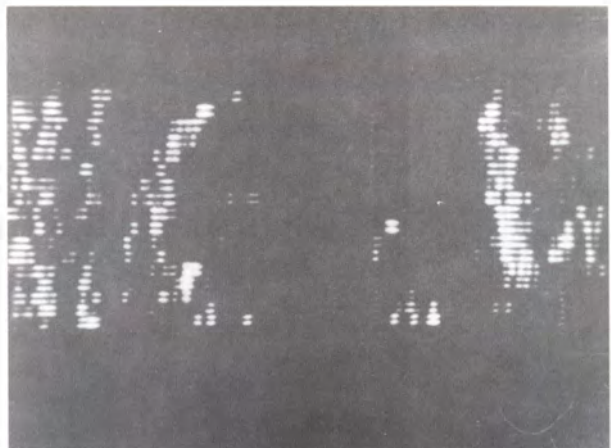


Рис. 1.5. Эхограмм грудной клетки плода (бистабильный режим сканирования на приборе «Экран-1») (1985 г.)

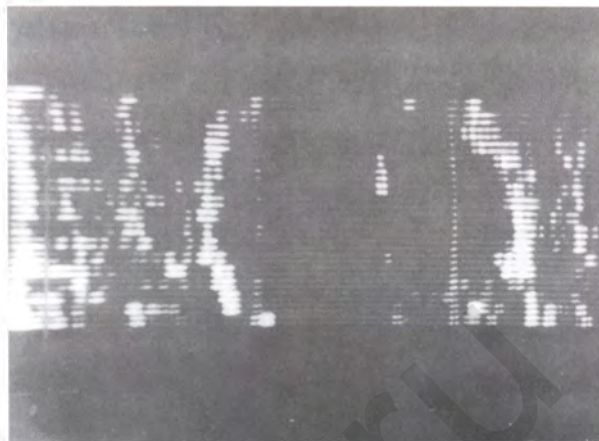


Рис. 1.6. Эхограмма головки плода (бистабильный режим сканирования на приборе «Экран-1») (1985 г.)

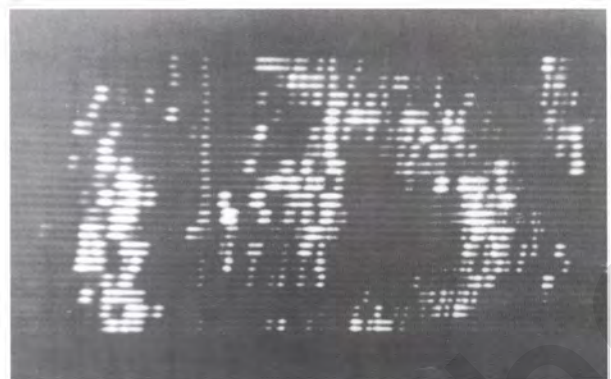


Рис. 1.7. Эхограмма тазового конца, конечностей плода (бистабильный режим сканирования на приборе «Экран-1») (1985 г.)

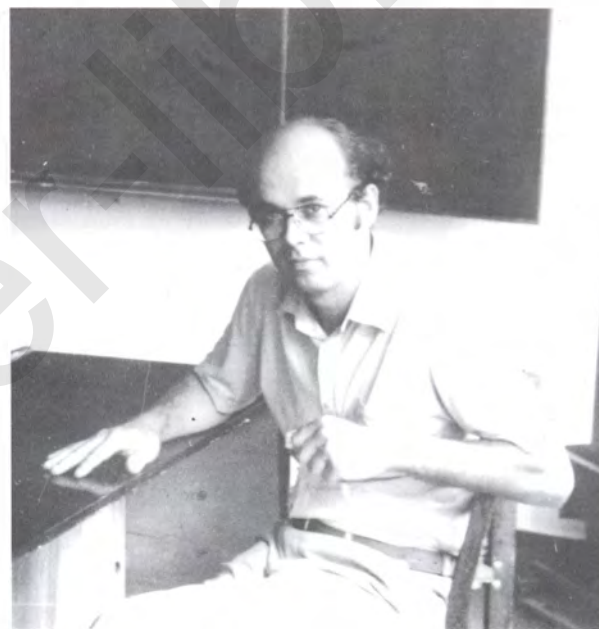


Фото 1.8. Ассистент РостГМУ к.м.н. Окорокоев А.А.



Фото 1.9. Врач городского перинатального центра на базе родильного отделения городской больницы № 20 г. Ростов-на-Дону Волков А.Е.

Рисунки к главе 2



Рис. 2.1. Маточная беременность 5 нед. (трансабдоминальное сканирование)

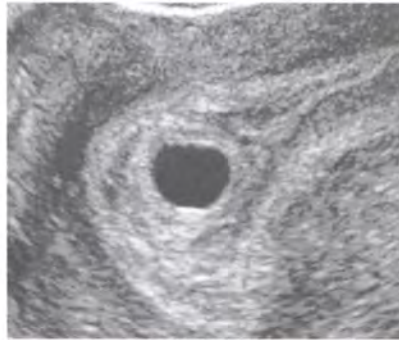


Рис. 2.2. Плодное яйцо (трансвагинальное сканирование) 5 нед. (с разрешения К.Ф. Юсупова)



Рис. 2.3. Маточная беременность 5 нед. Анэмбриония (трансабдоминальное сканирование)

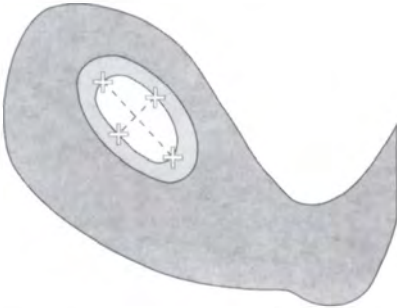


Рис. 2.4. Схема измерения длины и передне-заднего размера плодного яйца в ранние сроки гестации [1]

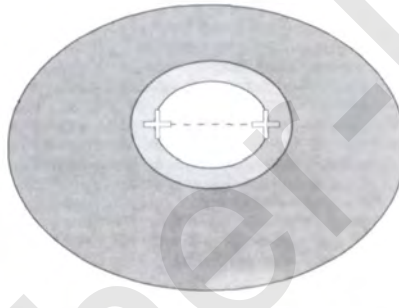


Рис. 2.4.1. Схема измерения ширины плодного яйца в ранние сроки гестации [1]



Рис. 2.5. Схема измерения копчико-теменного размера эмбриона [1]

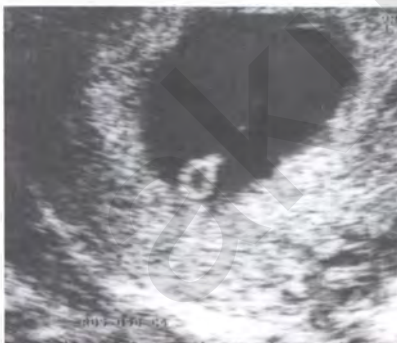


Рис. 2.6. Беременность 6 нед. Желточный мешок (трансабдоминальное сканирование)



Рис. 2.7. Желточный проток (в режиме ЦДК) (с разрешения К.Ф. Юсупова)



Рис. 2.8. Беременность 8 нед. 1 — желточный проток; 2 — эмбрион; 3 — амниотическая оболочка



Рис. 2.9. Амниотическая (целомическая) и хориальная (экзоцеломическая) полости плодного яйца. В хориальной полости определяется «нежная» мелкодисперсная «взвесь» [16]



Рис. 2.10. Амниотическая (целомическая) и хориальная (экзоцеломическая) полости плодного яйца. «Сетчатое» строение экзозеломы [6]



Рис. 2.11. Беременность 8 нед. 1 — эмбрион; 2 — киста желтого тела левого яичника



Рис. 2.12. Беременность 6 нед. Киста желтого тела правого яичника. Определяется наличие «внутренней септы»



Рис. 2.13. Беременность 11 нед. Поперечное сечение головки плода (кости свода черепа и «бабочка»)



Рис. 2.14. Беременность 13 нед. Парасагитальное сканирование. Отчетливо визуализируются сердце, кишечник, желудок, мочевой пузырь и структуры лица плода



Рис. 2.15. Беременность 16 нед. Гиперэхогенный кишечник плода



Рис. 2.16. Беременность 14 нед. Лицо плода (носовая кость)



Рис. 2.17. Локальное утолщение миометрия, соответствующее участку локального «тонуса» участка мышцы матки

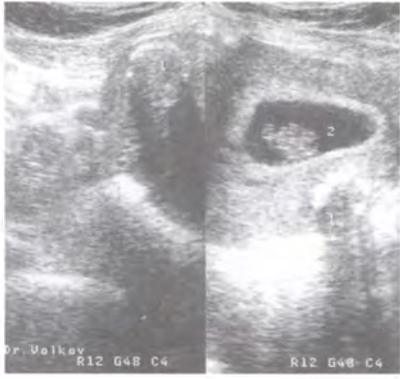


Рис. 2.18. Беременность 8 нед.
1 — миоматозные узлы; 2 — плодоставище



Рис. 2.19. Беременность 8 нед. Субсерозный миоматозный узел

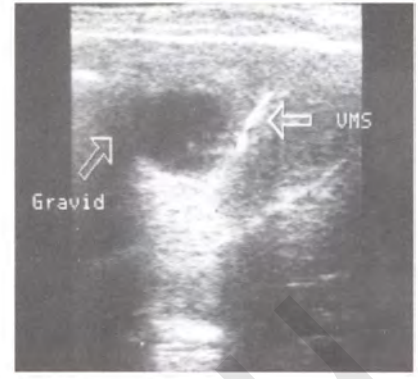


Рис. 2.20. Эхограмма внутриматочного контрацептива в полости матки (VMS) при 5 нед беременности



Рис. 2.21. Воронкообразное расширение внутреннего зева (признак ИЦН)

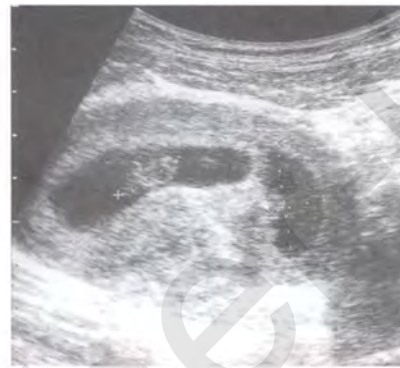


Рис. 2.22. «Свежая» ретрохориальная гематома (гипо/анэхогенное образование между стенкой матки и хорионом)



Рис. 2.23. Ретрохориальная гематома в динамике наблюдения



Рис. 2.24. Ретрохориальная гематома в динамике наблюдения (содержимое ее — неоднородно, контуры не правильные, нечеткие, стенки уплотнены)



Рис. 2.25. Неразвивающаяся беременность по типу гибели эмбриона



Рис. 2.26. Эхограмма матки при пузырном заносе



Рис. 2.27. Измерение бипариетального размера головки плода



Рис. 2.28. Измерение длины бедренной кости плода

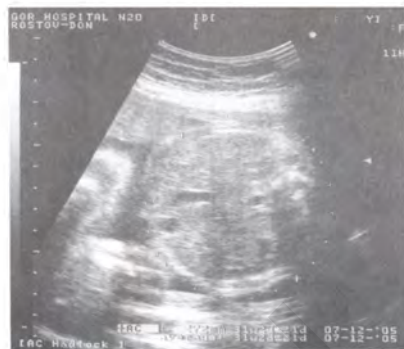


Рис. 2.29. Измерение размеров живота плода



Рис. 2.30. Поперечное сечение головки плода («лимон») (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 2.31. Поперечное сечение головки плода («клубничкообразный» череп)



Рис. 2.32. Двойной контур головки плода при неиммунной водянке плода



Рис. 2.33. Измерение избыточной шейной складки у плода с трисомией 21 в 20 нед. беременности



Рис. 2.34. Беременность 15 нед. Профиль плода (трансабдоминальное сканирование)



Рис. 2.35. Беременность 23 нед. Профиль плода (трансабдоминальное сканирование)

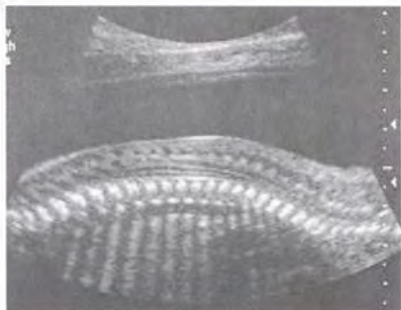


Рис. 2.36. Продольное сканирование позвоночника плода (шейный, грудной, поясничный отделы)

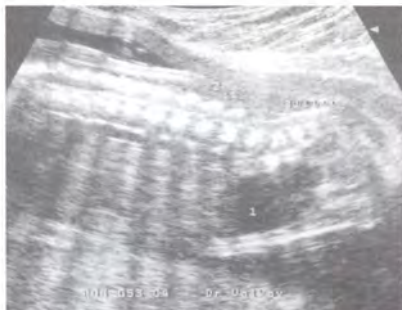


Рис. 2.37. Продольное сканирование позвоночника плода. 1 — мочевого пузыря; 2-3 — пояснично-крестцовый отдел позвоночника



Рис. 2.38. Четырехкамерный срез сердца плода



Рис. 2.39. Срез через дугу аорты («круг и колбаса»)



Рис. 2.40-1. Эхограмма желудка плода (23 нед)



Рис. 2.40-2. Эхограмма кишечника плода (32 нед)



Рис. 2.41. Эхограмма почки плода (23 нед)



Рис. 2.42. Эхограмма почки плода (23 нед., высокочастотное сканирование)



Рис. 2.43. Эхограмма мочевого пузыря плода



Рис. 2.44. Беременность 11 нед. Нижние конечности плода



Рис. 2.45. Беременность 13 нед. Левая кисть плода



Рис. 2.46. Беременность 13 нед. Верхние конечности плода (поперечное сканирование)



Рис. 2.47. Беременность 12 нед. Верхние конечности плода (продольное сканирование)



Рис. 2.48. Эхограмма субсерозной миомы матки при беременности 6 нед.



Рис. 2.49. Эхограмма интерстициально-субмукозной миомы матки при беременности 23 нед.



Рис. 2.50. Эхограмма субсерозной миомы матки при беременности 13 нед. Гиалиноз узла

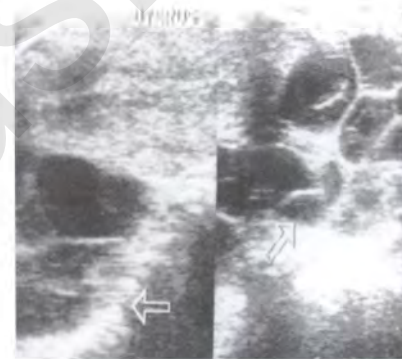


Рис. 2.51. Тека-лютеиновые кисты яичников при пузырном заносе



Рис. 2.52. Муцинозная цистоаденома

Рисунки к главе 3



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

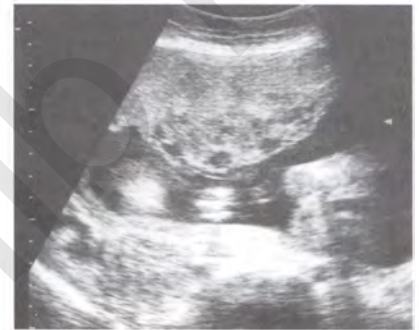


Рис. 3.2. Варианты эхограмм плаценты при выраженной гипотонии утатери. «Ложные кисты» плаценты – расширенные венозные коммуникации плодовой поверхности плаценты

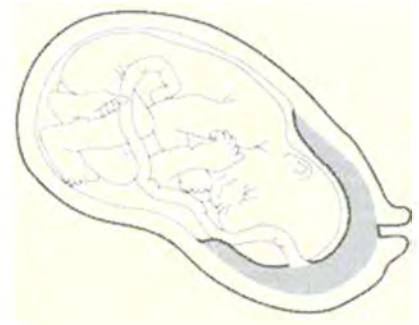


Рис. 3.3. Схема аномалий прикрепления плаценты.
1 – низкое прикрепление; 2 – неполное предлежание; 3 – полное предлежание



Рис. 3.4. Эхограмма полного предлежания плаценты. Маркерами отмечен сгусток крови в месте отслойки.



Рис. 3.5. Эхограммы частичного предлежания плаценты. Маркером отмечена область внутреннего зева.



Рис. 3.6. Эхограмма краевого предлежания плаценты. 1 — расширенные вены миометрия; 2 — край плаценты.



Рис. 3.7. Схема расположения нижней части плаценты в зависимости от степени наполнения мочевого пузыря. А — умеренное наполнение; Б — переполненный мочевой пузырь



Рис. 3.8. Утолщение (ангиоматоз) плаценты до 5 см при неиммунной водянке плода.



Рис. 3.9. Схематическое изображение стадий изменения структуры плаценты (0-III)



Рис. 3.10.1. 0 степень зрелости плаценты по P. Grannum



Рис. 3.10.2. I степень зрелости плаценты по P. Grannum



Рис. 3.10.3. II степень зрелости плаценты по P. Grannum



Рис. 3.10.4. III степень зрелости плаценты по P. Grannum



Рис. 3.11. Беременность 31 нед. Преждевременное «созревание» плаценты (III степень)



Рис. 3.12. Ультразвуковая идентификация хориальной части расширенного межворсинчатого пространства



Рис. 3.13. Ультразвуковая идентификация хориальной части расширенного межворсинчатого пространства при предлежании плаценты



Рис. 3.14. Вариант локального расширения межворсинчатого пространства (22 нед).



Рис. 3.15. Вариант локального расширения межворсинчатого пространства (18 нед).



Рис. 3.16. Вариант локального расширения межворсинчатого пространства (22 нед).



Рис. 3.17. Ретроплацентарный тип отслойки плаценты с формированием гематомы



Рис. 3.18. Ретроплацентарный тип отслойки плаценты с распространением гематомы к центру плаценты



Рис. 3.19-1. Субхориальная отслойка плаценты (34 нед).

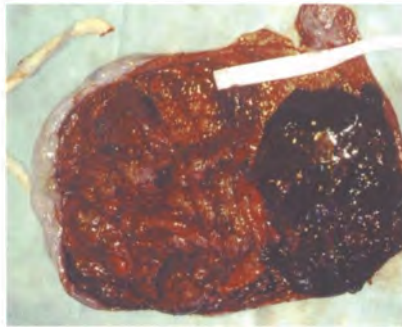


Рис. 3.19-2. Субхориальная гематома (макропрепарат)

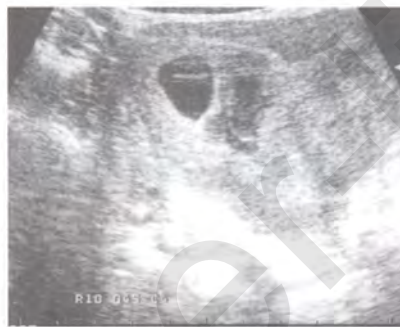


Рис. 3.20. «Свежая» ретрохориальная гематома небольших размеров.



Рис. 3.21. Субамниотическая гематома (1) в области внутреннего зева матки



Рис. 3.22. Субамниотическая гематома (17 нед) 15x4 мм



Рис. 3.23. Трансформация гематомы на 2-3 сут. после отслойки. Гематома приобретает высокую эхогенность за счет различных по величине и плотности кровяных сгустков



Рис. 3.24. Ретракция кровяных сгустков внутри гематомы. Отмечается появление анэхогенной составляющей в сочетании с остатками кровяных сгустков, имеющих высокую эхогенность



Рис. 3.25. Значительно расширенная венозная сеть decidua basalis, «симулирующая» преждевременную отслойку нормально расположенной плаценты

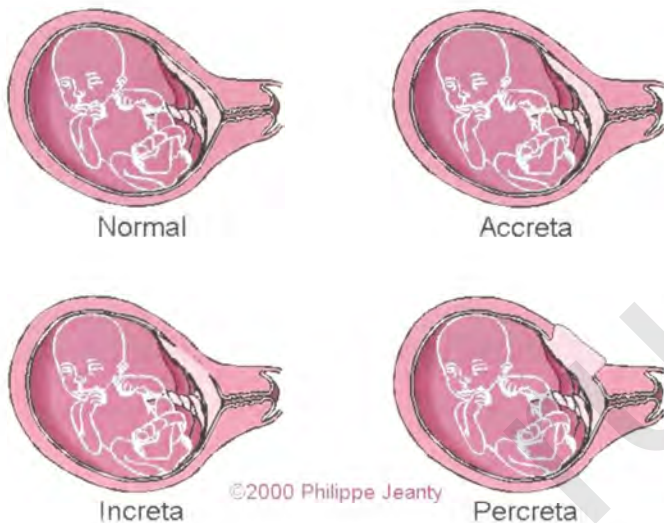


Рис. 3.26. Типы приращения плаценты (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.27. Эхограмма приращения плаценты (В-режим) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.28. Эхограмма приращения плаценты при ее предлежании (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.29. Эхограмма приращения плаценты при ее предлежании (режим энергетического доплеровского картирования) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.30-1. Эхограмма добавочной доли плаценты (placenta bilobata)



Рис. 3.30-2. Макропрепарат placenta bilobata



Рис. 3.31-1. Эхограмма добавочной доли плаценты (placenta bilobata). Отчетливо визуализируется сосудистая ножка, соединяющая две доли плаценты

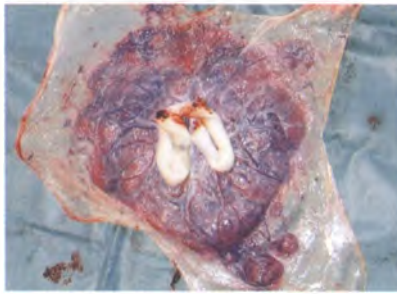


Рис. 3.31-2. Макропрепарат множественного варианта placenta bilobata



Рис. 3.32. Эхограмма placenta membra-pasea (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.33. Эхограмма placenta membra-pasea (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.34. Инфаркт плаценты больших размеров с гиперэхогенным контуром

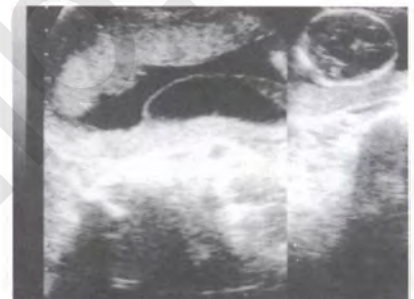


Рис. 3.35. Субамниотическая киста в 16 нед. беременности



Рис. 3.36-1. Субамниотические кисты плаценты (В-метод) (www.obgyn.net)

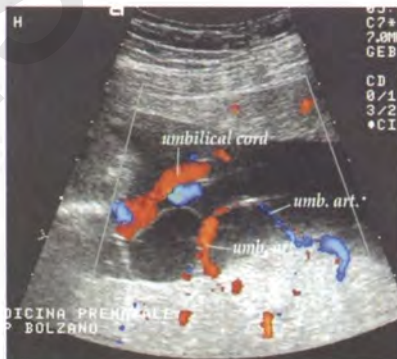


Рис. 3.36-2. Субамниотические кисты плаценты (режим ЦДК) (www.obgyn.net)

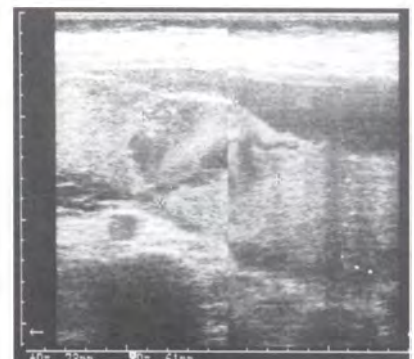


Рис. 3.37. Кавернозная хориоангиома



Рис. 3.38. Кавернозная хориоангиома



Рис. 3.39. Кавернозная хориоангиома



Рис. 3.40. Капиллярная хориоангиома

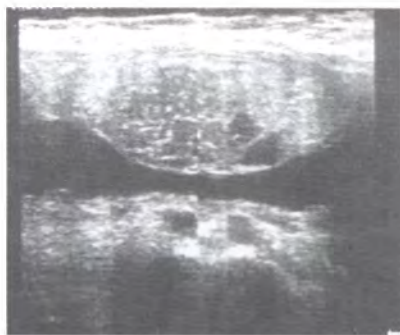


Рис. 3.41. Хориоангиома (продольное сканирование)



Рис. 3.42. Хориоангиома (поперечное сканирование)

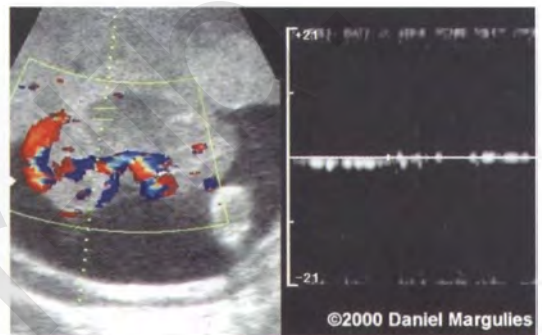


Рис. 3.43. Хориоангиома (режим ЦДК, сосудистая сеть опухоли) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

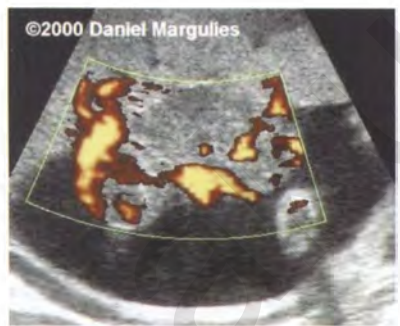


Рис. 3.44. Хориоангиома (режим энергетического доплеровского картирования) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.45. Хориоангиома плаценты при синдроме Эдвардса у плода



Рис. 3.46. Пуповина (поперечное сечение)

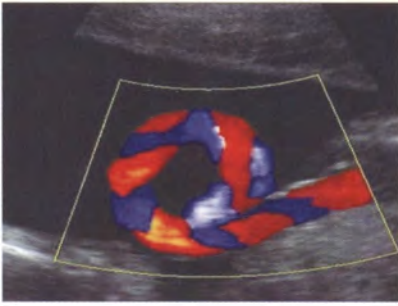


Рис. 3.47. Пуповина (режим ЦДК), поперечное сечение (с разрешения К.Ф. Юсупова)



Рис. 3.48. Пуповина (продольное сечение), винтообразное скручивание сосудов



Рис. 3.49. Отсутствие винтообразного хода сосудов пуповины (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.50. Чрезмерное скручивание сосудов пуповины



Рис. 3.51. Чрезмерное скручивание сосудов пуповины (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.52. Эхограмма нормального центрального прикрепления пуповины к плаценте



Рис. 3.53-1. Эхограмма краевого прикрепления сосудов пуповины

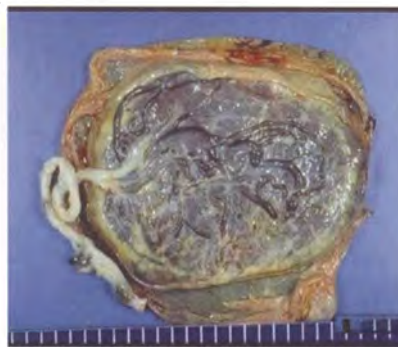


Рис. 3.53-2. Макропрепарат краевого прикрепления сосудов пуповины



Рис. 3.54-1. Эхограмма оболочечного прикрепления сосудов пуповины



Рис. 3.54-2. Макропрепарат оболочечного прикрепления сосудов пуповины

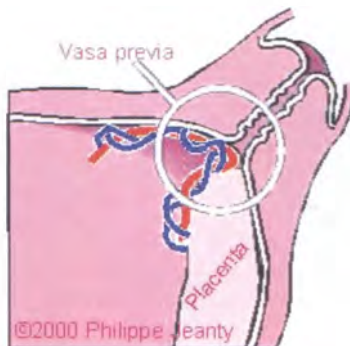


Рис. 3.55. Предлежание сосудов пуповины (схема) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)

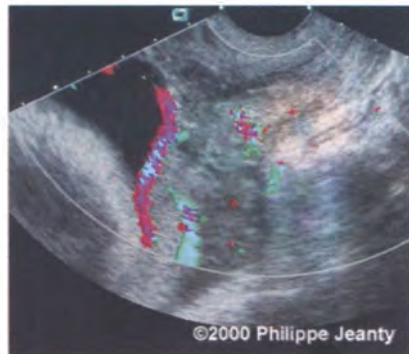


Рис. 3.56. Предлежание сосудов пуповины (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.57. Расщепленное прикрепление пуповины (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.58. Расщепленный ход сосудов пуповины на значительном протяжении (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.59. Единственная артерия пуповины (поперечное сканирование)



Рис. 3.60. Единственная артерия пуповины (продольное сканирование)



Рис. 3.61. Единственная артерия пуповины (режим ЦДК) (с разрешения К.Ф. Юсупова)



Рис. 3.62. Эхограмма пуповины, состоящей из одной вены и трех артерий (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.63. Эхограмма пуповины, состоящей из одной вены и трех артерий (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.64-1. Эхограмма пуповины, состоящей из одной вены, двух артерий и протока (В-метод) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)

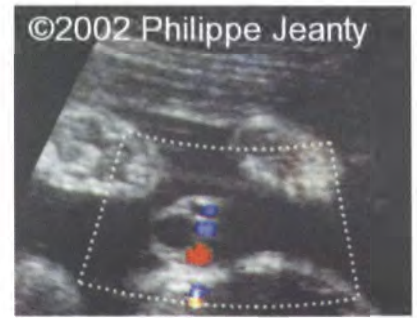


Рис. 3.64-2. Эхограмма пуповины, состоящей из одной вены, двух артерий и протока (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.65. Аневризматическое расширение внутрипеченочного отдела пуповины [37]

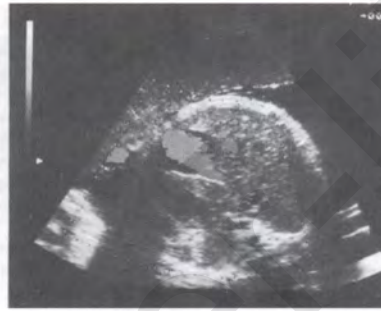


Рис. 3.66. Тромбоз сосудов пуповины (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.67-1. Варикозное расширение вены пуповины (В-метод)

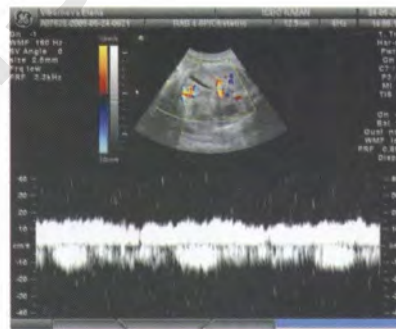


Рис. 3.67-2. Варикозное расширение вены пуповины (режим ЦДК) (с разрешения К.Ф. Юсупова)

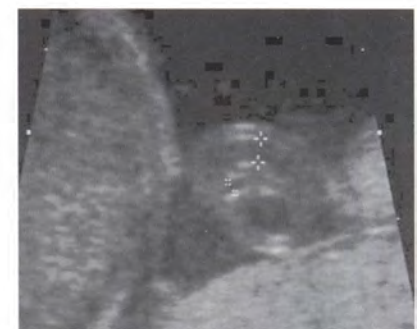


Рис. 3.68-1. Стеноз артерии пуповины (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.68-2. Стеноз артерии пуповины в сочетании с сегментарным истончением пуповины (макропрепарат)



Рис. 3.69. Гематома пуповины в результате кордоцентеза (с разрешения К.Ф. Юсупова)

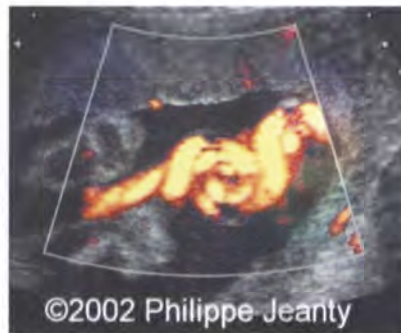


Рис. 3.70. Истинный узел пуповины (режим энергетического доплеровского картирования) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.71. Отек вартонова студня



Рис. 3.72. Киста пуповины



Рис. 3.73. Киста пуповины — анэхогенное образование в структуре пуповины, не нарушающее хода кровеносных сосудов



Рис. 3.74. Киста пуповины больших размеров (стрелки)



Рис. 3.75. Пузырно-брыжеечная (пупочно-брыжеечная) киста [67]: 1 — киста пуполыны. 2 — мочевой пузырь плода

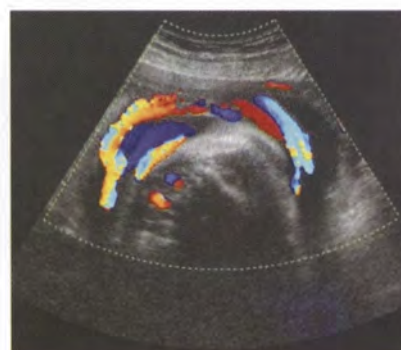


Рис. 3.76. Обвитие пуповины вокруг шеи плода. Режим ЦДК (с разрешения К.Ф. Юсупова)



Рис. 3.77. Многократное обвитие пуповины вокруг шеи плода. Режим ЦДК (с разрешения К.Ф. Юсупова)



Рис. 3.78. Гемангиома (ангиомиксома) пуповины (В-метод) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

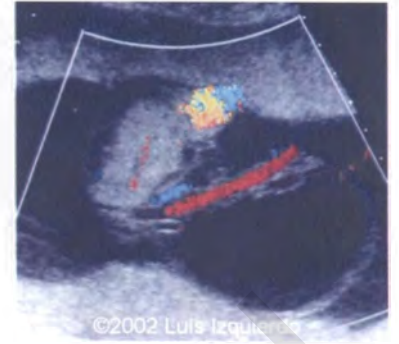


Рис. 3.79. Гемангиома (ангиомиксома) пуповины (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.80-1. Липома плаценты (В-метод) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)

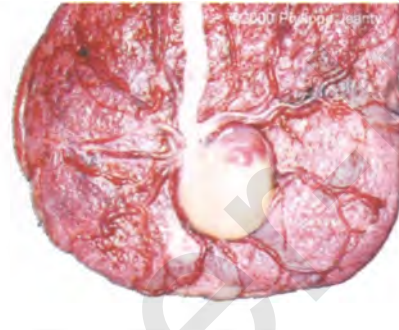


Рис. 3.80-2. Липома плаценты (макропрепарат) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)

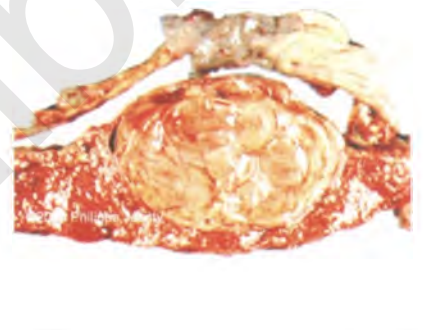


Рис. 3.80-3. Липома плаценты (макропрепарат) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.81. Беременность 35 нед. Вариант нормальной эхо-структуры околоплодных вод



Рис. 3.82. Беременность 25 нед. Вариант нормальной эхо-структуры околоплодных вод



Рис. 3.83. Беременность 33 нед. 6 дней. Эхогенность околоплодных вод значительно превышает эхогенность крови в сосудах пуповины (В-режим)

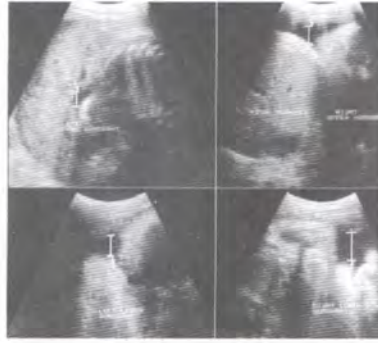
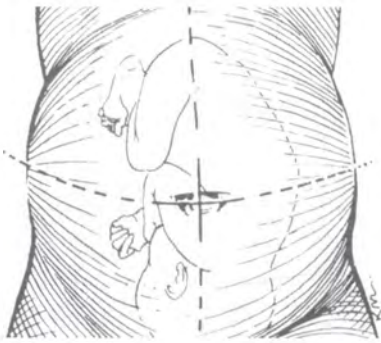


Рис. 3.84. Схематическое и эхографическое изображение квадрантов для вычисления ИАЖ (с разрешения М.В. Медведева)

Рис. 3.85. Маловодие при двусторонней агенезии почек плода



Рис. 3.86. Многоводие при атрезии пищевода



Рис. 3.87-1. Интраамниальная синехия (B-метод)

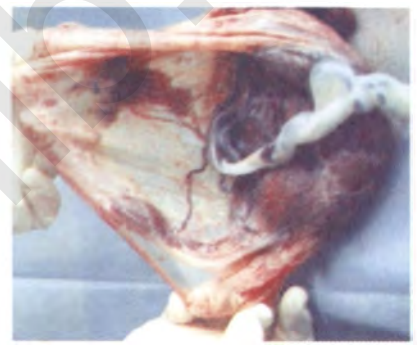


Рис. 3.87-2. Интраамниальная синехия (макропрепарат). Обращает на себя внимание полное обертывание амниальных оболочек вокруг нее. Отмечается краевое прикрепление пуповины в сочетании с расщепленным ходом сосудов



Рис. 3.88-1-4. Ультразвуковые варианты интраамниальных синехий. В основании синехий определяется «Y-образный» раскол её, обусловленный участком разделения амниальной и хориальной оболочек



Рис. 3.89. Эхограмма интраамниальной синехии. Отмечается отсутствие контакта синехии с плодом



Рис. 3.90. Эхограмма интраамниальной синехии. Режим ЦДК — внутри синехии регистрируется артерио-венозный кровоток (www.obgyn.net)

Рис. 3.91.1-5. Ультразвуковые варианты расположения плаценты на интраамниальной синехии



Рис. 3.91.6. Расположения плаценты на интраамниальной синехии (макропрепарат)



Рис. 3.92.1. Эхограмма амниотических перетяжек (тяжей Симонарта) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.92.2. Фенотип абортуса: внешний вид кисти при наличии тяжей Симонарта (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.92-3. Фенотип абортуса: внешний вид кисти при наличии тяжей Симонарта (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.93-1. Краниофасциальные аномалии при наличии тяжей Симонарта (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

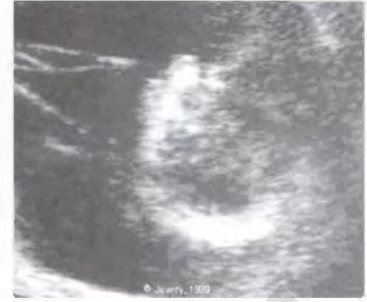


Рис. 3.93-2. Краниофасциальные аномалии при наличии тяжей Симонарта (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.93-3. Фенотип абортуса Краниофасциальные аномалии при наличии тяжей Симонарта (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.93-4. Фенотип абортуса Краниофасциальные аномалии при наличии тяжей Симонарта (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 3.94-1. Эхограмма амниотических перетяжек (тяжей Симонарта), представленных тонкими, ячеистыми структурами повышенной эхогенности, свободно плавающими в околоплодных водах, связанных с конечностями плода и плацентой (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально A. Swartz)



Рис. 3.94-2. Эхограмма амниотических перетяжек (тяжей Симонарта), представленных тонкими, ячеистыми структурами повышенной эхогенности, свободно плавающими в околоплодных водах (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально A. Swartz)

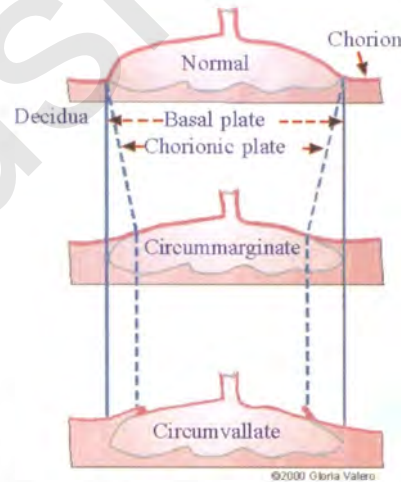


Рис. 3.95-1. Схема, описывающая placenta circumvallata (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.95-2. Placenta circumvallata (marginata) Макропрепарат



Рис. 3.96-1. Ультразвуковой вариант placenta circumvallata



Рис. 3.96-2. Ультразвуковой вариант placenta circumvallata



Рис. 3.96-3. Ультразвуковой вариант placenta circumvallata



Рис. 3.96-4. Ультразвуковой вариант placenta circumvallata

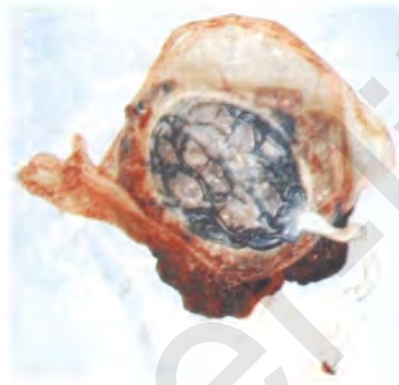


Рис. 3.96-5. Макропрепарат placenta circumvallata



Рис. 3.97-1. Фрагмент плацентарной «полки» placenta circumvallata в 32 нед.



Рис. 3.97-2. Фрагмент плацентарной «полки» placenta circumvallata в 28 нед.



Рис. 3.98. Placenta circumvallata. В режиме ЦДК в месте предполагаемой «полки» определяется артериально-венозный кровоток



Рис. 3.99. Эхограмма внутриматочной перегородки



Рис. 3.100. Эхограмма внутриматочной перегородки



Рис. 3.101. Внутриматочная перегородка (стрелки) при беременности



Рис. 3.102. Экстрамембранная беременность (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 3.103. Дихориальный диамниальный тип двойни. Отмечается утолщенная у основания перегородка, разделяющая плоды [48]



Рис. 3.104. Тройня в первом триместре беременности. Отчетливо визуализируются три плодных яйца, разделенные интраамниальными оболочками



Рис. 3.105-1. Беременность 26 нед. Эхограмма сочетания интраамниальной синехии и амниотической перетяжки (тяжа Симонарта)



Рис. 3.105-2. Беременность 16 нед. Эхограмма сочетания интраамниальной синехии и амниотической перетяжки (тяжа Симонарта)



Рис. 3.105-3. Беременность 23 нед. Эхограмма сочетания интраамниальной синехии и амниотической перетяжки (тяжа Симонарта)

Рисунки к главе 4



Рис. 4.1. Беременность после ВРТ. В полость матки определяется семь плодных яиц, что иллюстрирует возможные трудности при выполнении протокола эхографии при многоплодии



Рис. 4.2. Трихориальная беременность раннего срока



Рис. 4.3. Определяется два желточных мешка при дихориальной двухплодной беременности



Рис. 4.4. Дихориальная диамнионная тройня. Самопроизвольная редукция одного из плодов



Рис. 4.5. Трихориальная триамнионная четверня



Рис. 4.6. Признак «лямбда» при дихориальном многоплодии



Рис. 4.7. «Т»-признак монохориального многоплодия



Рис. 4.8. Четыре листка в межамниотической мембране, как признак дихориального многоплодия



Рис. 4.9. Два листка в межамниотической мембране как признак монохориального многоплодия

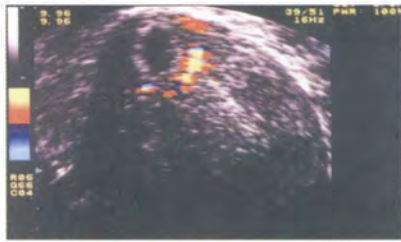


Рис. 4.10. Интерстициальная эктопическая беременность раннего срока

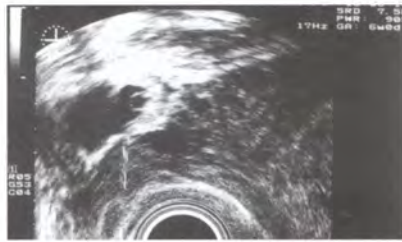


Рис. 4.11. Трубная эктопическая беременность раннего срока

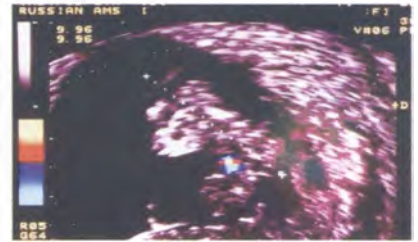


Рис. 4.12. Анэнцефалия плода, выявленная в первом триместре беременности



Рис. 4.13. Измерение ТВП плода в первом триместре беременности

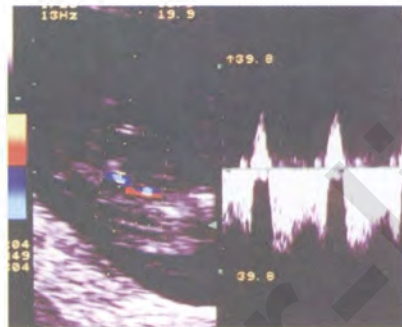


Рис. 4.14. Ретроградный кровоток в венозном протоке плода фазу сокращений предсердий в первом триместре беременности, как маркер хромосомных и структурных нарушений развития плода



Рис. 4.15. Ретрохориальная гематома при многоплодной беременности в первом триместре беременности, которая закончилась успешным родоразрешением и рождением двух плодов



Рис. 4.16. Трансабдоминальная плацентобиопсия



Рис. 4.17. Измерение КТР и ТВП плодов как маркеров отбора перед РПМБ



Рис. 4.18. Сочетание маточной и шейно-перешеечной беременности



Рис. 4.19. Симптом многоводие –маловодие при развитии фето-фетального трансфузионного синдрома при дихориальной триамниальной троене



Рис. 4.20. Практически полное отсутствие амниотической жидкости в полости амниона второго плода



Рис. 4.21. Первые признаки дискордантного развития плодов уже в самом начале II триместра беременности

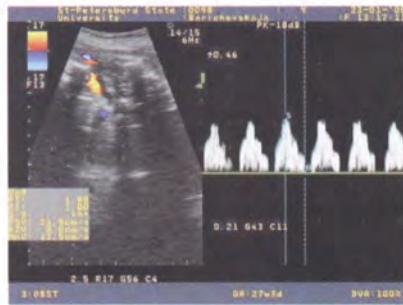


Рис. 4.22. Отсутствие диастолического кровотока в артерии пуповины



Рис. 4.23. Повышение диастолического кровотока в средней мозговой артерии плода



Рис. 4.24. Отсутствие диастолического кровотока в аорте плода

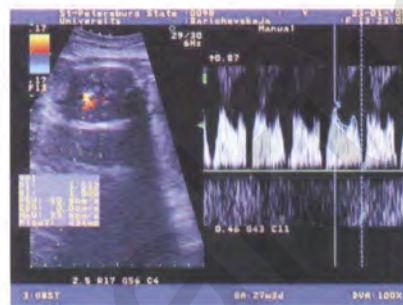


Рис. 4.25. Отсутствие кровотока в венозном протоке плода в фазу сокращения предсердий



Рис. 4.26. Гибель плода донора при ФФТС



Рис. 4.27. Амниоцентез в щелях амниоредукции

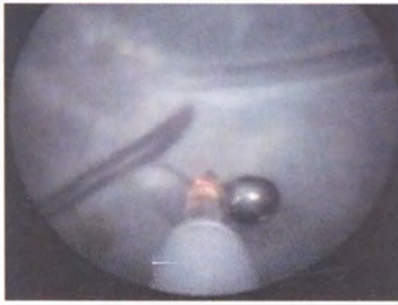


Рис. 4.28. Лазерная коагуляция анастомозов при ФФТС (рисунок предоставлен М. Chirikov)



Рис. 4.29. Проведение лазерной коагуляции анастомозов при ФФТС в университетской клинике г. Гамбург (рисунок предоставлен М. Chirikov)



Рис. 4.30. РАПС, обращает на себя внимание превышение размеров аккардиального плода над плодом – «помпой»



Рис. 4.31 Акардиакус «ацефал» после успешного родоразрешения путем операции кесарева сечения в связи с его крупными размерами



Рис. 4.32. РАСП при магнитно-резонансном исследовании, обращают на себя внимание небольшие размеры аккардиального плода (рисунок предоставлен К. Юсуповым)



Рис. 4.33. Трехмерная реконструкция аккардиального плода (рисунок предоставлен К. Юсуповым)



Рис. 4.34. Акардиакус аморфус после родоразрешения через естественные родовые пути в связи с его небольшими размерами, установленными при ЯМР (рисунок предоставлен К. Юсуповым)



Рис. 4.35. Трехмерная реконструкция неразделившихся близнецов в конце I триместра беременности (рисунок предоставлен К. Юсуповым)



Рис. 4.36. Не разделившиеся близнецы с единой полостью перикарда (рисунок предоставлен Д. Ворониным)



Рис. 4.37. Те-же плоды (рис. 4.36) после родоразрешения, перед успешной закончившейся операцией по их разъединению (рисунок предоставлен А. Мостовым)



Рис. 4.38. Антенатальное обнаружение признаков перивентрикулярной лейкомаляции при динамическом нейросонографическом наблюдении плода, после антенатальной гибели второго близнеца

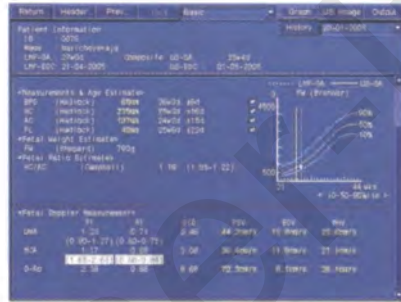


Рис. 4.39. Фетометрические и гемодинамические показатели плода перед родоразрешением, в случае гибели одного плода из двойни



Рис. 4.40. Тот-же новорожденный (рис. 4.39) в отделении интенсивной терапии (рисунок предоставлен А. Мостовым)



Рис. 4.41. Тот же ребенок в возрасте 1 год (рис. 4.40), без признаков неврологических нарушений (рисунок предоставлен родителями)

Рисунки к главе 5



Рис. 5.1. Асцит у плода

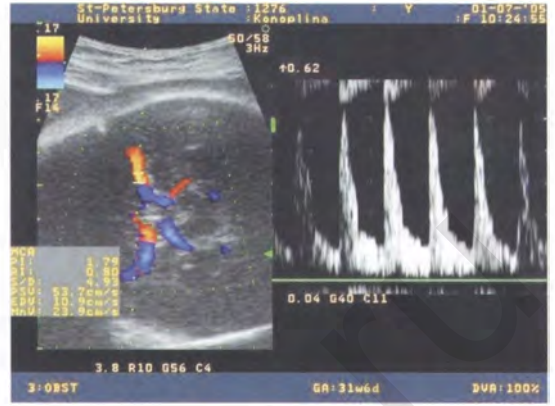


Рис. 5.2. ЦДК средней мозговой артерии и регистрация КСК



Рис. 5.3. Трансабдоминальный кордоцентез



Рис. 5.4. Отечная форма гемолитической болезни плода



Рис. 5.5. Разрешение асцита у того же плода через 15 дней после проведенного переливания отмытых эритроцитов донора и альбумина

Рисунки к главе 6

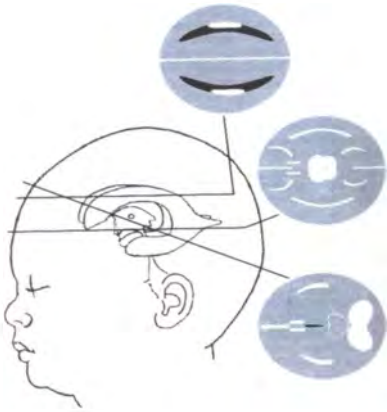


Рис. 6.1. Схематическое изображение исследования структур головного мозга плода при скрининговом исследовании [4]



Рис. 6.2. Эхограмма большой цистерны головного мозга плода



Рис. 6.3. Эхограмма мозжечка плода



Рис. 6.4. Схематическое изображение мультиплоскостной методики расширенного исследования структур головного мозга плода [2]

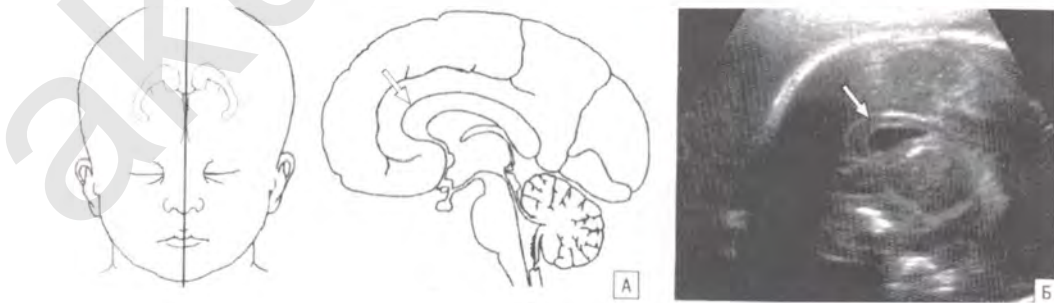


Рис. 6.5. Схематическое изображение (А) и эхограмма (Б) сагиттальной плоскости сканирования головного мозга плода. Стрелкой указано мозолистое тело [4]

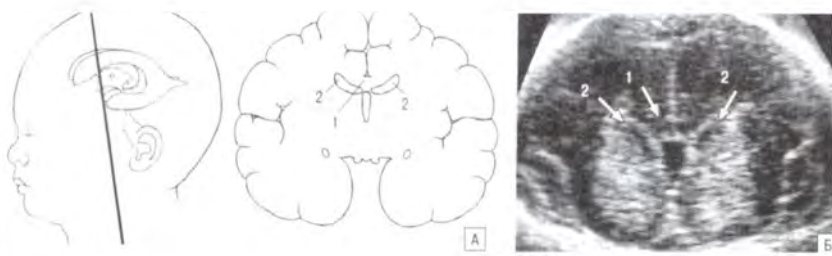


Рис. 6.6. Схематическое изображение (А) и эхограмма (Б) венечной плоскости сканирования головного мозга плода. 1 – мозолистое тело; 2 – боковые желудочки [4]



Рис. 6.7. Эхограмма поперечного сечения позвоночника плода



Рис. 6.8-1. Беременность 24 нед. Анэнцефалия (поперечное сканирование)



Рис. 6.8-2. Беременность 24 нед. Анэнцефалия (продольное сканирование)



Рис. 6.8-3. Фенотип абортуса с анэнцефалией



Рис. 6.9-1. Беременность 18 нед. Акрания



Рис. 6.9-2. Беременность 29 нед. Акрания. Мозг плода (стрелки) не окружен костным сводом



Рис. 6.10. Беременность 24 нед. Затылочное энцефалоцеле



Рис. 6.11. Беременность 23 нед. Теменное энцефалоцеле



Рис. 6.12-1. Беременность 20 нед. Затылочное энцефалоцеле



Рис. 6.12-2. Фенотип абортуса с затылочным энцефалоцеле



Рис. 6.13. Беременность 26 нед. Затылочное менингоэнцефалоцеле



Рис. 6.14-1. Беременность 36 нед. Вентрикуломегалия (трансвагинальное сканирование)

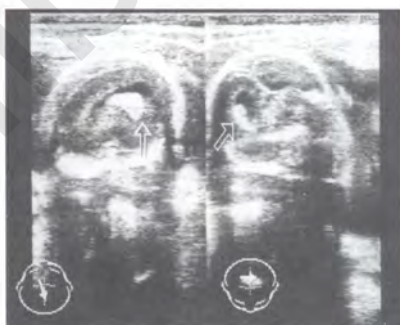


Рис. 6.14-2. Беременность 28 нед. Вентрикуломегалия (трансбdomинальное сканирование)



Рис. 6.15-1. Беременность 36 нед. Внутренняя (обструктивная) гидроцефалия при синдроме Арнольда-Киари (стрелками отмечены сосудистые сплетения)



Рис. 6.15-2. Беременность 36 нед. Внутренняя (обструктивная) гидроцефалия



Рис. 6.17. Беременность 34 нед. Внутренняя (обструктивная) гидроцефалия. Отмечается увеличение размеров желудочков, сосудистые сплетения смещены латерально



Рис. 6.18. Поперечное сечение головы плода при полной форме синдрома Денди-Уокера (метки)

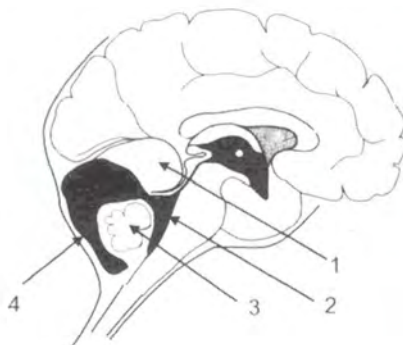


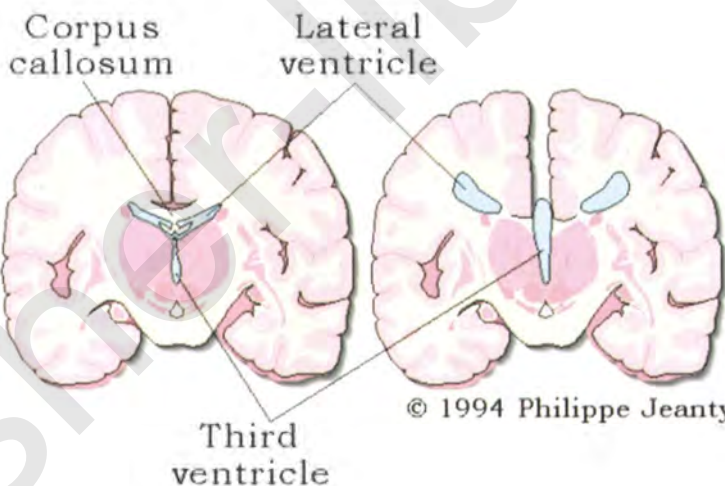
Рис. 6.19. Схема формирования порока Денди-Уокера (неполная форма): 1 – полушария мозжечка; 2 – расширенный IV желудочек; 3 – гипоплазированный червь мозжечка; 4 – киста в области большой цистерны [38]



Рис. 6.20. Эхограмма аневризмы вены Галена (В-метод) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.21. Эхограмма аневризмы вены Галена (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



© 1994 Philippe Jeanty

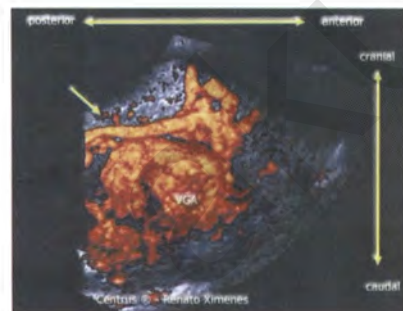


Рис. 6.22. Эхограмма аневризмы вены Галена (режим трехмерной реконструкции) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рис. 6.23. Схематическое изображение структур головного мозга в норме и при агенезии мозолистого тела (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)

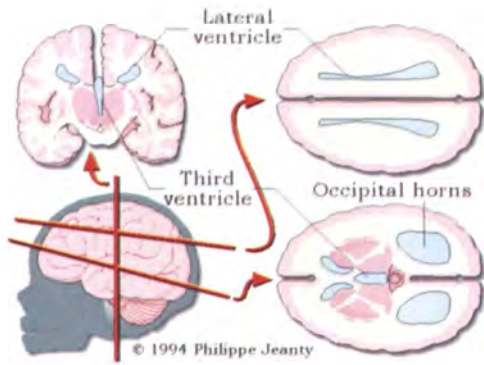


Рис. 6.24-1. Схематическое изображение структур головного мозга при агенезии мозолистого тела и эхограммы головного мозга плода с агенезией мозолистого тела во фронтальной (рис.6.24-2) и горизонтальной (рис.6.24-3) плоскостях (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 6.25-1. Беременность 20 нед. Алобарная голопрозэнцефалия (аксиальная плоскость сканирования)

Рис. 6.25-2. Беременность 20 нед. Алобарная голопрозэнцефалия

Рис. 6.25-3. Беременность 13 нед. Алобарная голопрозэнцефалия (трансабдоминальное сканирование)



Рис. 6.25-4. Беременность 24 нед. Алобарная голопрозэнцефалия

Рис. 6.26-1. Алобарная голопрозэнцефалия. Этмоцефалия (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рис. 6.26-2. Алобарная голопрозэнцефалия. Пробосцис (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.27-1. Беременность 22 нед. Семилобарная голопроэнцефалия. (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.27-2. Беременность 22 нед. Семилобарная голопроэнцефалия, профиль плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.28. Иниэнцефалия. Фенотип абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.29-1. Беременность 14 нед. Иниэнцефалия (поперечное сканирование)



Рис. 6.29-2. Беременность 14 нед. Иниэнцефалия (продольное сканирование)



Рис. 6.30. Иниэнцефалия. Фенотип абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.31. Эхограмма шейного отдела позвоночника при синдроме Клиппеля-Вейля (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 6.32. Схема формирования шизэнцефалии в результате окклюзии средних мозговых артерий (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.33. Беременность 20 нед. Порэнцефалия.



Рис. 6.34-1. Беременность 34 нед. Шизэнцефалия



Рис. 6.34-2. Шизэнцефалия. Поперечная расщелина мозга (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.34-3. Односторонняя шизэнцефалия (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

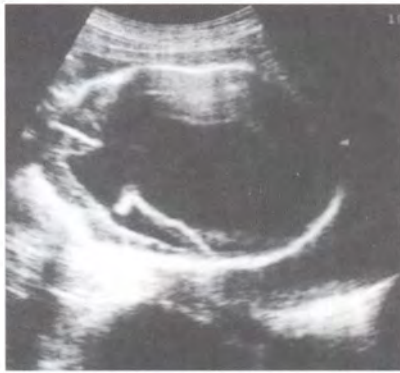


Рис. 6.35. Беременность 24 нед. Гидранэнцефалия



Рис. 6.36-1. Беременность 19 нед. Гидранэнцефалия (поперечное сечение)



Рис. 6.36-2. Беременность 19 нед. Гидранэнцефалия (продольное сечение)



Рис. 6.37. Шизэнцефалия (режим МРТ) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

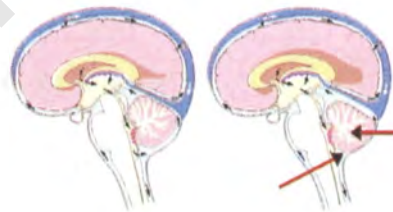


Рис. 6.38. Схематическое изображение аномалии Арнольда-Киари



Рис. 6.39. Аномалия Арнольда-Киари. Эхограмма мозга плода, стрелками отмечено смещение червя мозжечка в большое затылочное отверстие



Рис. 6.40. Аномалия Арнольда-Киари, обструктивная гидроцефалия



Рис. 6.41-1. Беременность 32 нед. Аномалия Арнольда-Киари. Spina bifida поясничного отдела позвоночника (менингомиелоцеле)



Рис. 6.41-2. Фенотип ребенка. Аномалия Арнольда-Киари. Spina bifida поясничного отдела позвоночника (менингомиелоцеле)



Рис. 6.41-3. Беременность 30 нед. Аномалия Арнольда-Киари. Spina bifida поясничного отдела позвоночника (менингоцеле) (поперченное сканирование)



Рис. 6.41-4. Беременность 30 нед. Аномалия Арнольда-Киари. Spina bifida поясничного отдела позвоночника (менингоцеле) (продольное сканирование)



Рис. 6.41-5. Фенотип ребенка. Аномалия Арнольда-Киари. Spina bifida поясничного отдела позвоночника (менингоцеле)



Рис. 6.42. Голова плода (форма «лун») при аномалии Арнольда-Киари



Рис. 6.43. Мозжечок плода (форма «бан») при аномалии Арнольда-Киари



Рис. 6.44-1. Беременность 32 нед. Сколиоз позвоночника плода в сочетании со spina bifida поясничного отдела



Рис. 6.44-2. Фенотип ребенка. Сколиоз позвоночника плода в сочетании со spina bifida поясничного отдела



Рис. 6.45. Беременность 27 нед. Диастематомия [135]. А – венечная плоскость сканирования. Б – аксиальная плоскость сканирования



Рис. 6.46. Диастематомия (режим МРТ) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

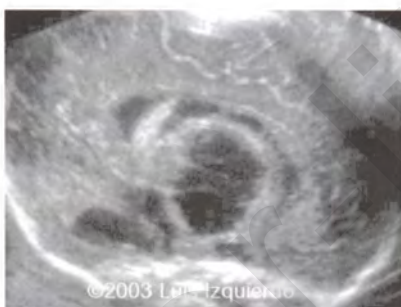


Рис. 6.47. Арахноидальная киста в сочетании с умеренной вентрикуломегалией (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 6.48. Арахноидальная киста имеет четкие границы, правильную округлую форму, отсутствие связи с желудочками мозга [141]



Рис. 6.49. Арахноидальная киста (режим ЦДК). Отмечается кровотока в кисте (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рисунки к главе 7



Рис. 7.1. Беременность 31 нед. Срединная сагиттальная плоскость сканирования. Профиль плода



Рис. 7.2. Беременность 15 нед. Профиль плода



Рис. 7.3. Фронтальная плоскость сканирования. Носогубной треугольник



Рис. 7.4. Горизонтальная плоскость сканирования на уровне глазниц



Рис. 7.5. Плоскость сканирования через полость рта плода



Рис. 7.6. Беременность 26 нед. Хрусталик левого глаза плода



Рис. 7.7. Беременность 13 нед. Хрусталик левого глаза плода



Рис. 7.8. Анофтальмия (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 7.9. Левосторонняя анофтальмия у плода с голопроэнцефалией [5]



Рис. 7.10. У двоеие лицевых структур, включая глаза у неразделившихся близнецов (diprosopus)



Рис. 7.11.1-2. Правостороннее дакриоцистоцеле (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 7.12. Правостороннее дакриоцистоцеле [4]



Рис. 7.13. Врожденная катаракта [17]



Рис. 7.14. Лицо плода. Косое (парасагитальное) сканирование: мягкие ткани глаза плода (верхнее и нижнее веко) — причина ложноположительной диагностики врожденной катаракты



Рис. 7.15-1. Двухсторонняя расщелина лица (фронтальная плоскость сканирования)



Рис. 7.15-2. Односторонняя расщелина лица (фронтальная плоскость сканирования)

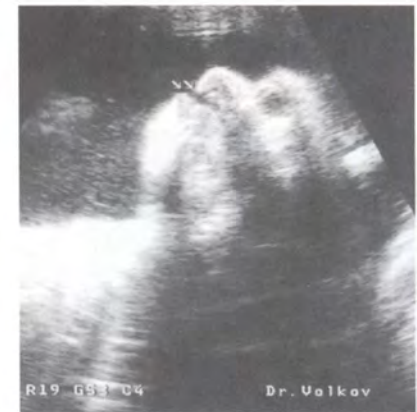


Рис. 7.16-1. Двухсторонняя расщелина лица (сагиттальная плоскость сканирования)



Рис. 7.16-2. Двухсторонняя расщелина лица (фенотип ребенка)

Рис. 7.16-3. Двухсторонняя расщелина лица (фенотип ребенка)

Рис. 7.17-1. Макрогlossия (с разрешения К.Ф. Юсупова)

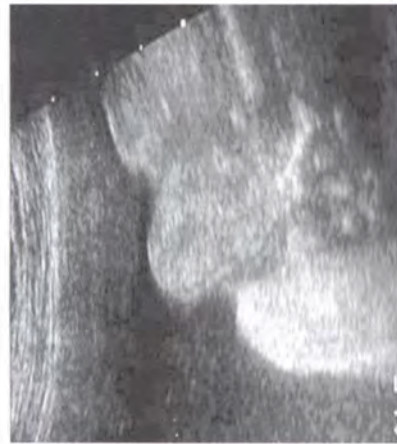


Рис. 7.17-2. Макрогlossия (с разрешения К.Ф. Юсупова)

Рис. 7.18-1. Отоцефалия (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рис. 7.18-2. Отоцефалия (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 7.19. Отоцефалия. Отсутствие нижней челюсти приводит к сближению височных костей, обуславливает патологическое горизонтальное расположение ушных раковин с мочками, находящимися близко к средней линии лица (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рис. 7.20-1. Ихтиоза плода. Фиксированный широко открытый рот (продольное сканирование) [21]

Рис. 7.20-2. Ихтиоза плода. Фиксированный широко открытый рот (поперечное сканирование) [21]



Рис. 7.21-1. Шейная гирма. Затылочная область шеи (продольное сканирование)



Рис. 7.21-2. Шейная гирма. Продольное сканирование вдоль позвоночника



Рис. 7.21-3. Шейная гирма. Поперечное сканирование на уровне грудной клетки

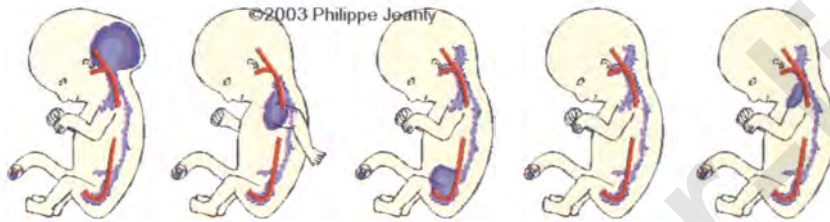


Рис. 7.22. Схема возможных локализаций лимфоидных гиром (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 7.23-1. Эхограмма лимфоидной гиромы, локализованной в подмышечной впадине (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

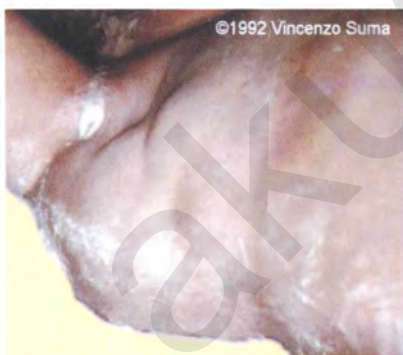


Рис. 7.23-2. Фенотип ребенка: лимфоидная гирма, локализованная в подмышечной впадине (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 7.24-1. Эхограмма лимфоидной гиромы, локализованной в полости рта (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 7.24-2. Фенотип ребенка: лимфоидная гирма, локализованная в полости рта (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рисунки к главе 8



Рис. 8.1. Поперечное сканирование туловища плода: легкие визуализируются в виде гомогенных образований средней эхогенности по обеим сторонам от сердца



Рис. 8.2. Продольное сканирование грудной клетки плода: отчетливо визуализируется диафрагма в виде гипозоногенной линейной структуры между легкими и печенью и селезенкой



Рис. 8.3. II степень зрелости легких плода: легкие имеют большую эхогенность, чем печень



Рис. 8.4. Диафрагмальная грыжа: в грудной клетке плода расположен желудок

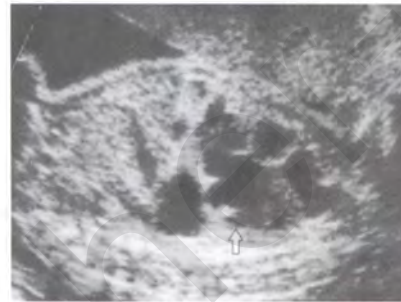


Рис. 8.5. Диафрагмальная грыжа: в грудной клетке плода расположены петли кишечника [1]



Рис. 8.6-1. Продольное сечение грудной клетки плода. Умеренно выраженный правосторонний гидроторакс



Рис. 8.6-2. Поперечное сечение грудной клетки плода. Выраженный двусторонний гидроторакс



Рис. 8.7. Выраженная гипоплазия легких плода при выраженном двустороннем гидротораксе



Рис. 8.8. Асфиктическая дисплазия грудной клетки (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 8.9-1. Врожденный кистозно-аденоматозный порок развития легких (КАПРЛ): тип I — макрокистозная форма (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 8.9-2. КАПРЛ: тип II — смешанная форма



Рис. 8.9-3. КАПРЛ: тип III — микрокистозная форма

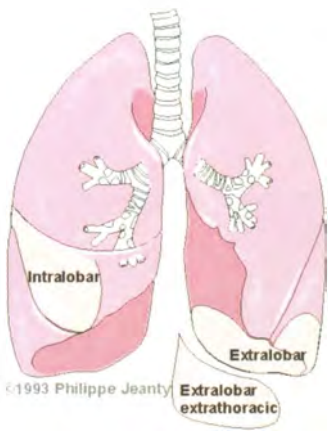


Рис. 8.10. Схема возможных типов легочной секвестрации (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис. 8.11-1. Эхограмма секвестрированного легкого (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 8.11-2. Секвестр легкого (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

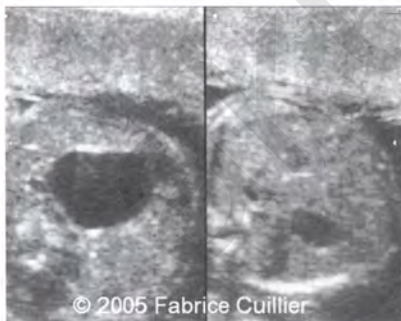


Рис. 8.12. Эхограмма бронхогенной кисты (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

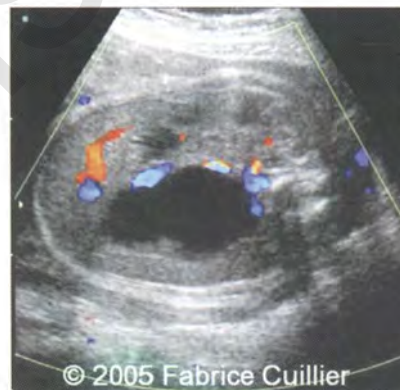


Рис. 8.13. Эхограмма бронхогенной кисты (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 8.14. Бронхогенная киста (режим трехмерной реконструкции) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 8.15. Патогномоничные эхографические признаки трахеоларингеальной обструкции у плода: двустороннее симметричное увеличение легких и значительное повышение их эхогенности (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 8.16-1. Эхограмма «большого» эхогенного легкого при атрезии магистральных бронхов (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 8.16-2. Макропрепарат при атрезии магистральных бронхов (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рисунки к главе 9



Рис. 9.1-1. Схематическое изображение получения четырехкамерного среза сердца плода



Рис. 9.1-2. Эхограмма четырехкамерного среза сердца плода



Рис. 9.2. Схематическое изображение оценки расположения сердца плода в грудной клетке

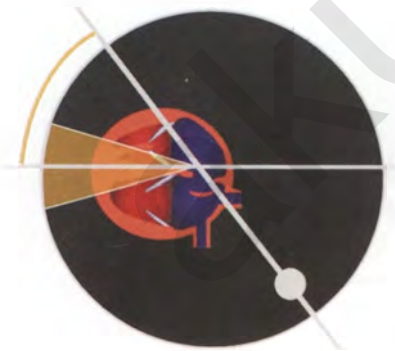


Рис. 9.3-1. Схематическое изображение оценки положения оси сердца плода



Рис. 9.3-2. Эхограмма аномального положения оси сердца (90°) у плода со сложным ВПС

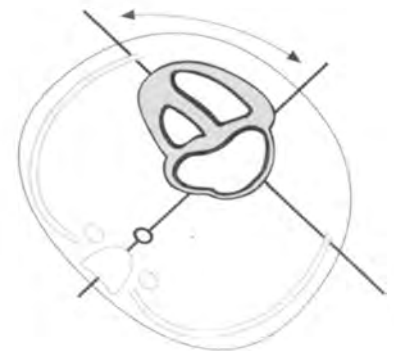


Рис. 9.3-3. Схема аномального положения оси сердца (90°) у плода со сложным ВПС



Рис. 9.4-1. Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при гипертрофии миокарда левого желудочка с атрезией митрального клапана



Рис. 9.4-2. Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при перикардальном выпоте

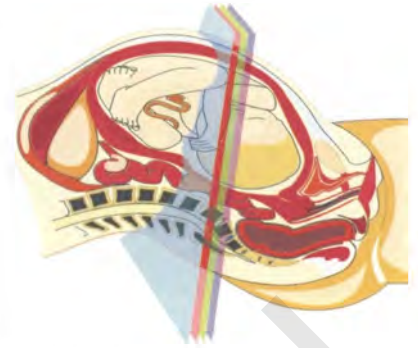


Рис. 9.5-1. Схематическое изображение получения среза через три сосуда



Рис. 9.5-2. Эхограмма среза через три сосуда



Рис. 9.5-3. Схематическое изображение получения среза через три сосуда. Синий цвет — основной ствол легочной артерии; красный цвет — восходящая аорта; желтый цвет — верхняя полая вена; зеленый цвет — трахея



Рис. 9.6. Срез через три сосуда при правой дуге аорты. Трахея (стрелка) располагается между легочной артерией (1) и аортой (2)



Рис. 9.7-1. Срезы через выходной тракт левого желудочка

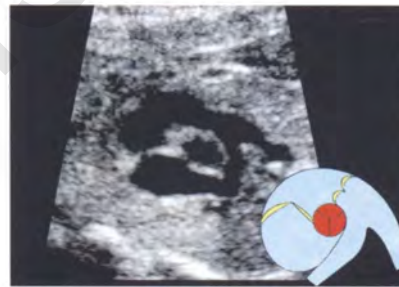


Рис. 9.7-2. Срезы через выходной тракт правого желудочка



Рис. 9.8-1. Срез через дугу аорты. Отчетливо видны три крупных сосуда, отходящих от дуги аорты



Рис. 9.8-2. Срез через дугу аорты



Рис. 9.9. Срез через артериальный проток



Рис. 9.10-1. Поперечное сечение грудной клетки плода при мезокардии. Верхушка сердца располагается напротив грудины. Общий атриовентрикулярный канал



Рис. 9.10-2. Поперечное сечение грудной клетки плода при мезокардии. Верхушка сердца располагается напротив грудины. Гипопластический синдром левых отделов сердца



Рис. 9.10-3. Поперечное сечение грудной клетки плода при мезокардии. Верхушка сердца располагается напротив грудины. Стеноз аортального клапана



Рис. 9.11-1. Поперечное сечение грудной клетки плода при декстрокардии. Диафрагмальная грыжа



Рис. 9.11-2. Поперечное сечение грудной клетки плода при декстрокардии. Плевральный выпот



Рис. 9.11-3. Поперечное сечение грудной клетки плода при декстрокардии. Кистозный аденоматозный порок развития левого легкого



Рис. 9.12. Беременность 23 нед. Грудная форма эктопии сердца. Отчетливо видно расположение сердца плода за пределами грудной клетки



Рис. 9.13. Беременность 24 нед. Пентада Кантрелла (омфалоцеле, торако-абдоминальная эктопия сердца, сколиоз грудного отдела позвоночника), маловодие



Рис. 9.14. Схематическое изображение дефектов межжелудочковой перегородки. 1 – перимембранный дефект; 2 – дефект в мышечной части перегородки; 3 – инфундибулярный дефект



Рис. 9.15. Четырехкамерный срез сердца плода. Перимембранный ДМЖП



Рис. 9.16. Четырехкамерный срез сердца плода. Стрелками указан обширный ДМЖП



Рис. 9.17. ДМЖП маленьких размеров (около 1 мм), выявленный у плода в 23 нед беременности

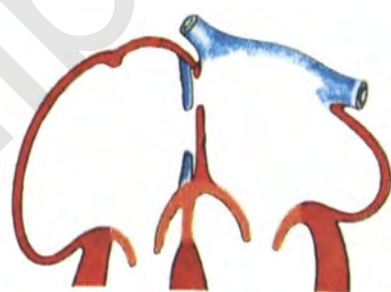


Рис. 9.18-1. Схематическое изображение неизменной межпредсердной перегородки

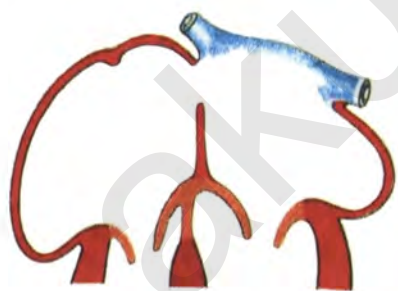


Рис. 9.18-2. Схематическое изображение дефектов межпредсердной перегородки: отсутствие вторичной перегородки



Рис. 9.18-3. Схематическое изображение дефектов межпредсердной перегородки: отсутствие первичной и вторичной перегородок



Рис. 9.19-1. Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при ДМПП - отсутствие первичной перегородки



Рис. 9.19-2. Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при ДМПП: отсутствие первичной и вторичной перегородок



Рис. 9.20. Эхограммы четырехкамерного среза сердца плода при аневризме межпредсердной в 34 нед. беременности



Рис. 9.21. Четырехкамерный срез сердца плода с ОПЖК



Рис. 9.22-1. Схематическое изображение сердца в норме



Рис. 9.22-2. Схематическое изображение сердца при ГСЛОС, включающем выраженную гипоплазию левого желудочка, атрезию митрального клапана и аорты



Рис. 9.23-1. Эхограмма четырехкамерного среза сердца плода при ГСЛОС



Рис. 9.23-2. Эхограмма четырехкамерного среза сердца плода при ГСЛОС



Рис. 9.23-3. Эхограмма четырехкамерного среза сердца плода при ГСЛОС



Рис. 9.24. Четырехкамерный срез сердца плода с ЕЖ



Рис. 9.25. Схематическое изображение сердца при АКВ, включающей выраженную гипоплазию правого желудочка и атрезию легочной артерии



Рис. 9.26-1. Четырехкамерный срез сердца плода при аномалии Эбштейна в 18 (А), 22 нед (Б) беременности. Отчетливо видны кардиомегалия, смещение створки трикуспидального клапана и дилатация правого предсердия



Рис. 9.26-2. Четырехкамерный срез сердца плода при аномалии Эбштейна в 36 нед. беременности

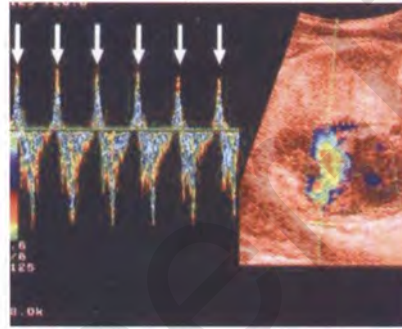


Рис. 9.27. Голосистолическая регургитация у плода с аномалией Эбштейна в 33 нед беременности



Рис. 9.28. Четырехкамерный срез сердца плода при дисплазии трикуспидального клапана. Отчетливо видно выраженное утолщение и повышение эхогенности створок



Рис. 9.29. Четырехкамерный срез сердца плода при ФЭ левого желудочка. Отчетливо видна выраженная кардиомегалия, значительное расширение полости левого желудочка, утолщение и повышение эхогенности его эндокарда



Рис. 9.30. Четырехкамерный срез сердца плода при ФЭ левого желудочка. Контрактивная форма. Отчетливо виден маленький левый желудочек, утолщение и повышение эхогенности его эндокарда



Рис. 9.31-1. Инфантильная артериальная кальцификация. Поперечное сечение. Отчетливо видно выраженное повышение эхогенности стенок аорты



Рис. 9.31-2. Инфантильная артериальная кальцификация. Продольное сечение. Отчетливо видно выраженное повышение эхогенности стенок аорты



Рис. 9.32-1. Инфантильная артериальная кальцификация. Четырехкамерный срез сердца плода в 13 нед. Отмечается повышение эхогенности межжелудочковой перегородки



Рис. 9.32-2. Инфантильная артериальная кальцификация. Срез через аорту в 20 нед. Отчетливо видно повышение эхогенности стенок гипоплазированной аорты

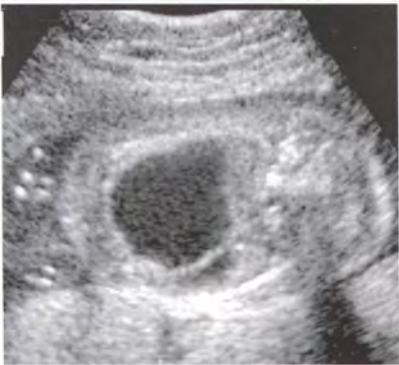


Рис. 9.33. Четырехкамерный срез сердца плода при аномалии Уля. Отчетливо видны выраженная кардиомегалия, значительная дилатация и истончение стенки левого желудочка



Рис. 9.34. Четырехкамерный срез сердца плода при кардиомиопатии. Отчетливо видны выраженная кардиомегалия и гипертрофия стенок желудочков



Рис. 9.35. Четырехкамерный срез сердца плода при кардиомиопатии (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 9.36-1. Эхограмма четырехкамерного среза сердца плода при аневризме левого желудочка



Рис. 9.36-2. Эхограмма четырехкамерного среза сердца плода при аневризме правого желудочка



Рис. 9.37. Схематическое изображение сердца при тетраде Фалло, которая характеризуется наличием дефекта межжелудочковой перегородки, дэкстрапозиции аорты, гипоплазии легочной артерии и гипертрофии правого желудочка



Рис. 9.38-1. Тетрада Фалло. Срез через восходящую аорту. Отчетливо видны субаортальный дефект межжелудочковой перегородки и декстропозиция аорты



Рис. 9.38-2. Тетрада Фалло. Срез через три сосуда. Отчетливо видны гипоплазированная легочная артерия; дилатированная аорта; верхняя полая вена



Рис. 9.39-1. Тетрада Фалло, «Клешня краба». Схематическое изображение [82]



Рис. 9.39-2. Тетрада Фалло. «Клешня краба». Режим ЦДК. Видно движение крови из обоих желудочков в аорту [82]



Рис. 9.40. Тетрада Фалло. Срез через три сосуда



Рис. 9.41. Схематическое изображение сердца при ОАС



Рис. 9.42-1. ОАС. Поперечное сечение



Рис. 9.42-2. ОАС. Продольное сканирование



Рис. 9.43. Схематическое изображение сердца при полной форме ТГА, которая характеризуется параллельным выходом сосудов: аорта – из правого желудочка, легочная артерия – из левого желудочка



Рис. 9.44-1. ТГА в 24 нед. беременности. Отчетливо виден параллельный ход сосудов



Рис. 9.44-2. ТГА в 22 нед. беременности. Отчетливо виден параллельный ход сосудов. Режим ЦДК



Рис. 9.45-1. ТГА в 24 нед. беременности. Срез через три сосуда. Аорта смещена кпереди



Рис. 9.45-2. ТГА в 22 нед. беременности. Срез через три сосуда. Аорта смещена кпереди



Рис. 9.46. Коарктация аорты. Срез через дугу аорты. Отчетливо видно место сужения просвета аорты плода перед впадением артериального протока



Рис. 9.47-1. Стеноз аорты. Срез через восходящую аорту. Отчетливо видно клапанное сужение и постстенотическое расширение аорты, гипертрофия миокарда левого желудочка



Рис. 9.47-2. Стеноз аорты. Четырехкамерный срез сердца. Виден дефект межжелудочковой перегородки



Рис. 9.47-3. Стеноз аорты. Лево-правый шунт через овальное окно в режиме ЦДК



Рис. 9.48. Четырехкамерный срез сердца плода при АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой. Отмечается дилатация правых отделов сердца и гипертрофия миокарда правого желудочка



Рис. 9.49. Четырехкамерный срез сердца плода при АЛА. При интактной межжелудочковой перегородке миокард правого желудочка часто гипертрофирован, правое предсердие дилатировано



Рис. 9.50-1. ДВПЖ из правого желудочка. Срез через выходной тракт правого желудочка. Отчетливо видно отхождение легочной артерии и аорты от правого желудочка в В-режиме



Рис. 9.50-2. ДВПЖ из правого желудочка. Срез через выходной тракт правого желудочка. Отхождение легочной артерии и аорты от правого желудочка в режиме ЦДК



Рис. 9.51-1. Аномальное впадение верхней полой вены в левое предсердие. Четырехкамерный срез сердца. В левом предсердии определяется расширенный коронарный синус



Рис. 9.51-2. Аномальное впадение верхней полой вены в левое предсердие. Срез через три сосуда. Верхняя полая вена определяется слева от легочного ствола



Рис. 9.52. Срез через три сосуда. Отчетливо видны две верхних полых вены – слева от легочного ствола и справа от аорты

Рисунки к главе 10



Рис.10.1. Беременность 19 нед. Гастрошизис



Рис.10.2. Гастрошизис. Расширенные петли кишечника плода, расположенные в брюшной полости



Рис.10.3. Гастрошизис. Расширенные петли кишечника плода, расположенные вне брюшной полости

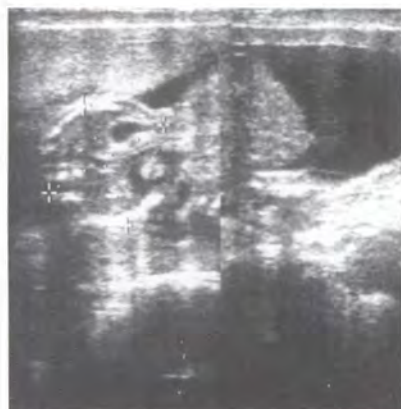


Рис.10.4. Беременность 21 нед. Омфалоцеле: грыжевое содержимое представлено петлями кишечника, желудком и печенью



Рис.10.5. Беременность 21 нед. Омфалоцеле. Пуповина прикрепляется непосредственно к грыжевому мешку

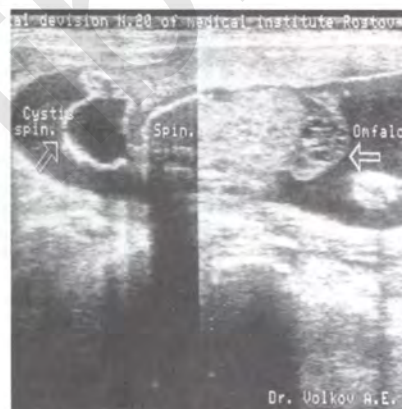


Рис.10.6. Беременность 24 нед. Сочетание омфалоцеле и spina bifida



Рис.10.7. Аномалия развития стебля тела (схема) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)

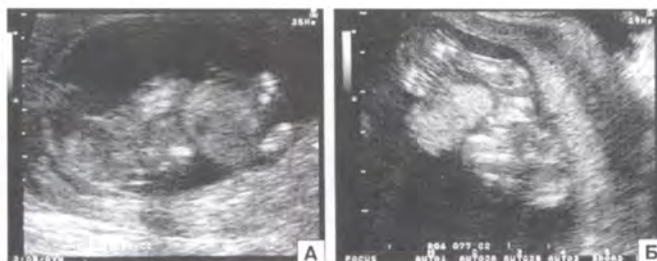


Рис.10.8. Аномалия развития стебля тела (B-режим) [29]



Рис.10.9. Пентада Кантрелла (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.10.10-1. Эхограмма комплекса «конечности-стенки туловища» (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.10.10-2. Фенотип абортуса. Комплекс «конечности-стенки туловища» (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.10.11-1. Аномалия развития стебля тела (режим ЦДК) [29]



Рис.10.11-2. Аномалия развития стебля тела (трехмерная реконструкция) [29]

Рисунки к главе 11



Рис.11.1. Эхограмма атрезии пищевода: отсутствие изображения желудка



Рис.11.2. Прямая визуализация пищевода плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.11.3. Микрогастрия при атрезии пищевода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.11.4-1. Беременность 23 нед. Обструктивное поражение двенадцатиперстной кишки



Рис.11.4-2. Беременность 34 нед. Обструктивное поражение двенадцатиперстной кишки в сочетании с гидронефрозом



Рис.11.5. Изолированная гастромегалия при обструктивном поражении двенадцатиперстной кишки

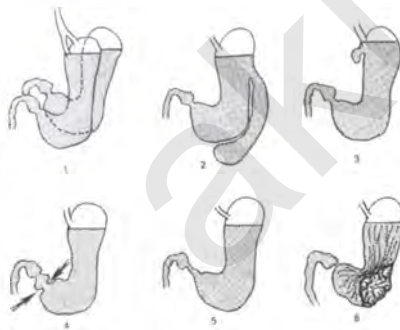


Рис.11.6. Аномалии желудка (схема) [24]

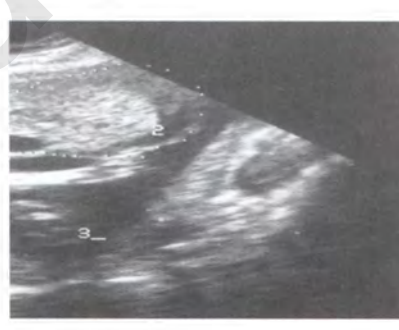


Рис.11.7. Аномальное расположение желудка плода при омфалоцеле



Рис.11.8. Аномальное расположение желудка плода при диафрагмальной грыже



Рис.11.9. Атрезия желудка (пилорическая атрезия): увеличенный в размерах желудок (S) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

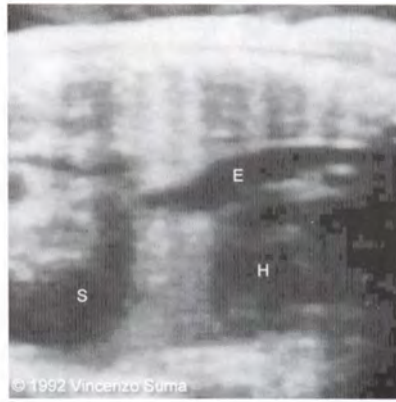


Рис.11.10-1. Атрезия желудка (S) (пилорическая атрезия): расширенный в дистальном отделе пищевод (E) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

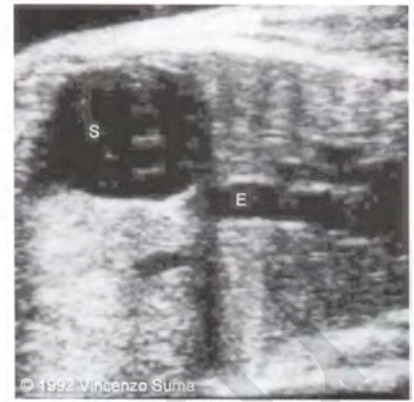


Рис.11.10-2. Атрезия желудка (S) (пилорическая атрезия): расширенный в дистальном отделе пищевод (E) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.11.11. Атрезия пилорической части желудка (мембранозная форма)



Рис.11.12. Болезнь Менетрие. Беременность 28 нед. В дне желудка плода определяются аномальные линейные включения



Рис.11.13. Болезнь Менетрие. Беременность 32 нед. Латерально в дне желудка расположена поперечная перетяжка в виде кольца



Рис.11.14. Болезнь Менетрие. Беременность 39 нед. Сагиттальное сканирование



Рис.11.15. Болезнь Менетрие. Беременность 28 нед. Поперечное сканирование.



Рис.11.16. Эхограмма желудка новорожденного. Болезнь Менетрие



Рис.11.17. Эхограмма при обструкции тонкого кишечника плода



Рис.11.18-1. Вариант эхограммы при обструкции толстого кишечника плода



Рис.11.18-2. Вариант эхограммы при обструкции толстого кишечника плода



Рис.11.18-3. Вариант эхограммы при обструкции толстого кишечника плода

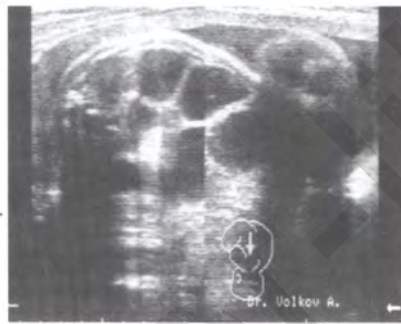


Рис.11.19. Беременность 35 нед. Болезнь Гиршпрунга



Рис.11.20-1. Атрезия ануса. Поперечное сканирование (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.11.20-2. Атрезия ануса. Поперечное сканирование (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.11.20-3. Атрезия ануса. Продольное сканирование (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

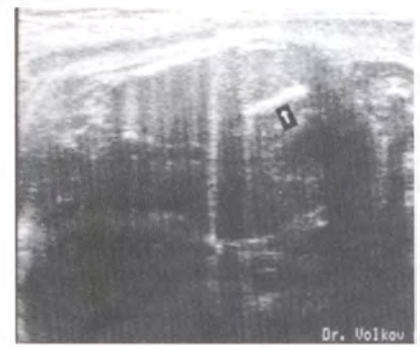


Рис.11.21. Облитерированный, но не рассосавшийся желчный проток (терминальная связка) в виде фиброзного тяжа



Рис.11.22-1. Эхографический вариант кальцината брюшной полости плода



Рис.11.22-2. Эхографический вариант кальцината брюшной полости плода



Рис.11.22-3. Эхографический вариант кальцината брюшной полости плода



Рис.11.22-4. Эхографический вариант кальцината брюшной полости плода



Рис.11.23-1. Эхограмма желчного пузыря плода (В-режим) [76]



Рис.11.23-2. Эхограмма желчного пузыря плода (режим ЦДК) [76]



Рис.11.24. Удвоение желчного пузыря плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.11.25. Перегиб желчного пузыря плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.11.26. Однородное анэхогенное содержимое желчного пузыря плода



Рис.11.27-1. Гиперэхогенные включения в желчном пузыре плода



Рис.11.27-2. Множественные точечные гиперэхогенные включения в желчном пузыре плода



Рис.11.28. Весь просвет желчного пузыря полностью занят экзогенными включениями (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.11.29-1. Гиперэхогенные включения в паренхиме печени плода



Рис.11.29-2. Точечные гиперэхогенные включения в паренхиме печени плода



Рис.11.30. Киста общего желчного протока (В-режим)



Рис.11.31. Киста общего желчного протока (режим ЦДК)

Рисунки к главе 12



Рис.12.1. Беременность 38 нед. Плод мужского пола



Рис.12.2. Беременность 19 нед. Плод мужского пола



Рис.12.3. Беременность 29 нед. Плод женского пола



Рис.12.4. Двусторонняя агенезия почек (синдром Поттер 0) (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.12.6. Односторонняя агенезия почек (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



©2000 Jose Luis Duque



Рис.12.5. Двусторонняя агенезия почек (синдром Поттер 0) (В-режим) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

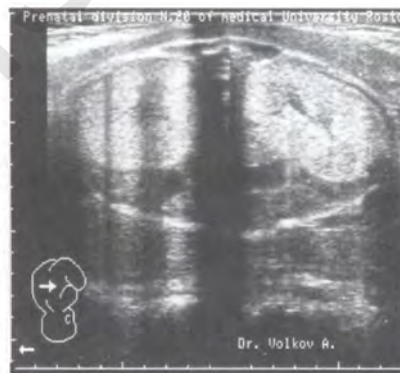


Рис.12.7. Поликистозная болезнь почек инфантильного типа (синдром Поттер I) (В-режим)





Рис.12.8. Беременность 14 нед. Синдром Поттер I



Рис.12.9-1. Мультикистозная дисплазия почек (синдром Поттер II) (поперечное сканирование)



Рис.12.9-2. Мультикистозная дисплазия почек (синдром Поттер II) (продольное сканирование)



Рис.12.10-1. Поликистозная болезнь почек взрослого типа (синдром Поттер III) (продольное сканирование)



Рис.12.10-2. Поликистозная болезнь почек взрослого типа (синдром Поттер III) (поперечное сканирование)



Рис.12.11. Кистозная дисплазия почек (синдром Поттер IV)



Рис.12.12-1. I степень двухстороннего гидронефроза (поперечное сканирование)



Рис.12.12-2. I степень гидронефроза (продольное сканирование)



Рис.12.13-1. II степень гидронефроза (продольное сканирование)



Рис.12.13-2. II степень двухстороннего гидронефроза (поперечное сканирование)



Рис.12.14-1. III степень гидронефроза (продольное сканирование)



Рис.12.14-2. III степень двухстороннего гидронефроза (поперечное сканирование) (с разрешения К.Ф. Юсупова)



Рис.12.15. IV степень гидронефроза (поперечное сканирование)



Рис.12.16. Умеренно выраженный мегауретер



Рис.12.17. Обструктивная уропатия на низком уровне (задний уретральный клапан у плода мужского пола)

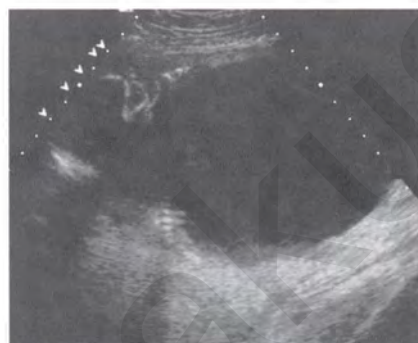


Рис.12.18. Обструктивная уропатия на низком уровне (агенезия уретры у плода женского пола) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.12.19-1. Обструктивная уропатия у плода женского пола при слипании половых губ, приводящего к формированию уриномы (урокольпоса), перерастяжению мочевого пузыря (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.12.19-2. Фенотип аномалии, представленной на рис.12.19-1 (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.12.20. Синдром Prunne-belly



Рис.12.21. Экстрофия мочевого пузыря (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.12.22. Экстрофия клоаки (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рисунки к главе 13



Рис.13.1. Ахондроплазия (хондродистрофия). Проксимальное укорочение конечностей



Рис.13.2-1. Ахондроплазия (хондродистрофия). Выступающий лоб и западая переносица (эхограмма)



Рис.13.2-2. Ахондроплазия (хондродистрофия). Выступающий лоб и западая переносица (фенотип новорожденного)



Рис.13.3-1. Танатофорная дисплазия. Выраженное укорочение трубчатых костей по типу ризомелии (верхние конечности)



Рис.13.3-2. Танатофорная дисплазия. Выраженное укорочение трубчатых костей по типу ризомелии (нижние конечности)



Рис.13.3-3. Танатофорная дисплазия. Узкая грудная клетка при нормальной длине туловища



Рис.13.4-1. Танатофорная дисплазия. Макроцефалия и выступающий лоб, форма черепа в виде трилистника



Рис.13.4-2. Танатофорная дисплазия. Фенотип абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.4-3. Танатофорная дисплазия. Фенотип абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.5. Танатофорная дисплазия. Постнатальная рентгенография абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.6. Беременность 34 нед. Несовременный остеогенез II типа. Выраженное укорочение конечностей микромелического типа с признаками кампомелии



Рис.13.7. Беременность 34 нед. Несовременный остеогенез II типа. Макроцефалия на фоне значительной деминерализации костей свода черепа.

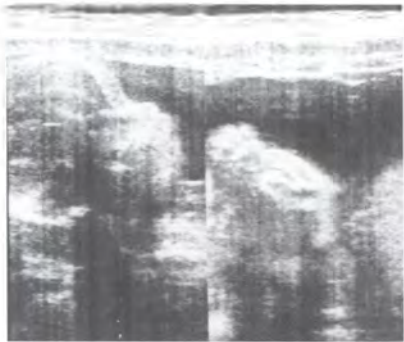


Рис.13.8. Ахондрогенез. Выраженное укорочение трубчатых костей по типу микромелии, их утолщение



Рис.13.9-1. Ахондрогенез I типа. Отсутствие оссификации костей черепа (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.9-2. Ахондрогенез I типа. Выраженное укорочение трубчатых костей по типу микромелии (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.9-3. Ахондрогенез I типа. Постнатальная рентгенография абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.9-4. Ахондрогенез I типа. Фенотип абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.10-1. Ахондрогенез II типа. Сниженная оссификация позвоночника при нормальной оссификации костей черепа (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.10-2. Ахондрогенез II типа. Выраженное укорочение костей нижних конечностей (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.10-3. Ахондрогенез II типа. Выраженное укорочение костей верхних конечностей (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.10-4. Ахондрогенез II типа. Фенотип абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.10-5. Ахондрогенез II типа. Фенотип абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.13.11-1. Кампомелическая дисплазия



Рис.13.11-2. Кампомелическая дисплазия. Укорочение и искривление трубчатых костей рук



Рис.13.11-3. Кампомелическая дисплазия. Узкая (колоколообразная) грудная клетка

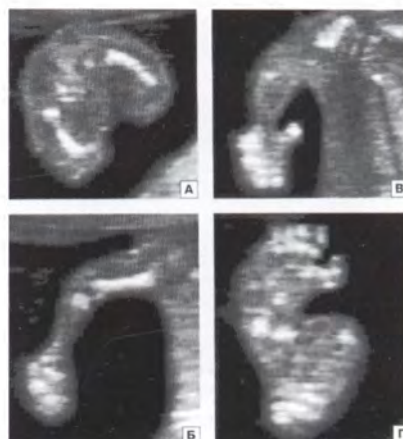


Рис.13.12. Диастрофическая дисплазия [41]



Рис.13.13. Гипофосфатазия. Кости истончены, их ультразвуковое изображение отсутствует (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.14. Гипофосфатазия. Постнатальная рентгенография абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.15-1. Синдром Жене. Узкая колоколообразная грудная клетка с короткими, толстыми, горизонтально расположенными ребрами (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.15-2. Синдром Жене. Постнатальная рентгенография абортуса (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.16-1. Синдром коротких ребер – полидактилии. Эхограмма стопы. Постаксиальная полидактилия [49]



Рис.13.16-2. Синдром коротких ребер – полидактилии. Фенотип абортуса. Постаксиальная полидактилия [49]



Рис.13.17. Фенотип ребенка с врожденной ампутацией правого предплечья



Рис.13.18-1. Беременность 16 нед. Левосторонняя ахейрия



Рис.13.18-2. Фенотип абортуса с левосторонней ахейрией

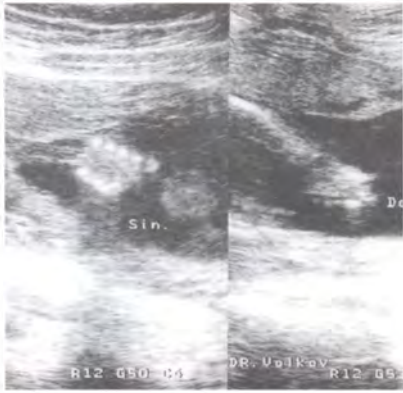


Рис.13.19. Беременность 18 нед. Эктодактилия правой кисти



Рис.13.20. Беременность 21 нед. Синдактилия



Рис.13.21-1. Беременность 21 нед. Пяточно-варусная деформация стопы при синдроме Эдвардса



Рис.13.21-2. Фенотип конечности абортуса при синдроме Эдвардса. Пяточно-варусная деформация стопы



Рис.13.22-1. Беременность 21 нед. «Стопа-качалка» при синдроме Эдвардса



Рис.13.22-2. Фенотип конечности абортуса при синдроме Эдвардса («стопа-качалка»)



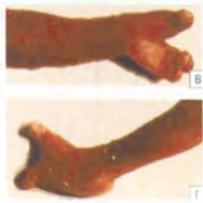
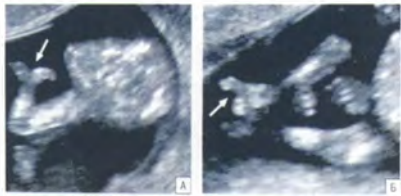
Рис.13.23-1. Беременность 29 нед. Аномальная установка кисти (продольное сканирование)



Рис.13.23-2. Беременность 21 нед. Аномальная установка кистей, клинодактилия при синдроме Эдвардса



Рис.13.23-3. Фенотип абортуса. Клинодактилия при синдроме Эдвардса



А, Б – эхограммы расщепленной кисти и стопы. В, Г – макропрепараты кисти и стопы абортуса [5].

Рис.13.24. Беременность 14 нед. Синдром расщепления кистей и стоп



Рис.13.25-1. Фенотип левой руки ребенка при синдроме Холта-Орама



Рис.13.25-2. Фенотип правой руки ребенка при синдроме Холта-Орама



Рис.13.25-3. Рентгенограмма левой руки ребенка при синдроме Холта-Орама (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.26. Беременность 19 нед. Кисть плода



Рис.13.27. Беременность 14 нед. Кисть плода, отчетливо видны пальцы

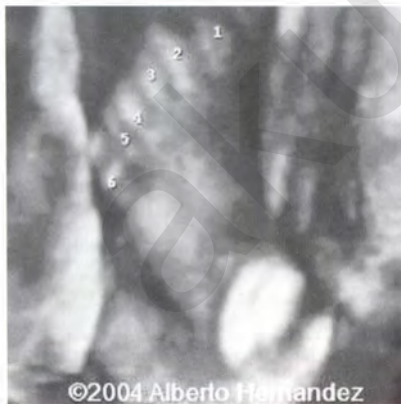


Рис.13.28. Полидактилия стоп (режим поверхностной реконструкции) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.13.29. Полидактилия кисти (семь пальцев)



Рис.13.30. Полидактилия стопы (шесть пальцев)

Рисунки к главе 14



Рис.14.1-1. Краниофарингиома плода при продольном сканировании (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)

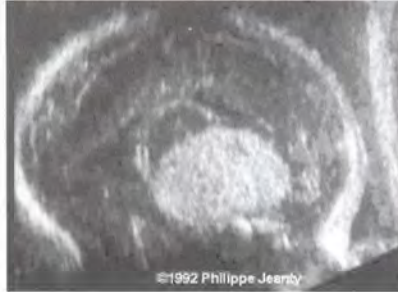


Рис.14.1-2. Краниофарингиома плода при поперечном сканировании (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)



Рис.14.2. Беременность 25 нед. Папилломы сосудистых сплетений



Рис.14.3. Беременность 28 нед. Кистозная тератома головного мозга плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально Ph. Jeanty)

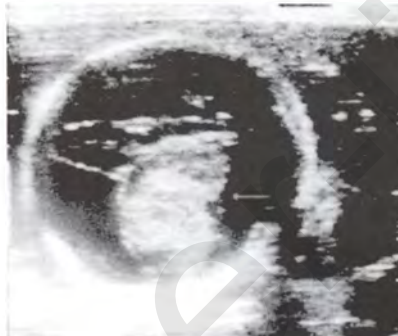


Рис.14.4-1. Тератома мозга с петрификатами (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально I. Meizner)



Рис.14.4-2. Фенотип абортуса с тератомой мозга (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально I. Meizner)



Рис.14.5-1. Липома мозолистого тела (сагиттальная плоскость) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.5-2. Липома мозолистого тела (венечная плоскость) (с разрешения администрации сайта [ww.theFetus.net](http://www.theFetus.net)).



Рис.14.5-3. Липома мозолистого тела (коронарная плоскость) (с разрешения администрации сайта [ww.theFetus.net](http://www.theFetus.net))



Рис.14.6-1. Тератома лица плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.6-2. Фенотип абортуса с тератомой лица (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.6-3. Фенотип абортуса с тератомой лица (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.7-1. Тератома левой височной области [12]



Рис.14.7-2. Фенотип ребенка с тератомой левой височной области [12]

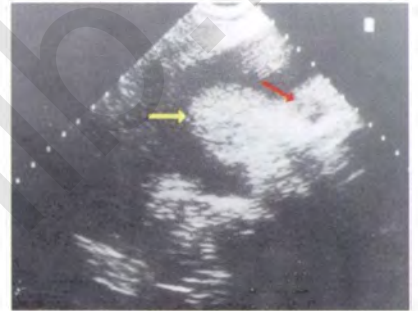


Рис.14.8-1. Гемангиома лица плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально I. Meizner)



Рис.14.8-2. Фенотип абортуса с гемангиомой лица (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально I. Meizner)



Рис.14.9-1. Гемангиома затылка плода (B-режим) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

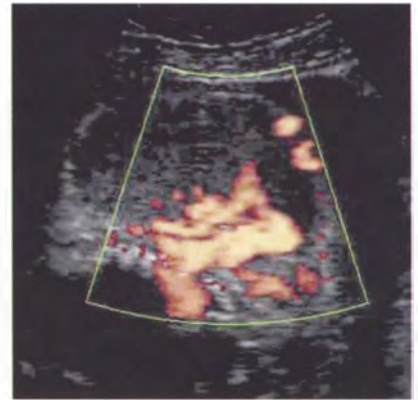


Рис.14.9-2. Гемангиома затылка плода (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.10. Фенотип абортуса с эпигнатусом (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.11-1. Беременность 24 нед. Эпигнатус (стрелка). Срез через носогубной треугольник [153]



Рис.14.11-2. Беременность 24 нед. Эпигнатус (стрелка). Срез через полость рта плода [153]

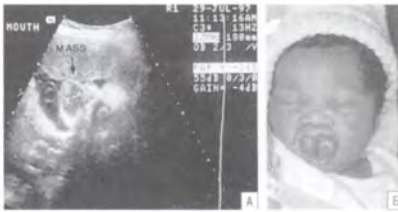


Рис.14.12. Эхограмма структур лица плода эпулисом (стрелка) в 33 нед беременности (А). Б – фотография ребенка [47]



Рис.14.13-1. Эхограмма подчелюстной лимфангиомы плода (продольное сканирование) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.13-2. Эхограмма подчелюстной лимфангиомы плода (поперечное сканирование) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.13-3. Фотография ребенка с подчелюстной лимфангиомой (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.14-1. Эхограмма врожденной ранулы, срез через носогубной треугольник (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.14-2. Эхограмма врожденной ранулы, сагиттальный срез (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.15. Эхограмма зуба плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально I. Meizner)



Рис.14.16-1. Четырехкамерный срез сердца плода при рабдомиоме в 29 нед беременности. Видны множественные опухолевые узлы



Рис.14.16-2. Четырехкамерный срез сердца плода при рабдомиоме в 32 нед беременности. Видны множественные опухолевые узлы



Рис.14.17. Рабдомиома сердца плода представлена одиночным опухолевым узлом (стрелка)



Рис.14.18-1. Перикардиальная тератома (стрелка) при поперечном сканировании (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.18-2. Перикардиальная тератома (стрелка) при продольном сканировании (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

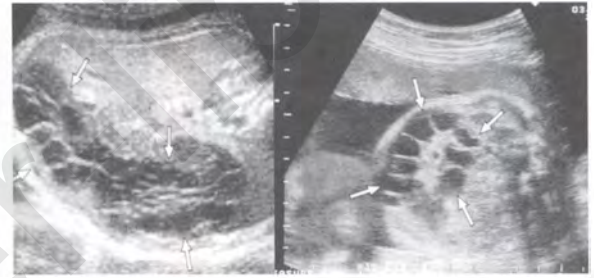


Рис.14.19. Беременность 27 нед. Абдоминальная лимфангиома (продольное и поперечное сканирование) [101]



Рис.14.20. Беременность 25 нед. Абдоминальная тератома (стрелки) [107]

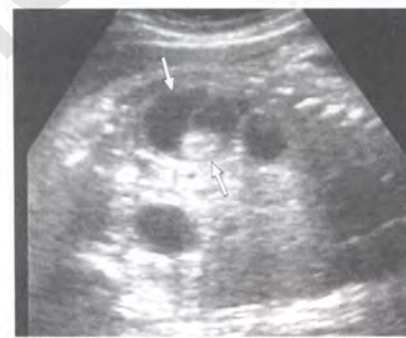


Рис.14.21. Забрюшинная тератома [108]

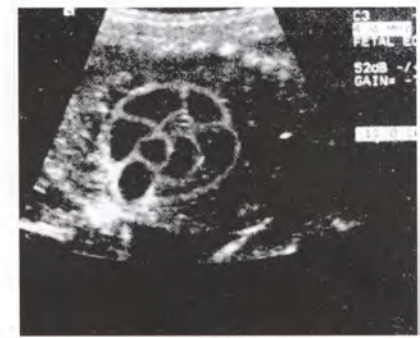


Рис.14.22. Мезенхимальная гамартома печени плода [109]



Рис.14.23-1. Гемангиома печени (гемангиотелиома) у плода (В-режим, продольное сканирование) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.23-2. Гемангиома печени (гемангиотелиома) у плода (В-режим, поперечное сканирование) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.23-3. Гемангиома печени (гемангиотелиома) у плода (режим ЦДК) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.24-1. Мезобластическая нефрома (ренальная гамартома, поперечное сканирование) [117]



Рис.14.24-2. Мезобластическая нефрома (ренальная гамартома, продольное сканирование) [117]

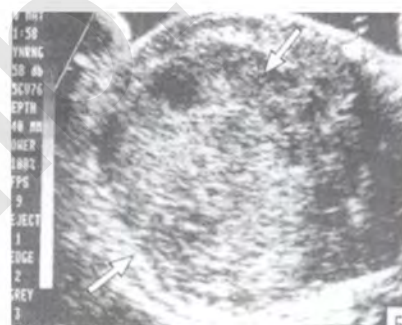


Рис.14.25. Опухоль Вильмса (нефробластома) [119]



Рис.14.26. Р-абдоидная опухоль почки плода. А – поперечное сканирование в В-режиме. Б – сканирование в режиме ЦДК [120].



Рис.14.27. Нейробластома надпочечника у плода (В-режим) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

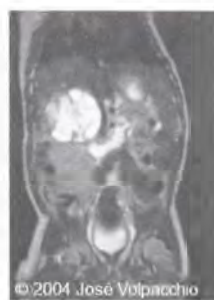


Рис.14.28. Нейробластома правого надпочечника (МРТ-визуализация) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис.14.29. Киста яичника у плода (тип А - одностороннее однородное анэхогенное образование с четкими контурами)



Рис.14.30. Киста яичника у плода (тип В - кистозное образование с внутренними отражениями/перегородками)



Рис.14.31-1. Киста яичника у плода (вариант типа С - кистозное образование, содержащие эхогенный компонент)



Рис.14.31-2. Киста яичника у плода (вариант типа С - кистозное образование, содержащие эхогенный компонент)



Рис.14.31-3. Киста яичника у плода (вариант типа С - кистозное образование, содержащие эхогенный компонент)



Рис.14.31-4. Киста яичника у плода (вариант типа С - кистозное образование, содержащие эхогенный компонент)



Рис.14.32. Беременность 19 нед. Крестцово-копчиковая тератома



Рис.14.33. Беременность 36 нед. Крестцово-копчиковая тератома (продольное сканирование)

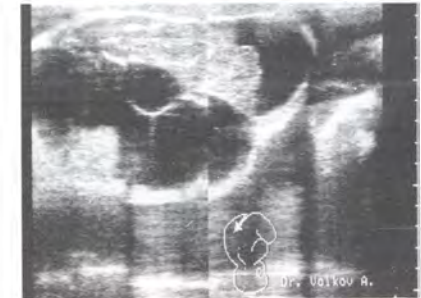


Рис.14.34. Беременность 36 нед. Крестцово-копчиковая тератома (поперечное сканирование)



Рис.14.35-1. Фотография новорожденного с крестцово-копчиковой тератомой (вид спереди)



Рис.14.35-2. Фотография новорожденного с крестцово-копчиковой тератомой (вид сзади)



Рис.14.36-1. Беременность 38 нед. Эхограмма лимфангиомы туловища плода (продольное сканирование)



Рис.14.36-2. Беременность 38 нед. Эхограмма лимфангиомы туловища плода (поперечное сканирование)



Рис.14.36-3. Фотография новорожденного с лимфангиомой туловища



Рис.14.37-1. Беременность 34 нед. Эхограмма лимфангиомы туловища плода (поперечное сканирование)



Рис.14.37-2. Беременность 34 нед. Эхограмма лимфангиомы туловища плода (режим ЦДК)



Рис.14.37-3. Фотография новорожденного с лимфангиомой туловища



Рис.14.38-1. Беременность 30 нед. Эхограмма врожденной фибросаркомы правой руки плода (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально С.Е. Teodorescu)



© 2005 Claudia Teodorescu

Рис.14.38-2. Фотография врожденной фибросаркомы правой руки новорожденного (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально С.Е. Teodorescu)



©2002 Raúl Martínez

Рис.14.39-1. Эхограмма гемангиолимфомы левой половины туловища и руки плода (В-режим, с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально R. Martnhez)



©2002 Raúl Martínez

Рис.14.39-2. Эхограмма гемангиолимфомы левой половины туловища и руки плода (режим ЦДК, с разрешения администрации сайта www.theFetus.net и персонально R. Martnhez)



©2000 Carlos Mejia Escobar

Рис.14.40-1. Эхограмма правого бедра плода с синдромом Klippel-Weber-Trenaunay (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



©2000 Carlos Mejia Escobar

Рис.14.40-2. Эхограмма правой голени плода с синдромом Klippel-Weber-Trenaunay (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



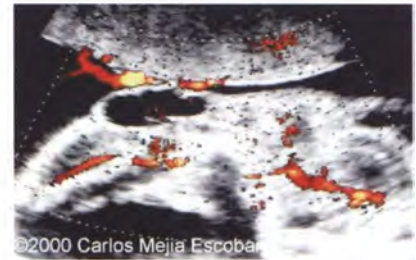
©2002 Raul Martinez

Рис.14.39-3. Фотография новорожденного с гемангиолимфомой левой половины туловища и руки (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



©2000 Carlos Alberto Mejia Escobar

Рис.14.40-3. Фотография новорожденного с синдромом Klippel-Weber-Trenaunay (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



©2000 Carlos Mejia Escobar

Рис.14.41. Синдром Klippel-Weber-Trenaunay (режим ЦДК, с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рисунки к главе 15

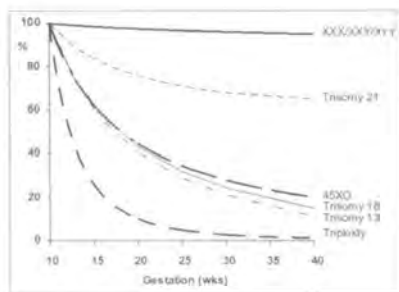


Рис. 15.1. Риск хромосомных аномалий в зависимости от срока беременности (К.Н. Nicolaides // The 11–13+6 weeks scan. Fetal Medicine Foundation, London, 2004)



Рис 15.2. Воротниковое пространство у плода в 13 нед (3D-режиме)



Рис. 15.3-1. Положение калипера при измерении воротникового пространства

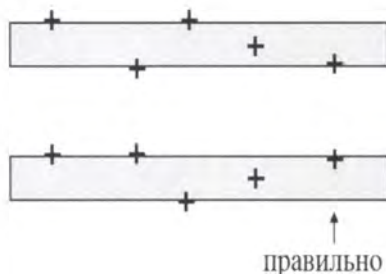


Рис.15.3-2. Положение калипера при измерении воротникового пространства

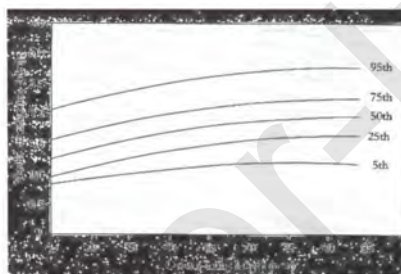


Рис.15.4. Нормированная область значений для ТВП (NT) в зависимости от копчико-теменного размера (CRL), указанная в 5, 25, 50, 75 и 95-й процентилях [6]



Рис. 15.5-1. Воротниковое пространство у плода в 12 3/7 нед при трисомии 21 в продольном сечении



Рис. 15.5-2. Воротниковое пространство у плода в 12 3/7 нед при трисомии 21 в поперечном сечении



Рис. 15. 6-1. Увеличение шейной складки при трисомии 21 во II триместре



Рис. 15. 6-2. Увеличение шейной складки при трисомии 21 во II триместре



Рис. 15.6-3. Увеличение шейной складки при трисомии 21 во II триместре

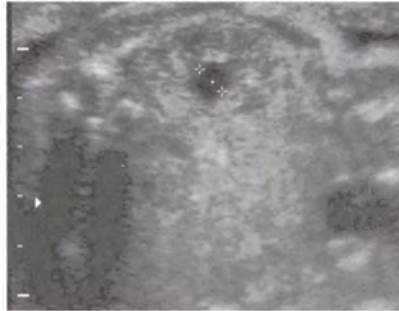


Рис. 15.7. Умеренная пиелозктазия при трисомии 21



Рис. 15.8. Измерение лобно-таламического размера (стрелками) (из Winter T.C. et al. [30])



Рис. 15.9. Гиперэхогенный кишечник у одного из плодов при дихориальной двойне



Рис. 15.10. Отсутствие носовой кости у плода с трисомией 21 в 20 нед



Рис. 15.11. Гиперэхогенный фокус в левом желудочке сердца (указан стрелкой)

акusher

Рисунки к главе 16



Рис.16.1. Лицо плода в 25 нед. беременности, режим поверхностной реконструкции



Рис.16.2. Лицо плода в 25 нед. беременности, режим рентгеновской реконструкции



Рис.16.3. Череп плода в 25 нед. беременности, режим объемного сканирования

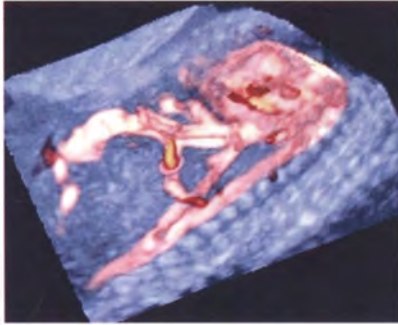


Рис.16.4. Тело плода в 20 нед. беременности, режим объемного сканирования с цветовым доплеровским картированием

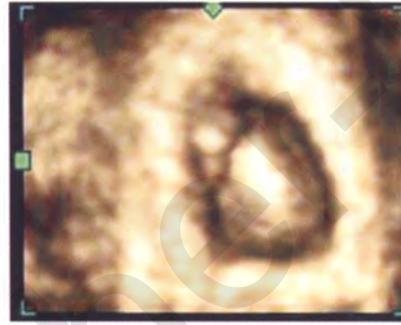


Рис. 16.5. Беременность 5 нед.



Рис.16.6. Беременность 6 нед.

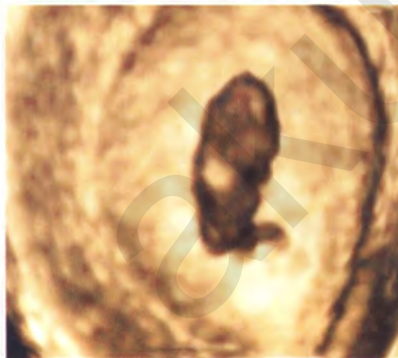


Рис.16.7. Беременность 8 нед.



Рис.16.8. Желточный мешок и ductus Vitellini



Рис.16.9. Беременность 10 нед.



Рис.16.10. Беременность 12 нед.



Рис.16.11. Беременность 14 нед.



Рис.16.12. Лицо плода в 15-16 нед. беременности (поверхностная реконструкция)



Рис. 16.13. Лицо плода в 21 нед. беременности (поверхностная реконструкция). «Боксирующий плод»



Рис. 16.14. Плод в 24 нед. беременности, высовывающий язык (поверхностная реконструкция). «Маленький Эйнштейн»



Рис. 16.15. Лицо плода в 26 нед. беременности (поверхностная реконструкция). «Cogito ergo sum»



Рис. 16.16. Двойня в 28 нед. беременности (поверхностная реконструкция). «Щекой к щеке»



Рис. 16.17. Лицо плода в 34 нед. беременности (поверхностная реконструкция). «Спящий плод»

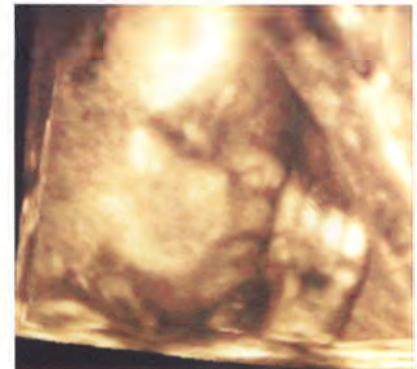


Рис. 16.18. Лицо плода в 34 нед. беременности (поверхностная реконструкция). «Осторожный плод»



Рис.16.19-1. Расщелина губы плода в 25 нед. беременности (поверхностная реконструкция)



Рис.16.19-2. Расщелина челюсти плода в 25 нед. беременности (объемная реконструкция)



Рис.16.20-1. Двухсторонняя расщелина лица плода у плода с синдромом Патау (поверхностная реконструкция)



Рис.16.20-2. Фенотип новорожденного с синдромом Патау



Рис.16.21. Микрогнатия плода в 24 нед. беременности: синдром Pier–Robin (поверхностная реконструкция)



Рис. 16.22. Микрогнатия, гипоплазия носа, плоский профиль и аномальное расположение ушных раковин при трисомии 21 (поверхностная реконструкция)

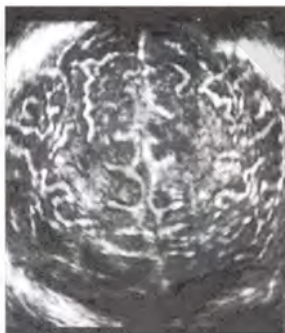


Рис.16.23. Поверхностная реконструкция головного мозга доношенного плода



Рис. 16.24-1. Энцефалоцеле у плода в 18 нед. беременности (поверхностное сканирование)



Рис. 16.24-2. Энцефалоцеле у плода в 18 нед. беременности (режим максимальной интенсивности)



Рис. 16.25-1. Синдром Патау (трисомия 18) (поверхностное сканирование)



Рис. 16.25-2. Синдром Патау (трисомия 18) (режим максимальной интенсивности)



Рис. 16.26-1. Назафронттоокулярная дисплазия. Синдром Кохен



Рис.16.26-2. Лисэнцефалия и порэнцефалия у плода с синдромом Кохен

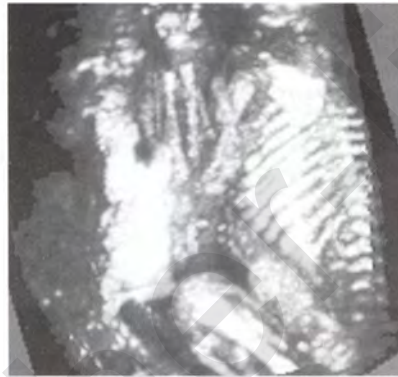


Рис. 16.27. Позвоночник и ребра плода в 22 нед. беременности. Объемное сканирование



Рис.16.28. Кости нижних конечностей плода в 22 нед. беременности. Объемное сканирование



Рис.16.29. Нога плода в 22 нед. Поверхностное сканирование



Рис. 16.30. Рука плода в 22 нед. Поверхностное сканирование

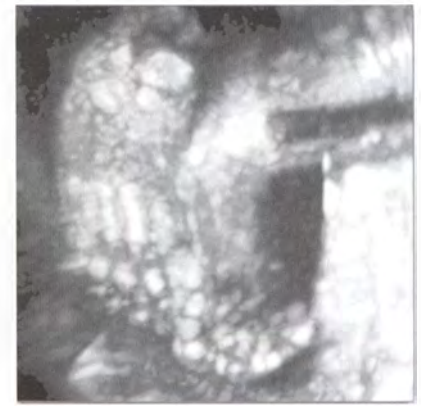


Рис. 16.31. Кости стоп плода в 30 нед. беременности. Объемное сканирование



Рис. 16.32. Сандалевидная расщелина стопы



Рис. 16.33. Объемная реконструкция. Аномалия развития позвоночника (hemivertebra) (B. Benoit, 2003)



Рис. 16.34-1. Беременность 23 нед. Spina bifida (режим объемной реконструкции)



Рис. 16.34-2. Фенотип абортуса. Spina bifida

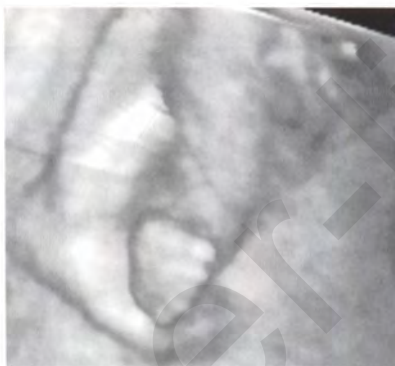


Рис. 16.35. Беременность 23 нед. Врожденная косолапость. Режим объемной реконструкции



Рис. 16.36. Беременность 31 нед. Флексорное положение кисти у плода с трисомией 21. Режим мультимплансционной и объемной реконструкции



Рис. 16.37. Режим объемной реконструкции. Расщепление кисти (B. Benoit, 2003)

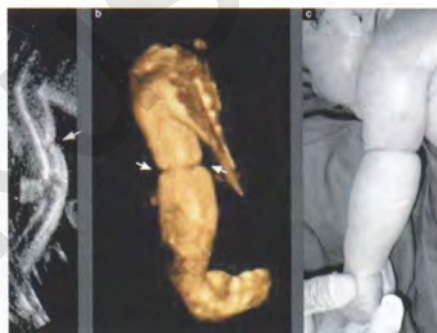


Рис. 16.38. Амниотическая перетяжка руки А) двухмерное сканирование В) трехмерное сканирование С) фенотип после рождения (Palladini D. et al., 2005)

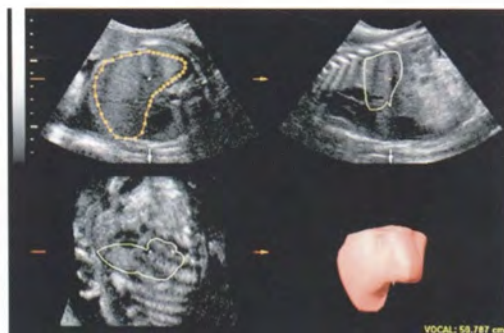


Рис.16.39. Режим мультимплансционной реконструкции и расчета объема печени плода на срок беременности 31 нед., по технологии VOCAL

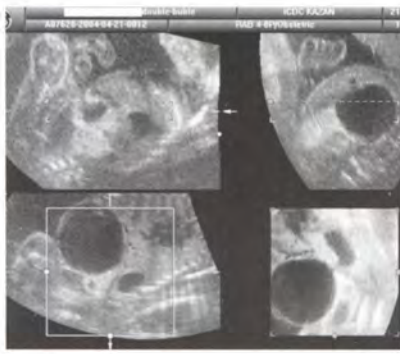


Рис.16.40. Атрезия двенадцатиперстной кишки плода на сроке беременности 25 нед. Режим мультиплоскостной реконструкции и объемной реконструкции – видна связь пилорического отдела желудка с расширенной двенадцатиперстной кишкой



Рис. 16.41. Омфалоцеле у плода в 15 нед. беременности. Режим поверхностной реконструкции. Кроме того, виден рудиментарный хвостик



Рис. 16.42-1. Диафрагмальная грыжа у плода на сроке беременности 31 нед. Режим мультиплоскостной реконструкции и расчет объема легких по технологии VOCAL, контралатерального легкого



Рис. 16.42-2. Диафрагмальная грыжа у плода в 31 нед беременности. Режим мультиплоскостной реконструкции и расчет объема легких по технологии VOCAL, ипсилатерального легкого

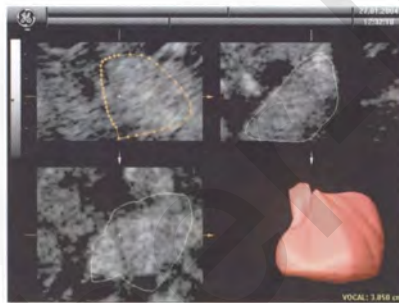


Рис. 16.43. Кистозно-аденоматозный порок легких тип III в 30 нед беременности. Режим мультиплоскостной реконструкции и расчет объема порока по технологии VOCAL



Рис.16.44. Нормальная картина сердца плода в 31 нед беременности. Трехмерное картирование в реальном масштабе времени с применением технологии STIC

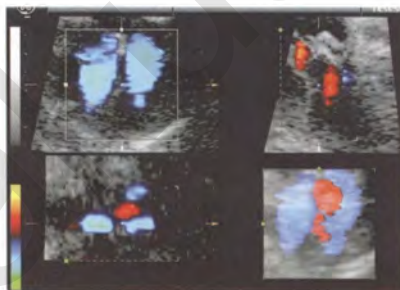


Рис. 16.45. Тонкий косой дефект мышечной части межжелудочковой перегородки у плода в 23 нед беременности. Трехмерное цветовое доплеровское картирование



Рис. 16.46. Двойное отхождение магистральных сосудов из правого желудочка

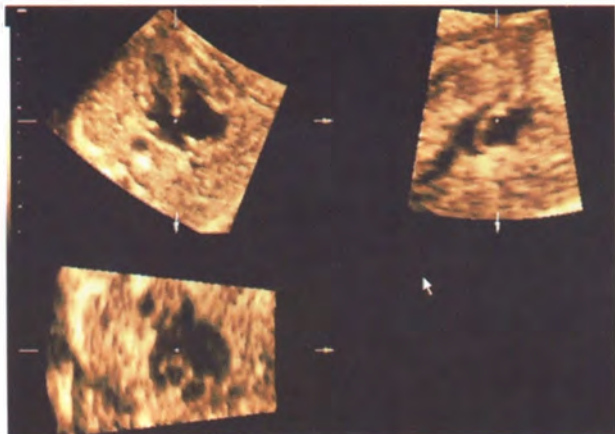


Рис. 16.47. Выходные тракты при транспозиции магистральных артерий.

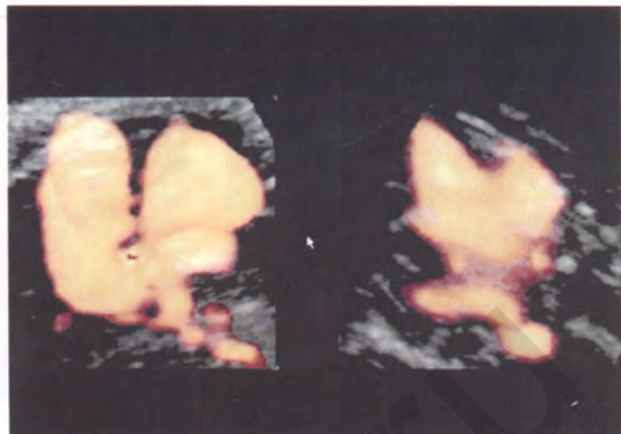


Рис. 16.48. Транспозиция магистральных артерий. Режим power Doppler STIC.



Рис. 16.49. Общий предсердно-желудочковый канал. Режим поверхностной реконструкции.

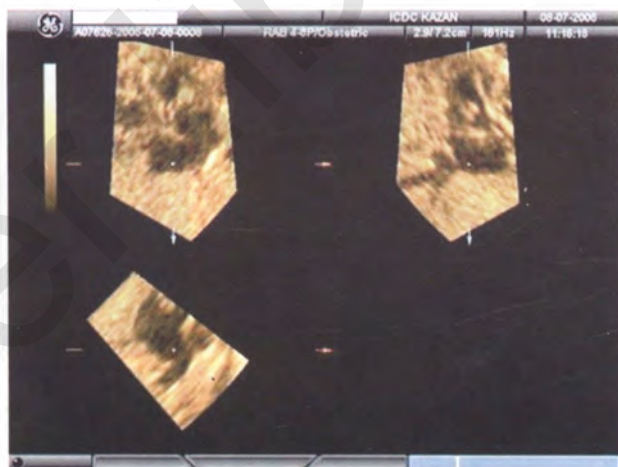


Рис. 16.50. Общий предсердно-желудочковый канал. Режим минимальной интенсивности.

Рисунки к главе 17

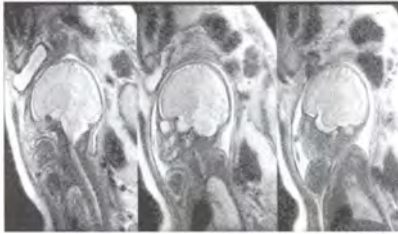


Рис. 17.1. Беременность 24 нед. МРТ плода. Норма. Сагиттальные T2-ВИ

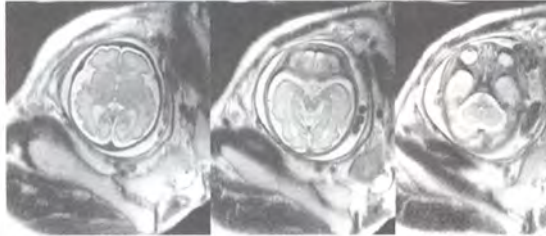


Рис. 17.2. Беременность 24 нед. МРТ плода. Норма. Аксиальные T2-ВИ

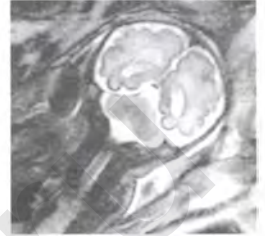


Рис. 17.3. Беременность 24 нед. МРТ плода. Норма. Корональные T2-ВИ



Рис. 17.4. Беременность 24 нед. МРТ плода. Норма. T2-ВИ лицевого черепа плода

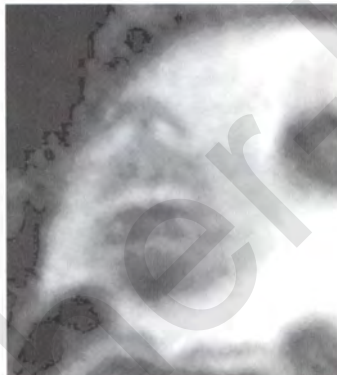


Рис. 17.5. Беременность 28 нед. МРТ плода. Норма. T2-ВИ носогубного треугольника плода

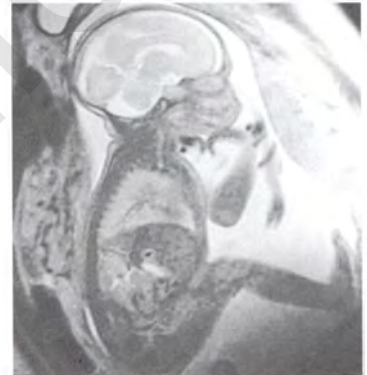


Рис. 17.6. Легкие — норма



Рис. 17.7. Живот — норма — диафрагма



Рис. 17.8. Живот — норма — печень

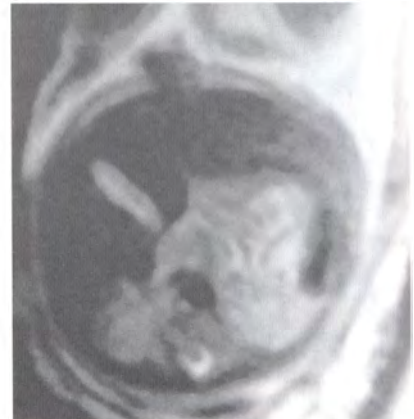


Рис. 17.9. Живот — норма — желчный пузырь



Рис. 17.10. Живот — норма — селезенка

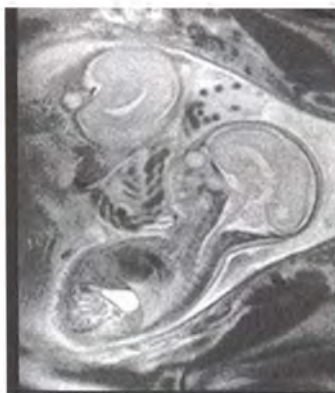


Рис. 17.11. Живот — норма — желудок

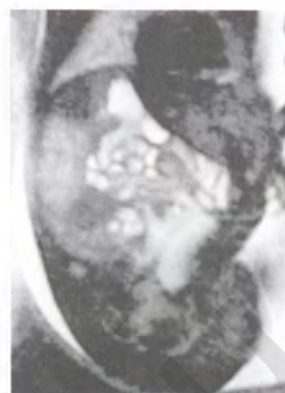


Рис. 17.12. Живот — норма — тонкий кишечник



Рис. 17.13. Конечности — норма

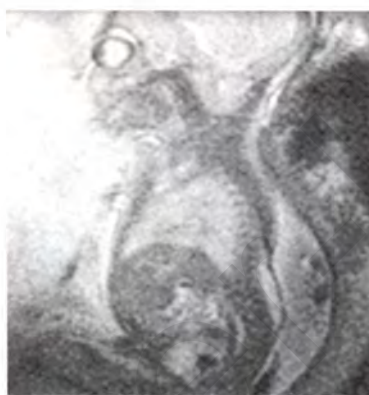


Рис. 17.14-1. Беременность 19-20 нед. Синдром Арнольда-Киари (тип II) — spina bifida крестцово-копчикового отдела, открытая форма. Гидроцефальный синдром у плода. T2-ВИ сагиттальный скан



Рис. 17.14-2. Беременность 19-20 нед. Синдром Арнольда-Киари (тип II) — spina bifida крестцово-копчикового отдела, открытая форма. Гидроцефальный синдром у плода. MYUR сагиттальный скан

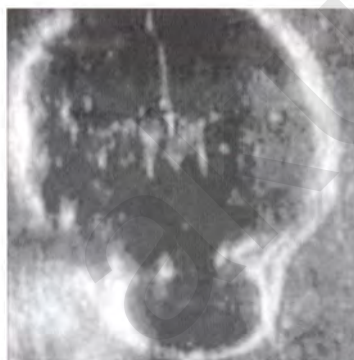


Рис. 17.15-1. Беременность 25-26 нед. Заднее энцефалоцеле. Эхограмма — аксиальный скан



Рис. 17.15-2. Беременность 25-26 нед. Заднее энцефалоцеле. МРТ. MYUR — аксиальный скан. При исследовании аксиальных сканов в этом режиме хорошо видно, что в состав грыжи входят части затылочных долей головного мозга



Рис. 17.15-3. Беременность 25-26 нед. Заднее энцефалоцеле. МРТ. T2-ВИ — сагиттальный скан плода



Рис. 17.16. Беременность 35-36 нед. МРТ. T2-ВИ-аксиальный трансвентрикулярный скан плода. Долевая голопроэнцефалия

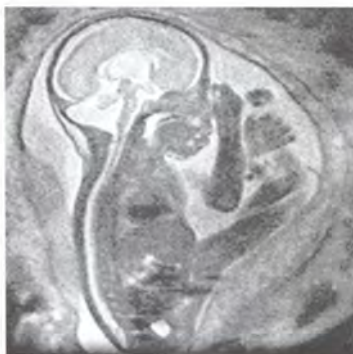


Рис. 17.17-1. Беременность 22-23 нед. МРТ. Мальформация Dandi-Walker. Умеренная вентрикуломегалия. T2-ВИ — сагиттальный скан



Рис. 17.17-2. Беременность 22-23 нед. МРТ. Мальформация Dandi-Walker. T2-ВИ — аксиальный скан



Рис. 17.18-1. Беременность 22-23 нед. МРТ. Мальформация Dandi-Walker. Гидроцефалия. Киста задней черепной ямки. MYUR сагиттальный скан



Рис. 17.18-2. Беременность 22-23 нед. МРТ. Мальформация Dandi-Walker. Гидроцефалия. Киста задней черепной ямки. T2-ВИ аксиальный скан (визуализируется истонченное мозолистое тело)



Рис. 17.19-1. Беременность 25 нед. МРТ. Кисты сосудистого сплетения. T2-ВИ аксиальный скан



Рис. 17.19-2. Беременность 25 нед. МРТ. Кисты сосудистого сплетения. MYUR аксиальный скан



Рис. 17.20. Беременность 28 нед. Эхограмма. Аксиальный трансвентрикулярный скан. Подозрение на кисту сосудистого сплетения



Рис. 17.21-1. Беременность 28 нед. МРТ. Опухоль сосудистого сплетения. T2-ВИ аксиальный трансвентрикулярный скан



Рис. 17.21-2. Беременность 28 нед. МРТ. Опухоль сосудистого сплетения. МYUR корональный скан

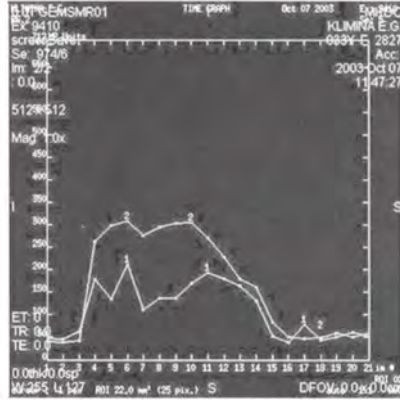


Рис. 17.21-3. МР-гистограмма интенсивности сигналов при опухоли сосудистого сплетения



Рис. 17.22-1. Беременность 20 недель. МРТ. Окклюзионная гидроцефалия. T2-ВИ корональный скан



Рис. 17.22-2. Беременность 20 недель. МРТ. Окклюзионная гидроцефалия. МYUR аксиальный скан

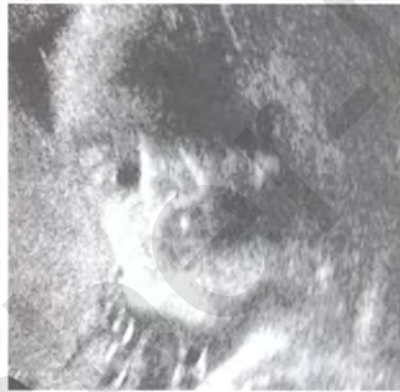


Рис. 17.23. Беременность 25 нед. Эхограмма. Дакриоцистоцеле. Корональный скан

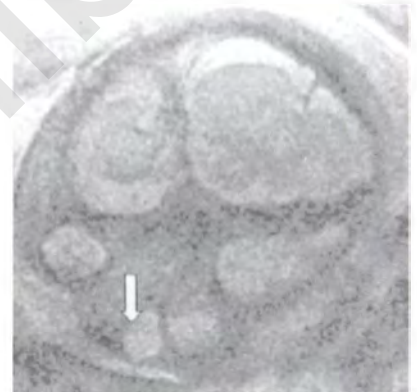


Рис. 17.24. Беременность 25 нед. МРТ. Дакриоцистоцеле. T2-ВИ аксиальный скан плода

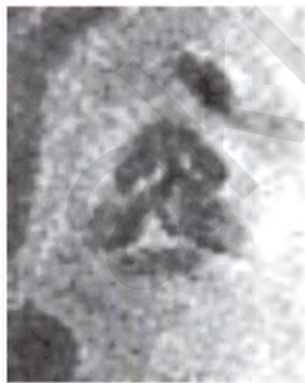


Рис. 17.25. Беременность 25 нед. МРТ. T2-ВИ корональный скан плода с расщелиной верхней губы



Рис. 17.26. Беременность 20 нед. МРТ. Двухсторонняя расщелина неба. T2-ВИ корональный скан плода

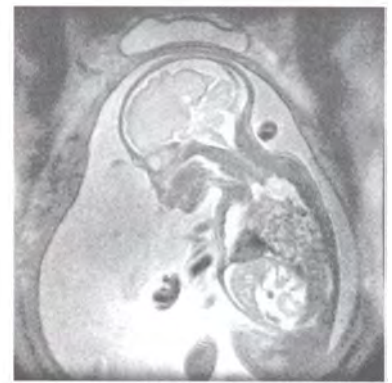


Рис. 17.27. МРТ беременность 20 нед. T2-ВИ, сагиттальный скан, правая диафрагмальная грыжа. В грудной клетке — петли кишечника

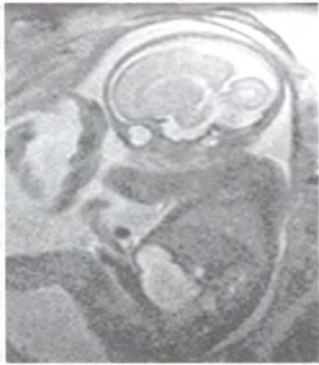


Рис. 17.28. Беременность 23 нед. МРТ T2-ВИ, сагиттальный скан. Атрезия ЖКТ

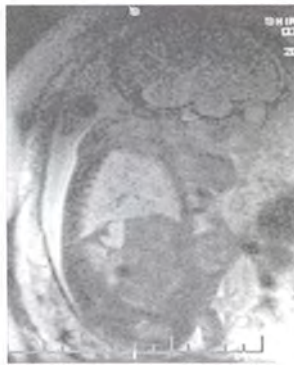


Рис. 17.29-1. Беременность 33-34 нед. Кистозное образование надпочечника плода. МРТ T2-ВИ, сагиттальный скан



Рис. 17.29-2. Беременность 33-34 нед. Кистозное образование надпочечника плода. Корональный скан MIUR

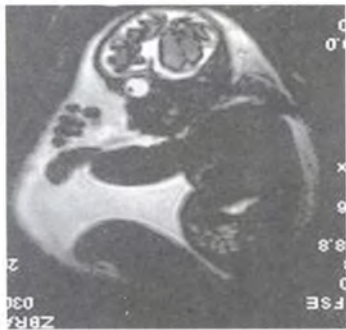


Рис. 17.30. Ахондроплазия

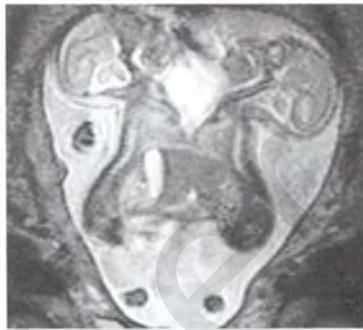


Рис. 17.31. Омфалоторакогаги



Рис. 17.32. Беременность 25 нед. Эхограмма. Порок вентрикулярного комплекса. Аксиальный трансвентрикулярный скан



Рис. 17.33. Беременность 25 нед. МРТ. Гипоплазия лицевого черепа. T2-ВИ сагиттальный скан



Рис. 17.34. Беременность 25 нед. МРТ. Порэнцефалия. MYUR аксиальный трансвентрикулярный скан



Рис. 17.35. Беременность 25-26 нед. МРТ T2-ВИ сагиттальный скан плода и фенотип абортуса



Рис. 17.36. Фенотип абортуса

Рисунки к главе 18

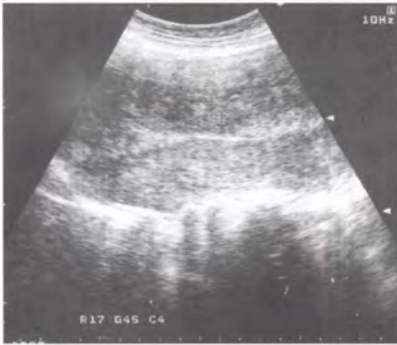


Рис. 18.1. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовой период. Не осложненное течение, 2-е сутки



Рис. 18.2. Эхограмма матки. Поперечное сканирование. Послеродовой период. Не осложненное течение, 2-е сутки



Рис. 18.3. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовой период. Не осложненное течение, 2-е сутки. Вариант физиологического «расширения» полости матки



Рис. 18.4. Эхограмма матки. Поперечное сканирование. Послеродовой период. Не осложненное течение, 3-е сутки. Миометрий неоднородной эхоструктуры



Рис. 18.5. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовой период. Не осложненное течение, 3-е сутки. Миометрий неоднородной эхоструктуры



Рис. 18.6. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовой период. Осложненное течение, 3-е сутки. «Расширение» полости матки за счет некротизированной децидуальной ткани



Рис. 18.7. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовой период. Состояние после инструментального выскабливания полости матки



Рис. 18.8. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Эндометрит, вызванный анаэробными микроорганизмами, продуцирующими газ



Рис. 18.9. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовой период. Субинволюция матки

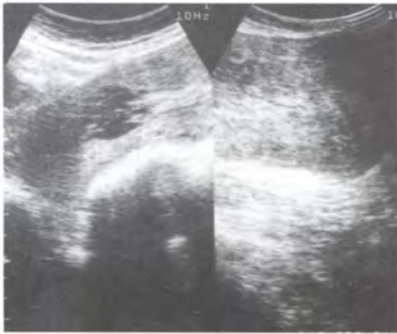


Рис. 18.10. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовый период. Локальное расширение полости матки в области нижнего сегмента в результате спазма внутреннего зева



Рис. 18.11-1. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовый период. Плацентарная ткань в виде губчатой структуры повышенной эхогенности, овальной формы, с неровными контурами



Рис. 18.11-2. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовый период. Плацентарная ткань в виде образования губчатой структуры средней эхогенности, овальной формы, с неровными контурами



Рис. 18.11-3. Эхограмма матки. Состояние после позднего самоаборта. Двурогая матка. Плацентарная ткань в левом роге матки в виде образования неоднородной губчатой структуры средней и повышенной эхогенности, округлой формы



Рис. 18.12. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовый период. Эхографическая картина децидуальной ткани (1-й вариант по В.Н. Демидову)



Рис. 18.13. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовый период. Эхографическая картина децидуальной ткани (2-й вариант по В.Н. Демидову)



Рис. 18.14.1-й вариант



Рис. 18.14. 2-й и 3-й вариант



Рис. 18.15. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовый период. Задержавшиеся амниотические оболочки

Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовый период. Эхографическая картина децидуальной ткани (3-й вариант по В.Н. Демидову)

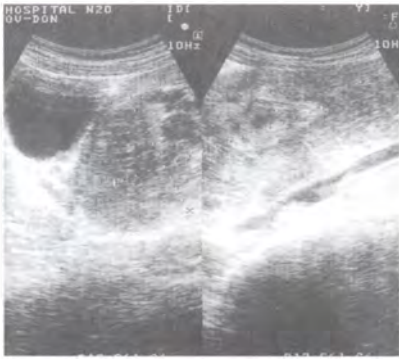


Рис. 18.16. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Послеродовый период. Сгусток крови в полости матки



Рис. 18.17. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Состояние после кесарева сечения в нижнем маточном сегменте. Гиперэхогенные линейные включения, представляющие собой фрагменты шовного материала (викрил).



Рис. 18.18. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Состояние после кесарева сечения в нижнем маточном сегменте. Несостоятельность рубца (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 18.19. Эхограмма матки. Продольное сканирование. Состояние после кесарева сечения гематома передней брюшной стенки



Рис. 18.20. Послеродовый период. Эхограмма матки. Флебит яичниковых вен



Рис. 18.21. Послеродовый период. Дилатация параметрального и яичникового венозных сплетений малого таза



Рис. 18.22. Послеродовый период. Дилатация аркуатного венозного сплетения матки

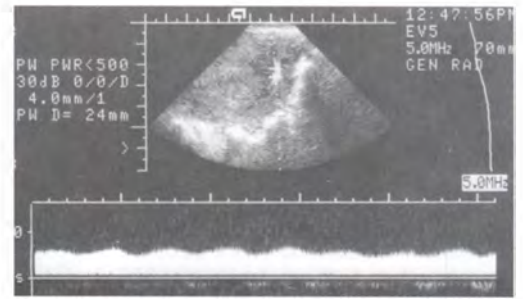


Рис. 18.23. Послеродовый период. Допплерометрия на 3-4 сутки послеродового периода в аркуатных венах матки

Рисунки к главе 19



Рис. 19.1. Эхограмма матки (трансабдоминальное сканирование, продольное сечение), ось тела с осью шейки образуют открытый вперед угол (anteflexio): 1 – мочевой пузырь; 2 – шейка матки; 3 – дно матки; 4 – эндометрий; 5 – перешеек



Рис. 19.2. Эхограмма матки (трансабдоминальное сканирование, продольное сечение): расположение матки кзади (retroversio)



Рис. 19.3. Эхограмма матки (трансабдоминальное сканирование), поперечное сечение



Рис. 19.4. Трансабдоминальное продольное сканирование. Эндометрий соответствует пролиферативной фазе менструального цикла



Рис. 19.5. Трансвагинальное продольное сканирование матки. Эндометрий (стрелка) соответствует перiovулярной фазе [1]



Рис. 19.6. Трансвагинальное продольное сканирование матки. Эндометрий (стрелка) соответствует секреторной фазе менструального цикла [1]



Рис. 19.7. Эхограмма матки (трансабдоминальное сканирование, поперечное сечение). Петля Липпса в полости матки



Рис. 19.8. Эхограмма матки (трансабдоминальное сканирование, продольное сечение). T-образный ВМК в полости матки

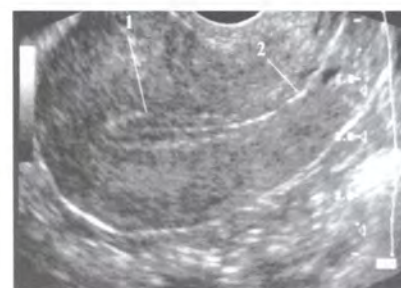


Рис. 19.9. Трансвагинальное продольное сканирование матки. 1 – эндометрий; 2 – цервикальный канал [1]

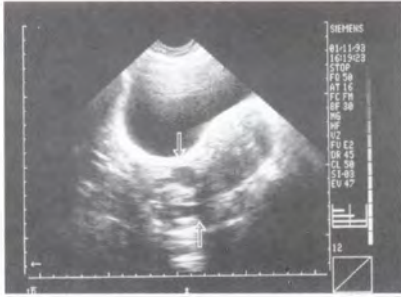


Рис. 19.10. Трансабдоминальное продольное сканирование матки. Киста эндоцервикса указана стрелкой



Рис. 19.11. Трансабдоминальное продольное сканирование матки. 1 – мочевого пузыря; 2 – киста наботовой железы; 3- свободная жидкость в заднем маточном своде

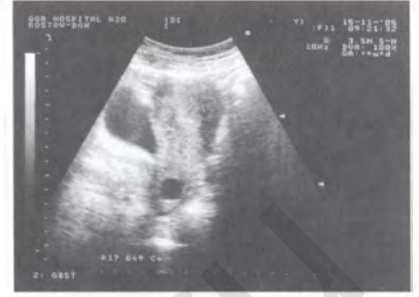


Рис. 19.12. Трансабдоминальное продольное сканирование матки. Эндометриоз шейки матки

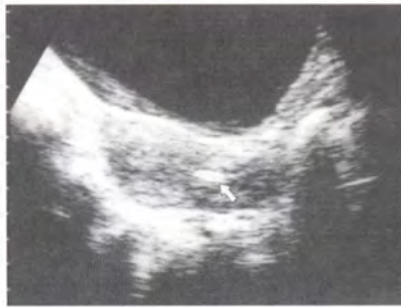


Рис. 19.13-1. Трансабдоминальное продольное сканирование матки. Стрелкой указан полип эндоцервикса [1]



Рис. 19.13-2. Трансвагинальное продольное сканирование матки. Стрелкой указан полип эндоцервикса [1]

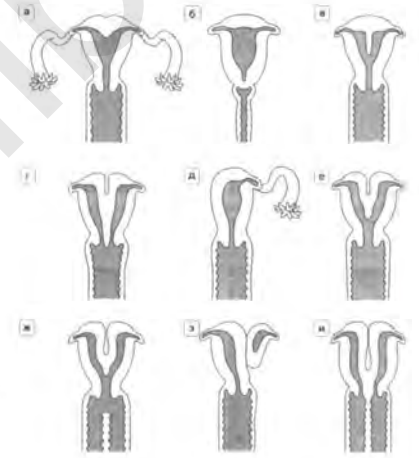


Рис. 19.14. Основные варианты пороков развития матки:
 А — седловидная матка, Б — атрезия шейки и влагалища, В — неполная внутриматочная перегородка, Г — двуродная матка с двумя цервикальными каналами и одним влагалищем, Д — однорогая матка, Е — двуродная матка с одним цервикальным каналом и одним влагалищем, Ж - двуродная матка с одним цервикальным каналом и двумя влагалищами, З — двуродная матка с рудиментарным рогом, И — удвоение матки и влагалища [1]

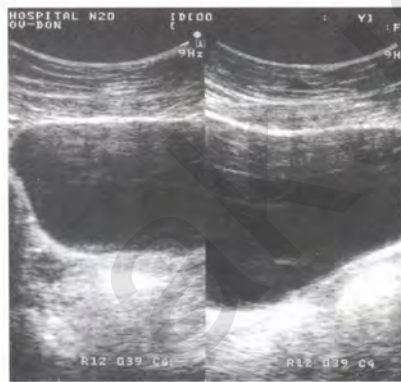


Рис. 19.15. Трансабдоминальное продольное сканирование. Эхограмма агенезии матки



Рис. 19.16. Трансабдоминальное продольное сканирование. Эхограмма седловидной матки



Рис. 19.17. Трансабдоминальное продольное сканирование. Атрезия цервикального канала с формированием гематокольпоса и гематометры



Рис. 19.18. Трансабдоминальное продольное сканирование. Атрезия цервикального канала с формированием гематокольпоса



Рис. 19.19. Трансабдоминальное поперечное сканирование. Двурогая матка



Рис. 19.20. Трансабдоминальное поперечное сканирование. Двурогая матка



Рис. 19.21. Трансабдоминальное поперечное сканирование. Двурогая матка. 1 – левый рог, 2 – правый рог, 3 – общий перешеек

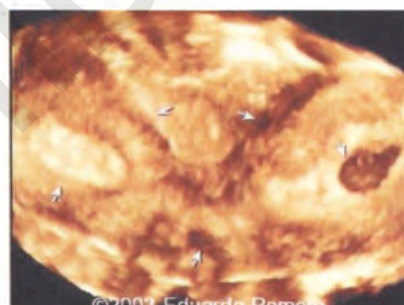


Рис. 19.22. Трансвагинальное поперечное сканирование матки. Удвоение матки (режим трехмерной реконструкции) (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)



Рис. 19.23. Беременность 10 нед. Плодное яйцо с эмбрионом в левом роге матки



Рис. 19.24. Беременность 8 нед. Плодное яйцо с эмбрионом в правом роге матки



Рис. 19.25-1. Трансабдоминальное продольное сканирование. Генитальный инфантилизм

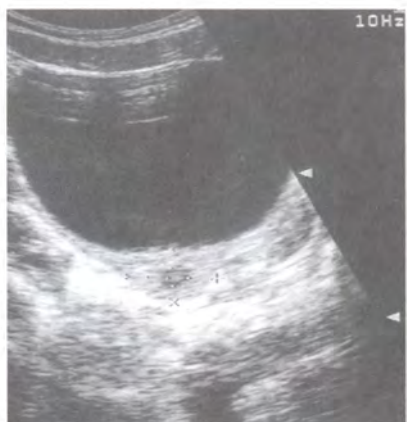


Рис. 19.25-2. Трансабдоминальное поперечное сканирование. Генитальный инфантилизм



Рис. 19.26. Трансабдоминальное продольное сканирование. Субсерозная миома матки



Рис. 19.27. Трансабдоминальное продольное сканирование. Субмукозная миома матки



Рис. 19.28. Трансабдоминальное продольное сканирование. Субсерозная миома матки



Рис. 19.29. Трансабдоминальное продольное сканирование. Зоны некроза в миоматозных узлах



Рис. 19.30. Трансабдоминальное продольное сканирование. Зона некроза в миоматозном узле



Рис. 19.31. Трансабдоминальное продольное сканирование. Зона кальциноза в миоматозном узле



Рис. 19.32. Трансабдоминальное продольное сканирование. Множественные интерстициальные миоматозные узлы



Рис. 19.33. Трансабдоминальное продольное сканирование. Интерстициальный миоматозный узел с центрипетальным ростом

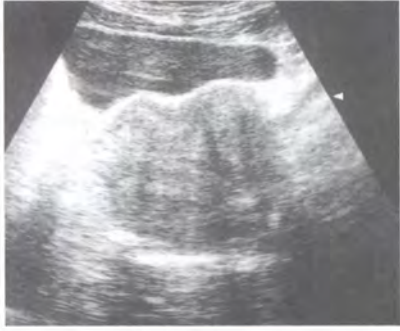


Рис. 19.34. Трансабдоминальное поперечное сканирование. Интерстициальный миоматозный узел с центрифугальным ростом



Рис. 19.35. Трансабдоминальное сканирование. Субсерозный миоматозный узел на ножке: 1 – матка, 2 – миоматозный узел, 3 – ножка узла [1]



Рис. 19.36. Трансабдоминальное сканирование матки с субмукозным миоматозным узлом

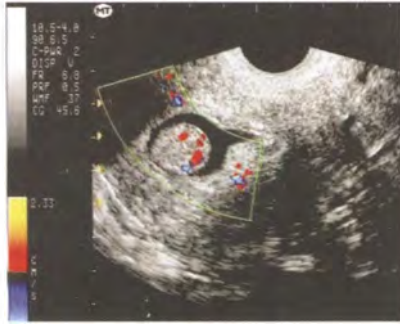


Рис. 19.37. Трансвагинальное сканирование матки. Субмукозная миома матки (режим ЦДК)

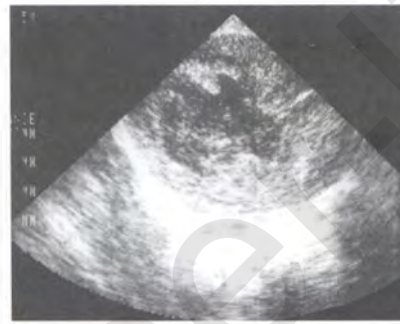


Рис. 19.38. Трансвагинальное сканирование матки. Саркома матки [23]

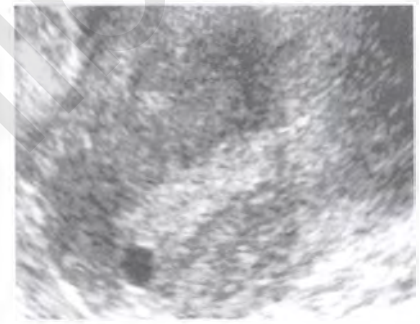


Рис. 19.39. Трансвагинальное сканирование матки. Аденомиоз I степени [28]



Рис. 19.40. Трансвагинальное сканирование матки. Аденомиоз II степени [28]

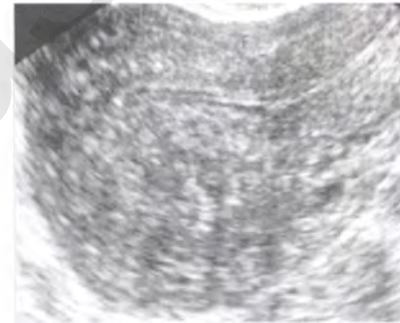


Рис. 19.41. Трансвагинальное сканирование матки. Аденомиоз III степени [28]

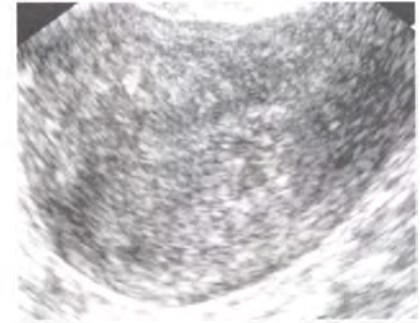


Рис. 19.42. Трансвагинальное сканирование матки. Очаговая форма аденомиоза [28]



Рис. 19.43. Трансвагинальное сканирование матки. Узловая форма аденомиоза [28]



Рис. 19.44. Трансабдоминальное поперечное сканирование. Липома матки



Рис. 19.45. Трансвагинальная эхограмма матки при артерио-венозной аномалии (стрелка) [1]

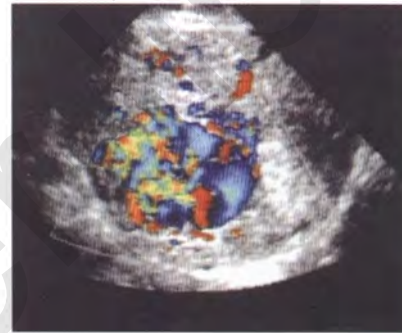


Рис. 19.46. Трансвагинальное сканирование в поперечной плоскости (режим ЦДК). Определяется турбулентный кровоток в артерио-венозной аномалии матки [1]

Рисунки к главе 20



Рис. 20.1. Трансабдоминальное продольное сканирование матки. Железисто-кистозная гиперплазия эндометрия



Рис. 20.2. Трансвагинальное поперечное сканирование матки. Рак эндометрия. 1 – матка, 2 – опухоль [1]

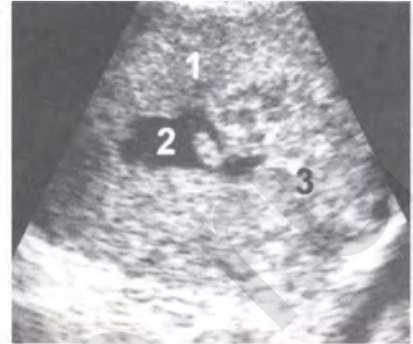


Рис. 20.3. Трансвагинальное поперечное сканирование матки. Рак эндометрия. 1 – матка, 2 – расширенная полость, 3 – опухоль [1]

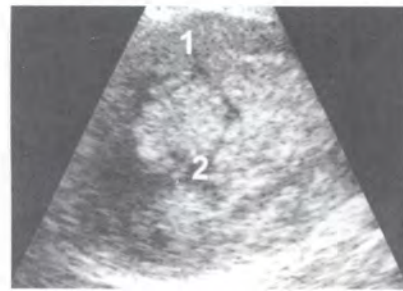


Рис. 20.4. Трансвагинальное поперечное сканирование матки. Рак эндометрия. 1 – матка, 2 – опухоль [1]



Рис. 20.5. Трансвагинальное поперечное сканирование матки. Рак эндометрия. 1 – матка, 2 – опухоль [1]



Рис. 20.6. Трансабдоминальное продольное сканирование матки. Гематоцервикс, гематокольпос при обтурации цервикального канала опухолью

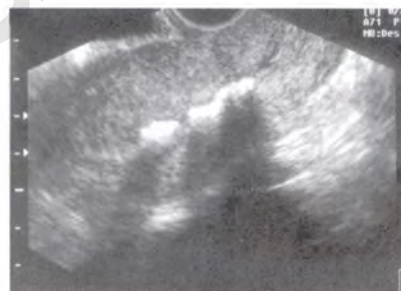


Рис. 20.7. Трансвагинальное продольное сканирование матки. Синехии в полости матки (синдром Ашермана)

Рисунки к главе 21



Рис. 21.1. Трансабдоминальная эхограмма при остром левостороннем сальпингите (стрелка). 1 – мочевого пузыря, 2 – левый яичник [7]



Рис. 21.2. Трансабдоминальное сканирование. Острый сальпингит (объяснения в тексте)



Рис. 21.3. Трансабдоминальное сканирование. Острый сальпингит (объяснения в тексте)



Рис. 21.4. Трансабдоминальное сканирование. Острый сальпингит (объяснения в тексте)



Рис. 21.5. Трансабдоминальное сканирование. Гидросальпинкс



Рис. 21.6. Трансабдоминальное сканирование. Гидросальпинкс



Рис. 21.7. Трансабдоминальное сканирование. Пиосальпинкс



Рис. 21.8. Трансабдоминальное сканирование. Пиосальпинкс



Рис. 21.9. Трансабдоминальное сканирование. Тубоовариальный абсцесс (объяснения в тексте)



Рис. 21.10. Трансабдоминальное сканирование. Тубоовариальный абсцесс (объяснения в тексте)



Рис. 21.11. Трансабдоминальное сканирование. Тубоовариальный абсцесс (объяснения в тексте)



Рис. 21.12. Трансабдоминальное сканирование. Тубоовариальный абсцесс (объяснения в тексте)



Рис. 21.13. Трансабдоминальное сканирование. Тубоовариальный абсцесс (объяснения в тексте)

Рисунки к главе 22



Рис. 22.1. Трансабдоминальное сканирование. Эхограмма яичников и матки



Рис. 22.2. Трансабдоминальное сканирование. Эхограмма яичника, отчетливо виден его фолликулярный аппарат



Рис. 22.3. Трансвагинальное сканирование. Доминантный фолликул



Рис. 22.4. Трансвагинальное сканирование. Яичник при поликистозе, увеличенный в размерах [3]



Рис. 22.5. Трансвагинальное сканирование. Поликистозные яичники с периферическим расположением фолликулярных структур



Рис. 22.6. Трансвагинальное сканирование. Поликистозный яичник с диффузным расположением фолликулярных структур

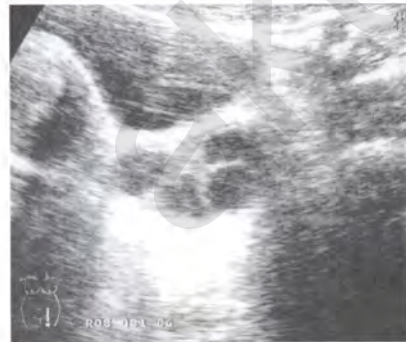


Рис. 22.7. Трансабдоминальное сканирование. Мультифолликулярный яичник



Рис. 22.8. Трансабдоминальное сканирование. Фолликулярная киста левого яичника



Рис. 22.9. Трансабдоминальное сканирование. Фолликулярные кисты обоих яичников



Рис. 22.10. Трансабдоминальное сканирование. Киста желтого тела правого яичника



Рис. 22.11. Трансабдоминальное сканирование. Киста желтого тела левого яичника



Рис. 22.12. Трансабдоминальное сканирование. Киста желтого тела левого яичника



Рис. 22.13. Трансабдоминальное сканирование. Текалутеиновые кисты яичников при трофобластической болезни

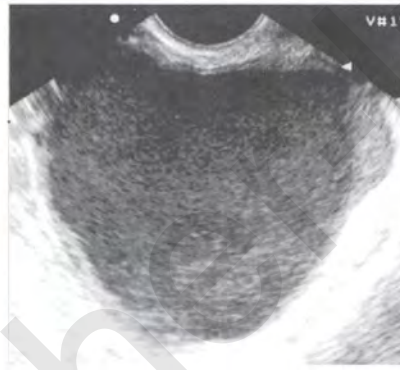


Рис. 22.14. Трансвагинальное сканирование. Эндометриоз яичников — вариант низкой эхогенности кисты [29]

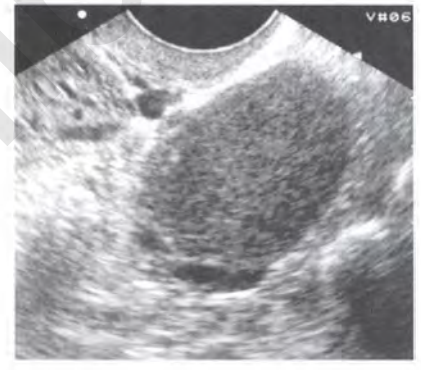


Рис. 22.15. Трансвагинальное сканирование. Эндометриоз яичников — вариант средней эхогенности кисты [29]



Рис. 22.16. Трансвагинальное сканирование. Эндометриоз яичников — вариант высокой эхогенности кисты [29]



Рис. 22.17. Трансабдоминальное сканирование. Серозная кистоза



Рис. 22.18. Трансабдоминальное сканирование. Папиллярная цистоаденома

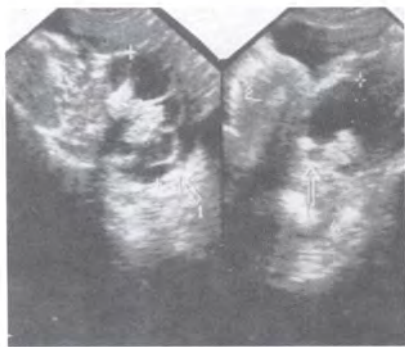


Рис. 22.19. Трансабдоминальное сканирование. Двухсторонняя папиллярная цистоаденома



Рис. 22.20. Трансабдоминальное сканирование. Папиллярная цистоаденома



Рис. 22.21. Трансабдоминальное сканирование. Текома яичника



Рис. 22.22. Трансабдоминальное сканирование. Дисгерминома



Рис. 22.23. Трансабдоминальное сканирование. Зрелая тератома правого яичника (дермоид)



Рис. 22.24. Трансабдоминальное сканирование. Гранулезоклеточная опухоль



Рис. 22.25. Трансабдоминальное сканирование. Серозная папиллярная цистоаденома



Рис. 22.26. Трансабдоминальное сканирование. Андробластома

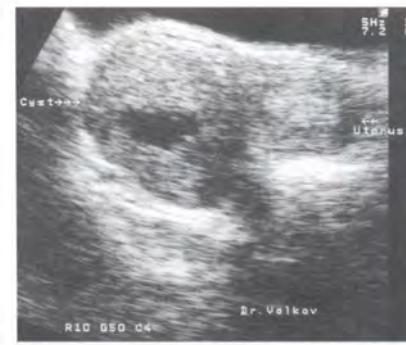


Рис. 22.27. Трансабдоминальное сканирование. Андробластома с некрозом



Рис. 22.28. Трансабдоминальное сканирование. Рак яичников (объяснения в тексте)



Рис. 22.29. Трансабдоминальное сканирование. Рак яичников (объяснения в тексте)

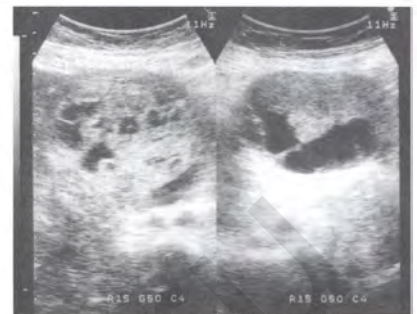


Рис. 22.30. Трансабдоминальное сканирование. Рак яичников (объяснения в тексте)

Рисунки к главе 24



Рис. 24.1-1. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая правосторонняя трубная беременность 9 нед.



Рис. 24.1-2. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая левосторонняя трубная беременность 9 нед.



Рис. 24.1-3. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая правосторонняя трубная беременность 7 нед. В левом яичнике – киста желтого тела



Рис. 24.1-4. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая левосторонняя трубная беременность 8 нед.



Рис. 24.2. Трансабдоминальное сканирование. Гравидарное утолщение эндометрия при внематочной беременности, в позадаточном пространстве определяется свободная жидкость



Рис. 24.3. Трансабдоминальное сканирование. Свободная жидкость в позадаточном пространстве при внематочной беременности



Рис. 24.4. Трансабдоминальное сканирование. Трубная беременность. Придатковое образование неоднородной структурой, с нечеткими и неровными контурами



Рис. 24.5. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая шейечная беременность 5 нед.



Рис. 24.6. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая шейечная беременность 9 нед.



Рис. 24.7. Трансабдоминальное сканирование. Яичниковая беременность 6 нед.



Рис. 24.8. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая брюшная беременность (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

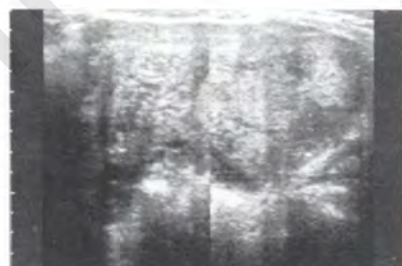


Рис. 24.9. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая брюшная беременность. Плацента расположена в брюшной полости «по ребру матки»



Рис. 24.10. Трансабдоминальное сканирование. Прогрессирующая брюшная беременность 24 нед.



Рис. 24.11. Трансвагинальное сканирование. Режим ЦДК. Беременность в рудиментарном роге матки: отчетливо видна выраженная васкуляризация в области имплантации плодного яйца (с разрешения администрации сайта www.theFetus.net)

Рисунки к главе 25



Рис. 25.1. Эхограмма магистрального варианта ВРВМТ (В-режим): 1 — отчетливо визуализируется ретроградное уширение параметральной вены маточного сплетения; 2 — правый яичник (стрелка); 3 — матка

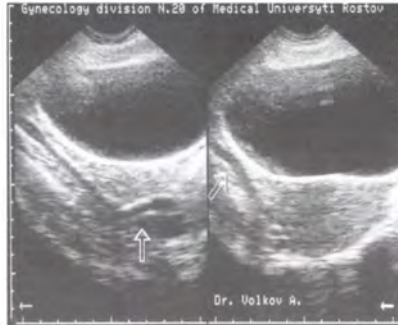


Рис. 25.2. Эхограмма правой внутренней подвздошной вены (В-режим)

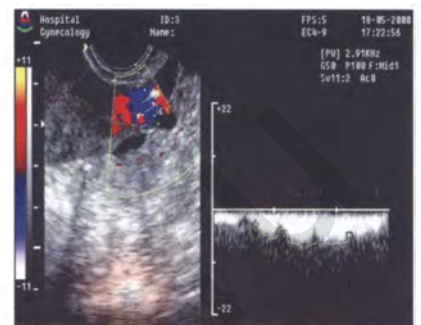


Рис. 25.3. Псевдопульсация в варикозно-расширенных венах (режим спектрального ЦДК)

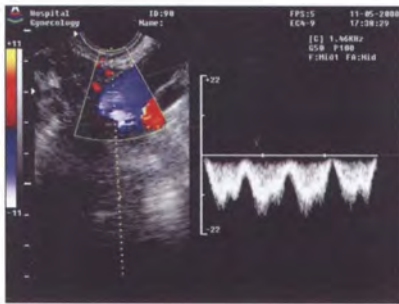


Рис. 25.4. Трехфазный венозный кровоток во внутренней подвздошной вене, синхронизированный с актом дыхания (режим спектрального ЦДК)

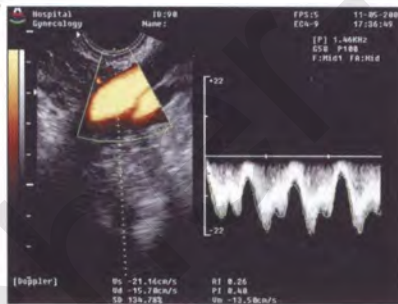


Рис. 25.5. Трехфазный венозный кровоток во внутренней подвздошной вене, синхронизированный с актом дыхания (режим энергетического доплеровского картирования)



Рис. 25.6. Эхограмма рассыпного варианта ВРВМТ параметрального сплетения



Рис. 25.7. Эхограмма рассыпного варианта ВРВМТ яичникового сплетения



Рис. 25.8. Эхограмма сочетанного (тотального) варианта ВРВМТ



Рис. 25.9. Эхограмма сочетанного (тотального) варианта ВРВМТ. Трансабдоминальное сканирование



Рис. 25.10. Эхограмма сочетанного (тотального) варианта ВРВМТ. Трансвагинальное сканирование



Рис. 25.11. Эхограмма сочетанного (тотального) варианта ВРВМТ. Трансбдоминальное сканирование



Рис. 25.12. Эхограмма сочетанного (тотального) варианта ВРВМТ. Трансбдоминальное сканирование

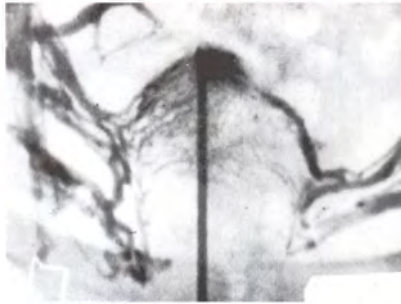


Рис. 25.13. Флебограмма варикозного расширения вен матки справа



Рис. 25.14. Эхограмма ВРВМТ I степени



Рис.25.15. Эхограмма яичниковых артерий и вены (режим ЦДК)



Рис. 25.16. Эхографический аналог «магистральной» венной эктазии яичникового сплетения II степени

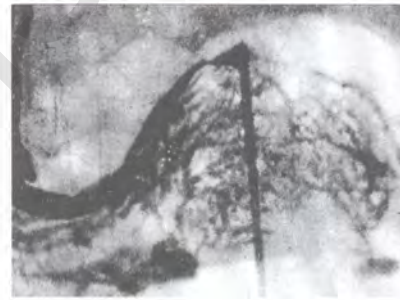


Рис. 25.17. Флебограмма диффузного типа варикозного расширения вен матки и правых придатков



Рис. 25.18. Эхограмма аркуатной вены (режим ЦДК, трансбдоминальное сканирование)

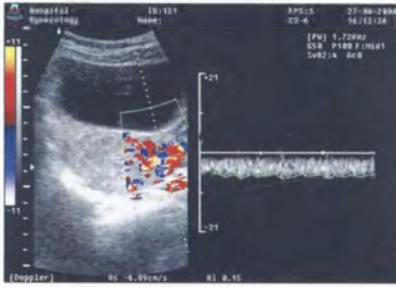


Рис. 25.19. Варикозное расширение аркуатной вены (режим спектрального ЦДК)

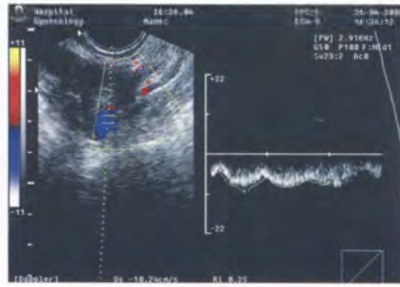


Рис. 25.20. Эхограмма варикозного расширения аркуатной вены (режим спектрального ЦДК, трансабдоминальное сканирование) — признаки псевдопульсации

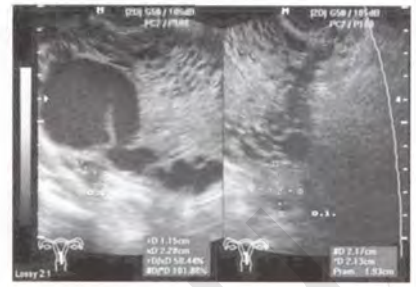


Рис. 25.21. Эхограмма венозной эктазии III степени



Рис. 25.22. Эхограмма венозной эктазии I степени (режим ZOOM) [66]



Рис. 25.23. Эхограмма венозной эктазии II степени (режим ZOOM) [66]



Рис. 25.24. Эхограмма венозной эктазии III степени [66]

Рисунки к главе 26

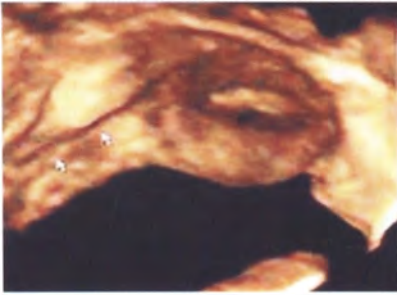


Рис. 26.1. Круглая связка матки, поверхностная реконструкция



Рис. 26.2. Позадиматочное пространство, поверхностная реконструкция

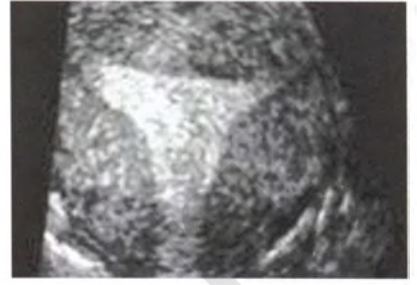


Рис. 26.3. Неизменный эндометрий во второй половине менструального цикла, корональный скан

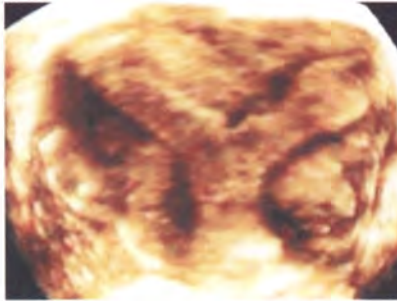


Рис. 26.4. Седловидная матка. Мультиплановое сканирование

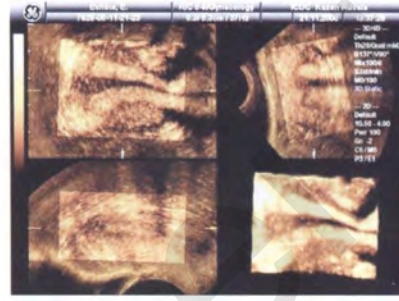


Рис. 26.5. Перегородка в полости матки и цервикальном канале. Мультиплановое сканирование, поверхностная реконструкция

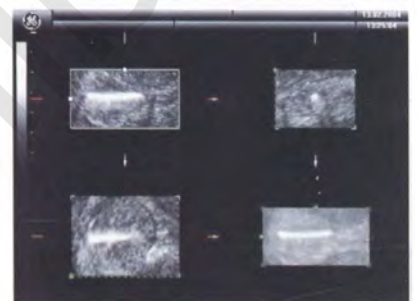


Рис. 26.6-1. ВМС Т-Си — нормальное положение

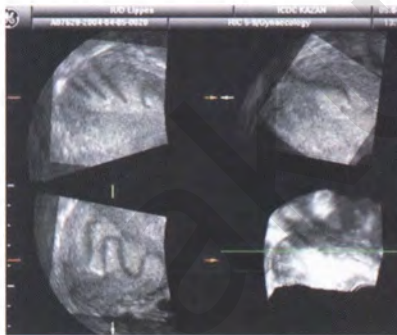


Рис. 26.6-2. ВМС петля Липпса — нормальное положение



Рис. 26.7. Частичная перфорация матки ВМС



Рис. 26.8. Неполная экспульсия ВМС

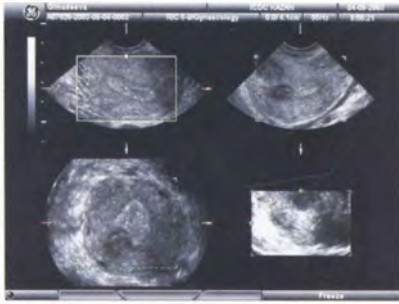


Рис. 26.9. Интерстициальная миома с центрипетальным ростом. Мультиплановая реконструкция. Режим поверхностного сканирования

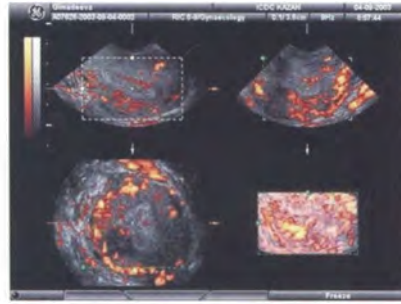


Рис. 26.10. Интерстициальная миома с центрипетальным ростом. Мультиплановая реконструкция с применением энергетического доплера. Режим прозрачного тела (Glass Body)



Рис. 26.11. Субмукозная миома. Корональный скан

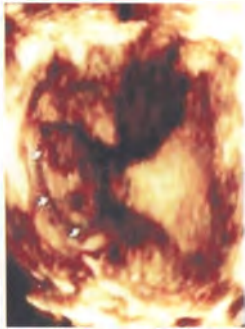


Рис. 26.12. Миома шейки матки. Корональный скан

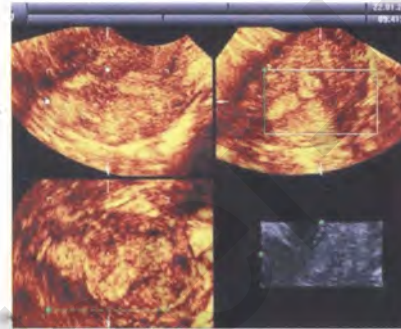


Рис. 26.13. Внутриматочные синехии. Мультиплановая реконструкция. Режим поверхностного сканирования

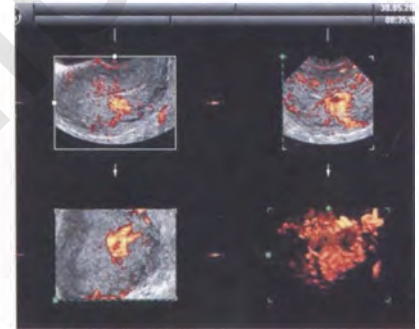


Рис. 26.14. Артерио-венозная мальформация матки. Мультиплановая реконструкция с применением энергетического доплера

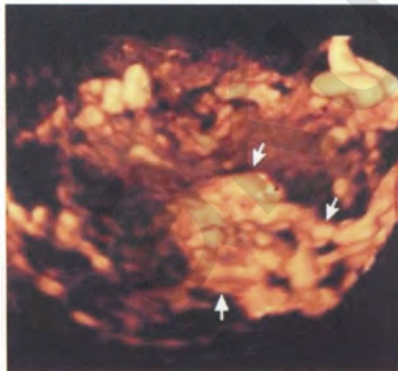


Рис. 26.15. Артерио-венозная мальформация матки. Режим 3D Power Angio

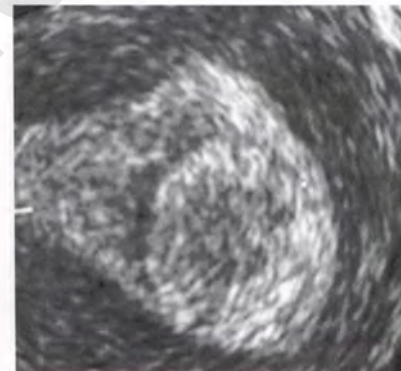


Рис. 26.16. Полип эндометрия. Корональный скан



Рис. 26.17. Полип эндометрия в менопаузе. Корональный скан



Рис. 26.18. Кистозная гиперплазия эндометрия. Корональный скан



Рис. 26.19. Рак эндометрия. Корональный скан



Рис. 26.20. Преовуляторный фолликул с яйценосным бугорком

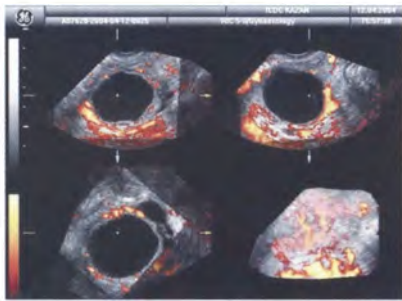


Рис. 26.21. Киста желтого тела. Мультиплановая реконструкция с применением энергетического доплера

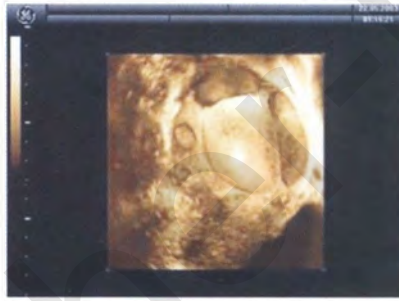


Рис. 26.22. Киста желтого тела. Режим поверхностного сканирования

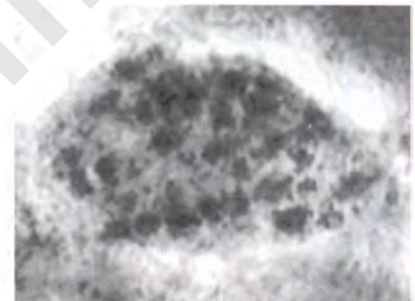


Рис. 26.23. Поликистоз яичника. Корональный скан



Рис. 26.24. Сактосальпинкс, поверхностная реконструкция



Рис. 26.25. Гидросальпинкс. Мультиплановая реконструкция. Режим поверхностного сканирования

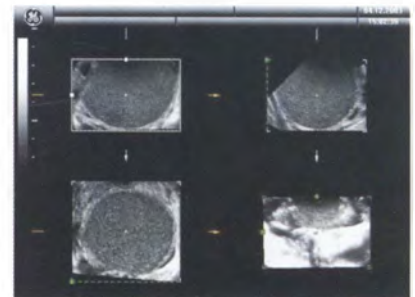


Рис. 26.26. Эндометриоидная киста яичника. Мультиплановое сканирование

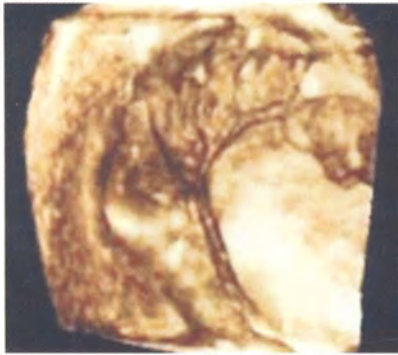


Рис. 26.27. Папиллярная цистаденома. Поверхностная реконструкция



Рис. 26.28. Муцинозная цистаденома. Поверхностная реконструкция

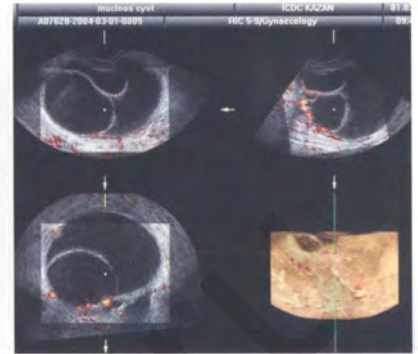


Рис. 26.29. Муцинозная цистаденома. Мультиплановое сканирование



Рис. 26.30. Рак яичника. Поверхностная реконструкция

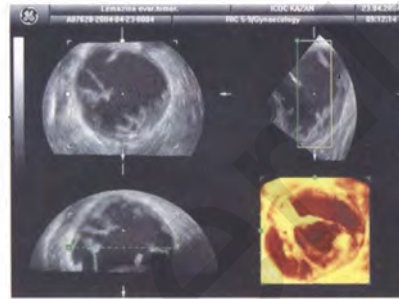


Рис. 26.31. Рак яичника. Мультиплановое сканирование



Рис. 26.32. Трехмерная соноГСГ. Дилатация баллона-обтуратора катетера Sholkoff. Мультиплановое сканирование



Рис. 26.33. Трехмерная соноГСГ. Непроходимость маточных труб в интерстициальном отделе. Мультиплановое сканирование и режим инверсии

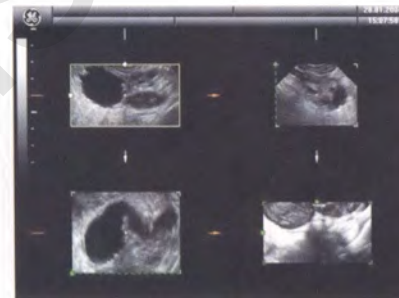


Рис. 26.34. Трехмерная соноГСГ. Непроходимость фимбриального отдела маточной трубы. Мультиплановое сканирование

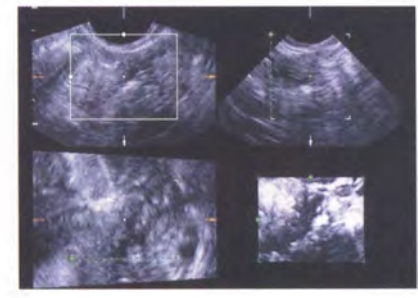


Рис. 26.35. Трехмерная соноГСГ. Контраст проходит в брюшную полость. Труба — проходима. Мультиплановое сканирование

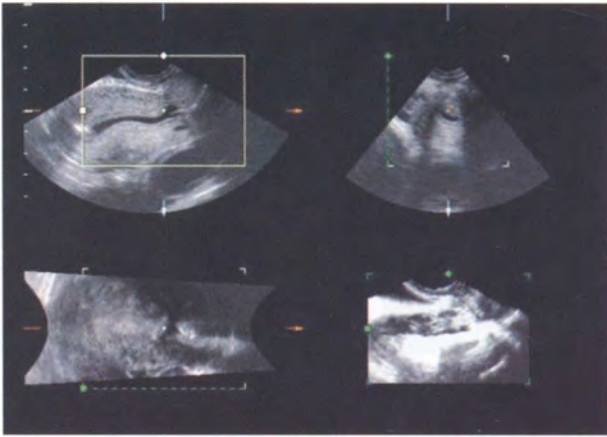


Рис. 26.36. Трехмерная соноГСГ. Рубец на матке. Мультиплановое сканирование

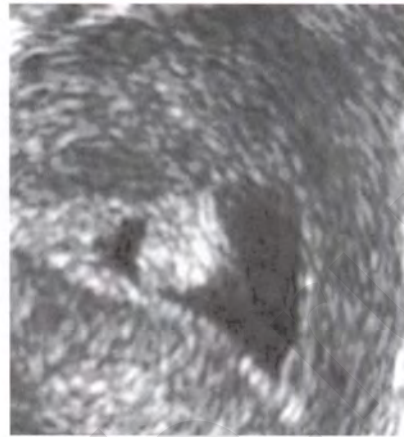


Рис. 26.37. Трехмерная соноГСГ. Полип эндометрия. Корональный скан

акusher-110.ru

Содержание

ПРЕДИСЛОВИЕ/THE FOREWORD	4
БЛАГОДАРНОСТИ	5
GRAITITUDE	6
АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ	7

ЧАСТЬ I. ЭХОГРАФИЯ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

ГЛАВА 1. ЭХОГРАФИЯ В АКУШЕРСТВЕ (Орлов В.И., Михельсон А.Ф., Волков А.Е., Бычкова Н.Е.)	8
Пренатальная ультразвуковая диагностика: история, проблемы и пути решения	8
Общие вопросы тератологии. Терминология проблемы	19
Дайджест на тему: «Гарантирована ли безопасность эхографии в акушерской практике?»	23
ГЛАВА 2. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ФЕТОМЕТРИЯ (Волков А.Е.)	26
Эхография в ранние сроки беременности	26
Установление факта маточной беременности	27
Оценка жизнедеятельности эмбриона	28
Изучение экстраэмбриональных образований	29
Определение локализации хориона	31
Ультразвуковая анатомия эмбриона/плода	31
Оценка внутреннего зева	34
Эхография во II и III триместрах беременности	38
Фетометрия	38
Скрининговая оценка ультразвуковой анатомии плода	42
Эхографические особенности анатомии матки и придатков во время беременности	44
ГЛАВА 3. УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ЭКСТРАЭМБРИОНАЛЬНЫХ И ОКОЛОПЛОДНЫХ СТРУКТУР (Волков А.Е.)	48
Эхография в оценке состояния плаценты	48
Локализация плаценты	48
Эхоструктура плаценты	51
Патологические изменения плаценты	54
Эхография в оценке состояния пуповины	67
Аномалии прикрепления пуповины к плаценте	67
Аномалии прикрепления пуповины к передней брюшной стенке	68
Аномалии количества сосудов пуповины	68
Другие аномалии и патологические изменения пуповины	70
Эхография в оценке состояния околоплодных вод	77
Ультразвуковая оценка интраамниональных перетяжек	84

ГЛАВА 4. ЭХОГРАФИЯ ПРИ МНОГОПЛОДНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ (Михайлов А.В.)	91
Ультразвуковое исследование при многоплодии — когда, где, как?	92
«Лечебные» инвазивные вмешательства в первой половине беременности под ультразвуковым контролем при многоплодии	98

ГЛАВА 5. ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПЛОДА (Михайлов А.В.)	108
Профилактика изоиммунизации	110
Диагностика изоиммунизации	110
Диагностика наличия и оценка степени тяжести гемолитической болезни плода	111
Лечение гемолитической болезни плода	113

ЧАСТЬ II.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ И НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПЛОДА

ГЛАВА 6. ГОЛОВНОЙ МОЗГ И ПОЗВОНОЧНИК (Волков А.Е.)	119
Методика исследования	119
Аномалии ЦНС плода	121
Агрэнцефалия и акрания	122
Цифалоцеле	123
Гидроцефалия	123
Аномалия Денди-Уокера	125
Микроцефалия	126
Аневризма вены Галена	126
Агенезия мозолистого тела	127
Голопроэнцефалия	129
Иниэнцефалия	130
Гидранэнцефалия, порэнцефалия, шизэнцефалия	131
Аномалия Арнольда-Киари	132
Spina bifida	133
Диастематомиелия	135
Арахноидальные кисты	135

ГЛАВА 7. ЛИЦО И ШЕЯ ПЛОДА (Волков А.Е.)	143
Гипертелоризм, гипотелоризм	144
Микрофтальмия, анофтальмия	144
Циклопия	144
Дакриоцистоцеле	145
Врожденная катаракта	145
Расщелины лица	145
Пробосцис	146
Ариния	146
Макроглоссия	147
Отоцефалия	147
Шейная грыжа	147

ГЛАВА 8. ЛЕГКИЕ ПЛОДА (Волков А.Е.)	150
Методика исследования	150
Врожденная диафрагмальная грыжа	150
Врожденный кистозно-аденоматозный порок развития легких	151
Интралобарная и экстралобарная легочная секвестрация	152
ГЛАВА 9. СЕРДЦЕ ПЛОДА (Медведев М.В., Волков А.Е.)	156
Методика исследования	156
Четырехкамерный срез сердца	156
Срез через три сосуда	158
Срезы через главные артерии	159
Цветовое доплеровское картирование и импульсная доплерография	161
Аномалии расположения сердца	163
Дефекты интракардиальных перегородок	164
Общий предсердно-желудочковый канал	165
Гипопластический синдром левых отделов сердца	166
Единственный желудочек сердца	166
Атрезия трикуспидального клапана	167
Аномалия Эбштейна	167
Фиброэластозом эндокарда	168
Инфантильная артериальная кальцификация	169
Аномалия Уля	170
Кардиомиопатии	171
Дивертикулы и аневризмы желудочков	171
Тетрада Фалло	172
Общий артериальный ствол	173
Транспозиция главных артерий	173
Коарктация аорты	174
Стеноз и атрезия легочной артерии	175
Двойной выход главных артерий из правого желудочка	176
Аномалии впадения верхней полой вены	177
ГЛАВА 10. ПЕРЕДНЯЯ БРЮШНАЯ СТЕНКА (Волков А.Е.)	182
Гастрошизис	182
Омфалоцеле	183
Аномалия развития стебля тела	184
ГЛАВА 11. ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЙ ТРАКТ (Волков А.Е.)	187
Атрезия пищевода	187
Атрезии двенадцатиперстной кишки	188
Аномалии желудка плода	190
Атрезия и стеноз тонкой кишки	193
Атрезии и стенозы толстой кишки	193
Болезнь Гиршпрунга	194
Атрезия ануса и другие аноректальные аномалии	194
Мекониевый перитонит	195
Гиперэхогенные включения в печени	198
Диагностический алгоритм при врожденных пороках органов	198

ГЛАВА 12. МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА (Волков А.Е.)	204
Определение пола плода	205
Двусторонняя агенезия почек	206
Поликистозная болезнь почек инфантильного типа	206
Мультикистозная дисплазия почек	207
Поликистозная болезнь почек взрослого типа (поттер III)	207
Кистозная дисплазия почек	208
Обструктивные уропатии	208
Синдром PRUNNE-BELLY	212
Экстрофия мочевого пузыря	213
Диагностический алгоритм при врожденных пороках мочевыделительной системы плода	214
ГЛАВА 13. ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА (Волков А.Е.)	219
Методика исследования и принципы классификации	219
Ахондроплазия	220
Ташатофорная дисплазия	223
Несовершенный остеогенез	223
Ахондрогенез	224
Кампомеллическая дисплазия	226
Диастрофическая дисплазия	226
Гипофосфатазия	227
Полидактилия	231
ГЛАВА 14. ОПУХОЛИ ПЛОДА (Волков А.Е.)	234
Внутричерепные опухоли	235
Опухоли лица и шеи	236
Опухоли сердца (Медведев М.В.)	240
Опухоли брюшной полости	242
Опухоли печени	243
Опухоли почек и надпочечников	244
Кисты яичников	245
Крестцово-копчиковая тератома	246
Опухоли туловища/конечностей	248
ГЛАВА 15. ЭХОГРАФИЧЕСКИЕ МАРКЕРЫ ХРОМОСОМНЫХ БОЛЕЗНЕЙ (Лебелев В.М., Михайлов А.В.)	256
Ультразвуковые маркеры хромосомных болезней, выявляемые в I триместре	257
Малые маркеры хромосомных болезней, выявляемые во II триместре	259
Оценка риска хромосомных болезней у плода при наличии УЗ-маркеров	263
ГЛАВА 16. ТРЕХМЕРНАЯ ЭХОГРАФИЯ ПЛОДА (Юсупов К.Ф.)	267
Методы исследования	268
Череп и лицо плода	269
Головной мозг плода	269
Позвоночный столб и ребра	270
Живот	271
Грудная клетка	271

Сердце	272
Заключение	272
ГЛАВА 17. МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНАЯ ТОМОГРАФИЯ (МРТ) ПЛОДА (Юсупов К.Ф.)	276
Методика МРТ	276
МРТ в акушерстве	276
Нормальная МР-анатомия плода	278
Исследование грудной клетки, живота и конечностей плода с применением МРТ	278
Аномалии плода	278
Аномалии ЦНС и лица плода	278
Дефекты нервной трубки	278
Пороки конечного мозга	278
Кисты головного мозга	279
Аномалии вентрикулярного комплекса	280
Пороки глаз и лица	280
Аномалии органов брюшной полости и грудной клетки и конечностей	280
Заключение	282
ГЛАВА 18. ЭХОГРАФИЯ В ПОСЛЕРОДОВОМ ПЕРИОДЕ (Волков А.Е., Михельсон А.Ф.)	286
ЧАСТЬ III. ЭХОГРАФИЯ В ГИНЕКОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ	
ГЛАВА 19. ЭХОГРАФИЯ МАТКИ (Волков А.Е.)	291
ГЛАВА 20. ЭХОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ПАТОЛОГИИ ЭНДОМЕТРИЯ (Волков А.Е.)	303
ГЛАВА 21. ЭХОГРАФИЯ МАТОЧНЫХ ТРУБ (Волков А.Е.)	306
ГЛАВА 22. ЭХОГРАФИЯ ЯИЧНИКОВ (Волков А.Е.)	311
ГЛАВА 23. СХЕМА ОПИСАНИЯ ПАТОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ В МАЛОМ ТАЗУ (Волков А.Е.)	320
ГЛАВА 24. ЭХОГРАФИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ВНЕМАТОЧНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ (Волков А.Е., Михельсон А.Ф.)	324
ГЛАВА 25. ЭХОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ ВАРИКОЗНОГО РАСШИРЕНИЯ ВЕН МАЛОГО ТАЗА (Волков А.Е.)	330
ГЛАВА 26. ТРЕХМЕРНЫЙ УЛЬТРАЗВУК В ГИНЕКОЛОГИИ (Юсупов К.Ф.)	343
Исследование матки	343
Аномалии развития матки	343
Оценка яичниковых факторов бесплодия	344
ГЛАВА 27. ЭХОГРАФИЯ КАК ПРИЧИНА ПСИХОГЕННЫХ ЯТРОГЕНИЙ (Волков А.Е.)	348
ИЛЛЮСТРАЦИИ	353

Серия «Медицина для Вас»

**УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА
В АКУШЕРСТВЕ И ГИНЕКОЛОГИИ**

Практическое руководство

Под редакцией А.Е. Волкова

Издание второе

Ответственный

редактор

Корректор

Верстка

Обложка

Александр Михайленко

Ирина Мухина

Маринэ Курузьян

Юлия Ханукаева

Сдано в набор 20.07.2007. Подписано
в печать 10.08.2007. Формат 84×108 ¹/₁₆.

Бумага тип № 2. Гарнитура School.

Тираж 3000 экз. Заказ № 498.

Издательство «Феникс»

344082, г. Ростов-на-Дону, пер. Халтуринский, 80

Отпечатано с готовых диапозитивов в ЗАО «Книга»

344019, г. Ростов-на-Дону, ул. Советская, 57,

Качество печати соответствует предоставленным диапозитивам.



Торговый Дом
еникс

По вопросам издания книг:
тел.: 8-863-2618950
e-mail: office@phoenixrostov.ru

ДЛЯ КРУПНООПТОВЫХ ПОКУПАТЕЛЕЙ

Представительства
в г. Москва

ул. Космонавта Волкова,
д. 25/2, 3-й подъезд,
район метро «Войковское»
Директор —
Моисеенко Сергей Николаевич
Тел.: (095) 156-05-68, 450-08-35
e-mail: fenix-m@ultranet.ru

Шоссе Фрезер, д. 17,
метро «Авиамоторная»
Тел.: (095) 517-32-95,
107-44-98, 711-79-81
тел./факс 8-501-413-75-78
Директор —
Мячин Виталий Васильевич
e-mail: mosfen@bk.ru,
mosfen@pochta.ru

Издательский
Торговый Дом «КноРус»
ул. Б. Переяславская, 46,
метро «Рижская»,
«Проспект Мира»
Тел.: (095) 280-02-07,
280-72-54, 280-91-06
e-mail: phoenix@knorus.ru

Представительство в Украине,
г. Донецк ООО «Кредо»
пр. Ватутина, 2 оф. 401
тел.: +38 062-345-63-08,
339-60-85
e-mail: moiseenko@skif.net

Представительство в
г. Санкт-Петербург

ул. Кронштадтская, 11
Директор —
Нарзиева Анжела Рустамовна
Тел.: (812) 183-24-56
e-mail: anjeln@yandex.ru

Представительство в
г. Владивосток

ул. Фадеева, 45 «А»
Директор —
Калин Олег Викторович
Тел.: (4232) 23-73-18
e-mail: oleg38@mail.primorye.ru

Представительство в
г. Новосибирск

ООО «ТОП-Книга»
ул. Арбузова, 1/1
Вяльцева Ирина
Тел.: (3832) 361028, доб. 165
e-mail: phoenix@top-kniga.ru

Представительство
на Урале:

г. Екатеринбург,
ул. Сухоложская, 8.
Директор —
Подунова

Наталья Александровна
Тел./факс: 255-11-27,
228-15-42
e-mail: mailto:bookva@isnet.ru

344082, г. Ростов-на-Дону, пер. Халтуринский, 80
Тел.: (863) 261-89-53, 261-89-54, 261-89-55,
261-89-56, 261-89-57, факс: 261-89-58
e-mail: torg@phoenixrostov.ru; <http://www.phoenixrostov.ru>

**Вы можете получить книги издательства «Феникс»
по почте, сделав заказ:**

344082 г. Ростов-на-Дону, пер. Халтуринский 80, издательство «Феникс», «Книга-почтой», Лоза Игорю Викторовичу, тел. 8-909-4406421, e-mail: tvoyakniga@mail.ru



ISBN 978-5-222-12185-6



9 785222 121856