

СЛУЧАЙ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ КРАНИОТОРАКООМФАЛОПАГОВ, ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ И ПЕРИНАТАЛЬНЫЙ ПРОГНОЗ

Канд. мед. наук Е. А. Яковлева, доц. Е. Н. Бабаджанян, доц. Е. А. Яковенко,
доц. О. В. Ромадина, канд. мед. наук О. В. Демина

Харьковская медицинская академия последипломного образования

Описан случай ультразвуковой пренатальной диагностики осложнения монохориальной моноамниотической двойни краниоторакоомфалопагов. Внимание акцентировано на том, что неразделенная двойня является очень редким осложнением монозиготной беременности, которое всегда сопровождается анатомическими аномалиями плодов. Отмечено, что в настоящее время для исключения возможности развития сросшихся близнецов при многоплодной беременности проводится тщательное эхографическое исследование уже в первом триместре беременности. Предполагается, что возникновение краниоторакоомфалопагов обусловлено нарушением процесса эмбрионального деления, поскольку данный порок формируется за счет неполного разделения эмбрионов после оплодотворения. Акцентировано внимание на том, что раннее выявление неразделившейся двойни дает возможность максимально раннего прерывания беременности при бесперспективном прогнозе, поскольку чем позже выявлены врожденные пороки развития плода, тем тяжелее последствия для психологического здоровья женщины и ее семьи. Обсуждены тактика ведения беременности, дифференциальный диагноз и пренатальный прогноз.

Ключевые слова: ультразвуковая пренатальная диагностика, монохориальная моноамниотическая беременность, неразделенная двойня, краниоторакоомфалопаги.

ВИПАДОК ПРЕНАТАЛЬНОЇ ДІАГНОСТИКИ КРАНІОТОРАКООМФАЛОПАГІВ, ТАКТИКА ВЕДЕННЯ ТА ПЕРИНАТАЛЬНИЙ ПРОГНОЗ

Канд. мед. наук О. О. Яковлева, доц. Є. М. Бабаджанян,
доц. О. А. Яковенко, доц. О. В. Ромадіна,
канд. мед. наук О. В. Дьоміна

Описано випадок ультразвукової пренатальної діагностики ускладнення монохоріальних моноамніотичних двійнят краніоторакоомфалопагів. Підкреслено, що неподілена двійня є дуже рідкісним ускладненням монозиготної вагітності, яка завжди тягне за собою анатомічні аномалії плодів. Зазначено, що на сьогодні для запобігання можливості розвитку неподілених двійнят у випадку багатоплідної вагітності проводиться ретельне ехографічне дослідження вже в першому триместрі вагітності. Припущено, що виникнення краніоторакоомфалопагів зумовлено порушенням процесу ембріонального поділу, оскільки цей порок формується за рахунок неповного поділу ембріонів після запліднення. Увагу акцентовано на тому, що раннє виявлення нерозділених двійнят дає змогу максимально рано переривати вагітність у разі безперспективного прогнозу, оскільки чим пізніше виявлено вроджені вади розвитку плода, тим важчими є наслідки для психологічного здоров'я жінки та її родини. Обговорено тактику ведення вагітності, диференційний діагноз і пренатальний прогноз.

Ключові слова: ультразвукова пренатальна діагностика, монохоріальна моноамніотична вагітність, неподілені двійнята, краніоторакоомфалопаги.

A CASE OF PRENATAL DIAGNOSTICS OF CRANIO-THORACO-OMPHALOPAGUS TWINS, TACTICS OF PREGNANCY MONITORING AND PRENATAL PROGNOSIS

O. O. Yakovleva, Ye. M. Babadzhanian, O. A. Yakovenko,
O. V. Ramadina, O. V. Demina

A case of prenatal ultrasound diagnostics of complications of monochorionic monoamniotic cranio-thoraco-omphalopagus twins is described. Unseparated twins is a very rare complication of monozygotic pregnancies. Currently, to exclude the possibility of the development of conjoined twins in a multiple pregnancy, a thorough sonographic examination is conducted yet the first trimester of pregnancy. Conjoined twins always have anatomical abnormalities. In most cases, we can assume that the development of cranio-thoraco-omphalopagus twins results from embryo-splitting process disorders, since this deficiency is formed due to the incomplete division of embryo after fertilization. Early detection of conjoined twins enables the earliest possible abortion of pregnancy with the unpromising prognosis, as soon as the later congenital malformations of the fetus are identified, the more severe are the consequences for the psychological health of a woman and her family. The tactics of pregnancy monitoring, differential diagnosis, and prenatal prognosis were discussed.

Keywords: ultrasound prenatal diagnostics, monochorionic monoamniotic pregnancy, conjoined twins, cranio-thoraco-omphalopagus twins.

Неразделенная двойня является очень редким осложнением монозиготной беременности и встречается с частотой 1 на 50 000–100 000 новорожденных [5, 6, 7, 9]. Данный порок формируется за счет неполного разделения эмбрионов при делении бластоцисты на 13–15 сут. после оплодотворения. Поскольку бластоциста делится уже после образования хориона и амниона, то неразделенная двойня является монохориальной моноамниотической.

Неразделенные двойни — случаи спорадические, они не имеют тенденции к повторяемости. В 3 раза чаще встречаются у плодов женского пола [1, 2, 10].

В 1977 г. было опубликовано первое описание пренатальной диагностики неразделенной двойни [8]. В настоящее время благодаря развитию ультразвуковой пренатальной диагностики большинство неразделенных двоен можно диагностировать до 20 недель [5, 7, 9].

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Ультразвуковое исследование выполнялось на аппарате фирмы «Mindray-DC-T6/DC-N6» (Китай) с использованием конвексного трансабдоминального датчика с частотой 2,5–5 МГц и вагинального датчика с частотой 6,5 МГц.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Пациентка М., 32 года. Беременность — первая, желанная, прегравидарная подготовка не проводилась. Беременность протекала на фоне угрожающего аборта и бактериального вагиноза в сроке 5 недель.

Гинекологический, соматический и семейный анамнез не отягощен. Мужу 33 года, здоров.

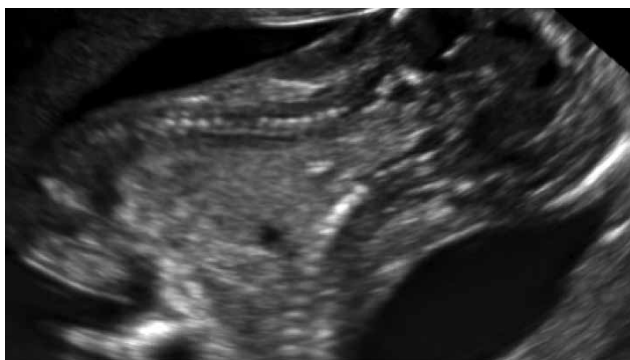


Рис. 1. УЗИ плодов в сроке 11 недель беременности. Продольное сканирование. Лицевые структуры четко не визуализируются, два позвоночника

На момент проведения первого ультразвукового исследования срок беременности составил 11 недель и 4 дня. Диагностирована монохориальная моноамниотическая двойня. При осмотре отмечена невозможность визуализации голов и туловищ эмбрионов отдельно, необычно близкое расположение конечностей за счет неразделения в области головы, грудной клетки и передней брюшной стенки (краниоторакоомфалопаги). Общая голова двойни имела неправильную форму. При осмотре структур головного мозга диагностирована голопрозенцефалия. Лицевые структуры четко не визуализировались, определялись два перерогнутых позвоночника, две верхних и две нижних конечности (рис. 1, 2, 3).

В связи с неблагоприятным перинатальным исходом рекомендована элиминация беременности.

В отделении гинекологии КУОЗ Харьковского городского родильного дома № 6 проведен медикаментозный аборт в сроке 11–12 недель беременности. Ультразвуковой диагноз был подтвержден.

На рис. 4 представлен выкидыш 11–12 недель монохориальной моноамниотической двойни.

В настоящее время, благодаря совершенствованию ультразвуковой аппаратуры, сроки надежного выявления монохориальной моноамниотической беременности и ее осложнений возможны уже в первом триместре беременности, в сроках первого ультразвукового скрининга — в 11–13 недель и 6 дней беременности [3].

При подозрении на наличие неразделенной двойни дифференциальный диагноз



Рис. 2. УЗИ плодов в сроке 11 недель беременности. Продольное сканирование. Две верхних и две нижних конечности



Рис. 3. УЗІ плодів в строке 11 недель беременности.
3-D режим: продольное сканирование

проводится с паразитирующим плодом — «плод в плоде». Последний представляет собой объемное образование, имеющее капсулу и гетерогенное внутреннее содержимое. Внутри образования можно увидеть рудиментарный позвоночник и другие кости, окруженные жидкостью [1].

Прогноз жизни плодов зависит от локализации неразделенного отдела и наличия



сочетанных пороков развития. Послеродовая хирургическая коррекция очень редко бывает успешной [11]. Поэтому при установлении диагноза неразделенной двойни до наступления периода жизнеспособности необходимо предложить прерывание беременности.

Раннее выявление неразделенной двойни дает возможность максимально раннего прерывания беременности при бесперспективном прогнозе [4]: чем позже выявлены врожденные пороки развития плода, тем тяжелее последствия для психологического здоровья женщины и ее семьи. В случае обнаружения форм неразделившихся близнецов с возможностью последующей хирургической коррекции следует решать вопрос *ex consilio* об оптимальном времени и месте родоразрешения.

ВЫВОДЫ

1. Случай пренатальной диагностики неразделенной двойни интересен сам по себе в связи с его большой редкостью.

2. Представленное наблюдение показывает целесообразность уже в первом триместре тщательной прицельной оценки анатомических структур плодов в случае диагностирования монохориальной моноамниотической двойни. Раннее выявление неразделенной двойни дает возможность прерывать беременность до наступления жизнеспособности плода и избавить семью хотя бы от части психологических проблем, неизбежно возникающих при выявлении грубой патологии во II–III триместрах.



Рис. 4. Выкидыши 11–12 недель беременности. Краниоторакоомфалопаги

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

1. *Медведев М. В.* Плод в плоде: пренатальная ультразвуковая диагностика / М. В. Медведев // *Пренатальная диагностика*. — 2004. — Т. 3, № 4. — С. 294–298.
2. *Медведев М. В.* Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз / М. В. Медведев. — М.: Реал Тайм — 2009. — С. 140–142.
3. *Отарян К. К.* Пренатальное выявление неразделившихся близнецов (торакоомфалопагов) в I триместре беременности / К. К. Отарян, Ч. Г. Гагаев, Т. В. Кузенкова // *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. — М., 2010. — № 3. — С. 81.
4. Пренатальное выявление неразделившихся близнецов (цефалоторакопагов) в I триместре беременности / Е. Н. Андреева Л. А. Жученко К. К. Отарян [и др.] // Доктор. ру — Некоммерческое партнерство содействия развитию системы здравоохранения и медицины «Русмедикал групп» (Москва). — 2012. — № 7 (75). — С. 74–78.
5. Про затвердження Порядку надання медичної допомоги жінкам з багатоплідною вагітністю: Наказ МОЗ України від 06.05.2015 р. № 205.
6. Про організацію амбулаторної акушерсько-гінекологічної допомоги в Україні: Наказ МОЗ України від 15.07.2011 р. № 417.
7. Эхография в акушерстве и гинекологии. Теория и практика / А. Флейшер, Ф. Мэннинг, Ф. Дженти [и др.]. — М.: Видар-М, 2005. — С. 714–717.
8. *Fagan C. J.* Antepartum diagnosis of conjoined twins by ultrasonography / C. J. Fagan // *Am. J. Roentgenol.* — 1977. — Vol. 129. — P. 921–922.
9. *Metneki J.* Conjoined twins in Hungary, 1970–1986 / J. Metneki, A. Czeizel // *Acta Genet. Med. Gemellol (Roma)* — 1989. — Vol. 38. — P. 285–299.
10. *Spitz L.* Conjoined twins / L. Spitz, E. M. Kiely // *JAMA*. — 2003. — Vol. 289. — P. 1307–1310.
11. The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins / T. C. Mac Kenzie, T. M. Crombleholme, C. Johnson [et al.] // *J. Pediatr. Surg.* — 2002. — Vol. 37. — P. 303–309.

**КАЛЕНДАРНИЙ ПЛАН ХМАПО ПЛАТНИХ ЦИКЛІВ
СПЕЦІАЛІЗАЦІЇ Й УДОСКОНАЛЕННЯ ЛІКАРІВ НА 2017 РІК**
КАФЕДРА ОНКОЛОГІЧНОЇ ГІНЕКОЛОГІЇ*Зав. кафедри проф. С. М. Карташов**тел.: 311-80-76; 311-80-75*

Реконструктивна, пластична хірургія та реабілітація у хворих на пухлини молочної залози (для хірургів, онкологів, мамологів, гінекологів, онкогінекологів), м. Київ 15.05–29.05

Кольпоскопія в діагностиці передпухлинних та пухлинних станів шийки матки, піхви та вульви (для акушерів-гінекологів та онкогінекологів) 09.10–25.10

Реконструктивна, пластична хірургія та реабілітація у хворих на пухлини молочної залози (для хірургів, онкологів, мамологів, гінекологів, онкогінекологів), м. Київ 13.11–27.11

КАФЕДРА ОТОЛАРИНГОЛОГІЇ ТА ДИТЯЧОЇ ОТОЛАРИНГОЛОГІЇ*Зав. кафедри проф. Г. І. Гарюк**тел.: 704-16-16*

Дитяча отоларингологія. Випуск 2017 р. 01.09–29.12