

Представлено описание случая пренатальной диагностики синдрома обратной артериальной перфузии у близнецов. Диагноз поставлен в 26-27 недель беременности на основании типичных эхографических признаков. Беременность прервана в связи с неблагоприятным прогнозом для плодов, проведена патологоанатомическая верификация фетофетального синдрома.

Введение

В последние годы отмечается тенденция увеличения частоты многоплодных беременностей. Многие авторы объясняют данную тенденцию широким применением оральной контрацепции, способствующей после отмены спонтанному созреванию двух и более фолликулов, внедрением вспомогательных репродуктивных технологий, сопровождающихся индукцией суперовуляции. Синдром обратной артериальной перфузии - это патология, развивающаяся у однояйцевых близнецов, обусловленная сосудистыми сообщениями между плодами, проявляющаяся множественными аномалиями у одного из плодов. В зависимости от характера пороков развития у плода синдром имеет ряд синонимов: «акардиальный монстр», «анэнцефальная акардия». Популяционная частота синдрома - 1 случай на 15 000 рождений.

Плоды с обратной артериальной перфузией являются близнецом-реципиентом и близнецом-донором. У близнеца-реципиента (перфорируемого) развиваются множественные аномалии: анэнцефалия, голопрозэнцефалия, полное и частичное отсутствие свода черепа, пороки лица, дефекты диафрагмы, отсутствие легких и сердца, атрезия пищевода, омфалоцеле, гастрошизис, отсутствие или недоразвитие конечностей. Более серьезные аномалии верхней части туловища обусловлены ретроградной формой перфузии крови по артериям пуповины и если оно рудиментарно. У реципиента в 50% случаев выявляется аномальный кариотип.

Близнец-донор имеет нормальную анатомию и кариотип, но всегда выявляются признаки перегрузки сердца в виде гипертрофии правого желудочка, гидроперикарда и неиммунной водянки, гепатоспленомегалии, а также может иметь место ЗВРП.

Смертность плодов-доноров составляет 50%, в основном она обусловлена сердечной недостаточностью и морфологической незрелостью.

Описание клинического случая. Беременная 3. 22 лет, направлена на стационарное лечение с диагнозом: беременность 26-27 недель, двойня. Множественные пороки развития одного плода. Острое многоводие второго плода.

Из анамнеза выявлено: наследственность не отягощена, беременная соматически здорова, физическое развитие пациентки нормальное.

Из гинекологических заболеваний отмечена эктопия шейки матки.

Данная беременность первая, в сроке беременности 5-6 недель имелись проявления респираторной инфекции.

Первое эхографическое исследование (ЭИ) проведено в 14 недель. Выявлена двойня, первый плод фетометрически соответствует гестационному сроку, воротниковое пространство не визуализируется, отмечена антенатальная гибель второго плода.

Врачом акушером-гинекологом совместно с пациенткой принимается решение о пролонгировании беременности с последующим эхографическим контролем.

Второе исследование проводится в 17 недель беременности, где описываются следующие пороки развития у ранее «погибшего плода»: в структурах головного мозга два жидкостных образования - признаки внутренней гидроцефалии, верхние конечности отсутствуют, лицевые структуры не визуализируются, в грудной полости сердце в виде однокамерного образования, выполняющее практически всю грудную клетку с единичными пульсационными сокращениями. Развитие второго плода соответствовало гестационному сроку.

Эхографическое исследование, проведенное в скрининговом режиме в 24 недели, отметило продолжающийся рост аномально развитого плода, выраженное маловодие с эховзвесью. У второго плода отмечены явления умеренного многоводия и было заподозрено развитие фетофетального синдрома. Несмотря на это, беременность пролонгируется, инвазивных методов пренатальной диагностики не проводится.

В 26-27 недель беременная поступает в стационар. При осмотре живот шаровидной формы, высота дна матки 40 см, ОЖ - 101 см, пальпация плодов затруднена из-за напряжения стенки матки, выражен симптом флюктуации. Для исключения инфекционного генеза возникшей патологии было проведено ПЦР и ИФА. От кариотипирования беременная отказалась.

Проведено повторное ЭИ на аппарате Aloka-1700 (Япония). Поставлен диагноз: монохориальная диамниотическая двойня, соответствующая 26-27 неделям беременности. Синдром обратной артериальной перфузии.

Учитывая неблагоприятный исход для плода-донора, нарастающие многоводие, принято решение о прерывании беременности.

За время подготовки к родоразрешению отмечается дальнейшее нарастание многоводия и появление признаков сердечной недостаточности у плода-донора при эхографическом исследовании в динамике.

Выкидыш произошел сначала плодом-донором, погибшим интранатально, массой 850 граммов, без видимых пороков развития. После проведения амниотомии второго плода излилось небольшое количество зеленых околоплодных вод, родился плод-«монстр» массой 890 граммов и бледными кожными покровами с множест-

венными пороками развития: структуры лицевого черепа в зачаточном состоянии, естественные отверстия отсутствовали; верхних конечностей нет, а нижние конечности деформированы; место прикрепления пуповины ближе к тазовому концу, имелся гастрошизис.

При осмотре последа было выявлено: пуповина «нормального» плода была достаточной длины и имела две артерии и одну вену. Пуповина плода-«монстра» отходила от пуповины «нормального» плода, на 4 см от плаценты, была в два раза короче и содержала два сосуда. Обращало внимание расположение дополнительных двух сосудов, идущих от плаценты к пуповине в месте ее раздвоения.

Обсуждение

В представленном наблюдении описан типичный случай синдрома обратной артериальной перфузии. Пренатальная диагностика данного синдрома не представляет значительных сложностей при подобных проявлениях. Важность пренатального выявления синдрома заключается в определении тактики ведения беременности в связи с неблагоприятным прогнозом для «нормального» плода.