

8

Осложнения, характерные для монохориальной двойни

Фето-фетальный трансфузионный синдром

Ведение многоплодной беременности, осложненной развитием фето-фетального трансфузионного синдрома, остается одной из наиболее сложных задач современного акушерства. Фето-фетальный трансфузионный синдром развивается у 10–20% монохориальных диамниотических двоен. При отсутствии внутриутробной коррекции этого состояния в 80–100% случаев отмечается гибель одного или обоих плодов, особенно при раннем развитии данного синдрома (до 20 нед беременности).

Патогенез и стадии фето-фетального трансфузионного синдрома

Этиология фето-фетального трансфузионного синдрома остается неизвестной, однако данный синдром может формироваться только при наличии сосудистых анастомозов в единой плаценте при монохориальной двойне. При монохориальной двойне в плаценте всегда присутствует определенное количество сосудистых анастомозов, которые соединяют системы плацентарной гемоциркуляции обоих плодов. Анастомозы могут быть артерио-артериальными, вено-венозными и артериовенозными. Анатомические исследования плаценты показали, что артериовенозные анастомозы располагаются в глубине плаценты, тогда как формирующие их сосуды проходят по поверхности плаценты [1]. В норме каждая артерия, несущая кровь от плода к котиледону плаценты, должна сопровождаться веной, уносящей оксигенированную кровь обратно к плоду. В артериовенозном анастомозе артерия не имеет парной вены от того же плода, а уходящая от того же котиледона вена другого плода не имеет парной артерии (рис. 8.1). Таким образом, кровь плода-донора обогащается кислородом в плаценте, но уходит из нее по вене к другому плоду [2]. Количество анастомозов может быть сбалансированным, в этом случае объем оксигенированной крови, полученной одним плодом, сопоставим с объемом оксигенированной крови, полученной другим плодом из двойни. В 30% случаев при монохориальной двойне имеется неравномерное

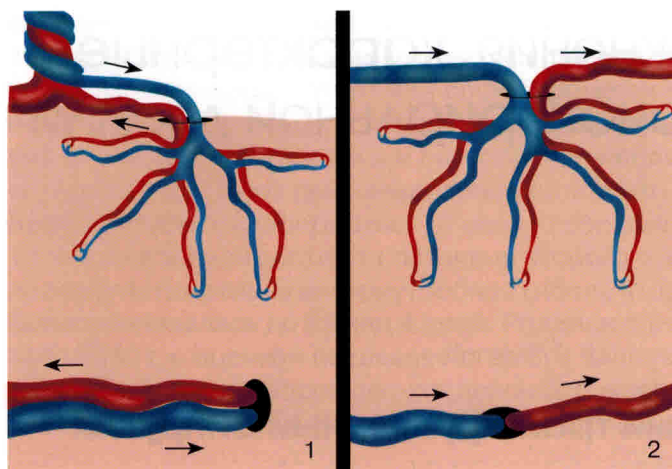


Рис. 8.1. Направление движения крови в нормальной плаценте и в артериовенозном анастомозе (схема). Слева – участок нормальной плаценты; справа – артериовенозный анастомоз. Стрелками показано направление движения крови.

распределение крови через артериовенозные анастомозы от одного плода (донора) к другому (реципиенту) (рис. 8.2), что приводит к развитию фето-фетального трансфузионного синдрома, причем в половине случаев данное состояние будет тяжелым [3].

При тяжелой форме фето-фетального трансфузионного синдрома к плоду-реципиенту поступает избыточное количество крови из анастомозов в плаценте, и у него наблюдаются полицитемия, полиурия и выраженное многоводие уже при сроках 16–24 нед беременности. Патогномичными признаками тяжелой формы фето-фетального трансфузионного синдрома у плода-реципиента являются визуализация увеличенного вследствие полиурии мочевого пузыря (рис. 8.3), наличие многоводия и признаков сердечной недостаточности, которая развивается в связи с увеличением пред- и постнагрузки на сердце плода-реципиента. В терминальной стадии фето-фетального трансфузионного синдрома у плода-реципиента развивается асцит и отек подкожной клетчатки. К плоду-донору не поступает достаточного количества оксигенированной крови из плаценты, в связи с чем у него развивается анемия, гиповолемия, анурия, гипоксия и задержка роста. Патогномичными признаками тяжелой формы фето-фетального трансфузионного синдрома у плода-донора являются отсутствие визуализации мочевого пузыря вследствие анурии, выраженное маловодие, задержка роста (рис. 8.4). Двигательная активность плода-донора в связи с выраженным маловодием отсутствует, плод сдавлен амниотической оболочкой и прижат к одному из краев плаценты или к стенке матки. При доплерометрическом исследовании кровотока при тяжелой форме фето-фетального трансфузионного синдрома у плода-донора отмечается нулевой или отрицательный кровоток в артерии пуповины в фазу диастолы (рис. 8.5, 8.8), тогда как у плода-реципиента кровоток в артерии пуповины остается нормальным (рис. 8.6), но наблюдается нулевой или отрицательный конечно-диастолический кровоток в венозном протоке (рис. 8.7, 8.8).

Рис. 8.2. Схема развития фето-фетального трансфузионного синдрома. 1 – плод-донор; 2 – плод-реципиент; 3 – артериовенозные анастомозы в плаценте.

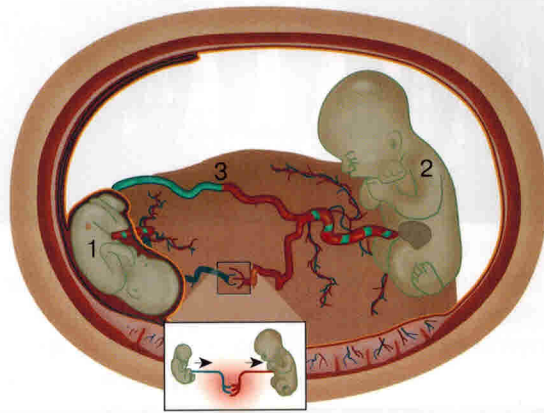
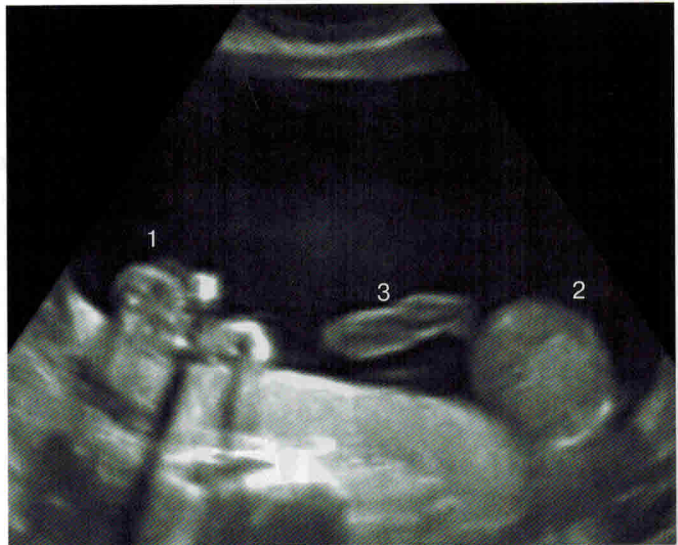


Рис. 8.3. Беременность 20 нед 6 дней. Поперечное сечение нижней части туловища плода-реципиента. Виден увеличенный мочевой пузырь.



Рис. 8.4. Фето-фетальный трансфузионный синдром: многоводие, маленькие размеры плода-донора (1), многоводие и более крупные размеры плода-донора (2); 3 – увеличение диаметра пуповины плода-реципиента.



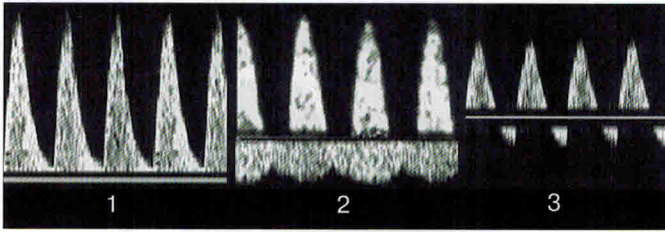


Рис. 8.5. Характер кровотока в артерии пуповины плода-донора при фето-фетальном трансфузионном синдроме. 1 – повышение резистентности кровотока при умеренно выраженном фето-фетальном трансфузионном синдроме; 2 – нулевой диастолический кровоток; 3 – обратный диастолический кровоток при тяжелой форме фето-фетального трансфузионного синдрома.

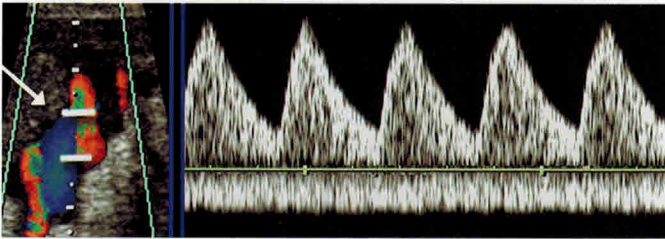


Рис. 8.6. Характер кровотока в артерии пуповины плода-реципиента остается нормальным даже при тяжелой форме фето-фетального трансфузионного синдрома.

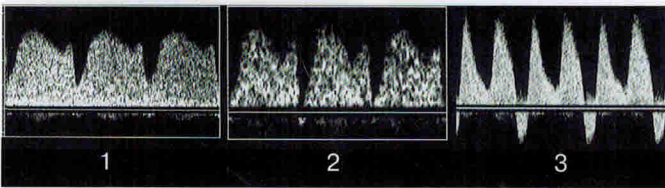


Рис. 8.7. Характер кровотока в венозном протоке плода-реципиента при фето-фетальном трансфузионном синдроме. 1 – норма; 2 – нулевой диастолический кровоток при умеренно выраженном фето-фетальном трансфузионном синдроме; 3 – отрицательный кровоток в венозном протоке при тяжелой форме фето-фетального трансфузионного синдрома.

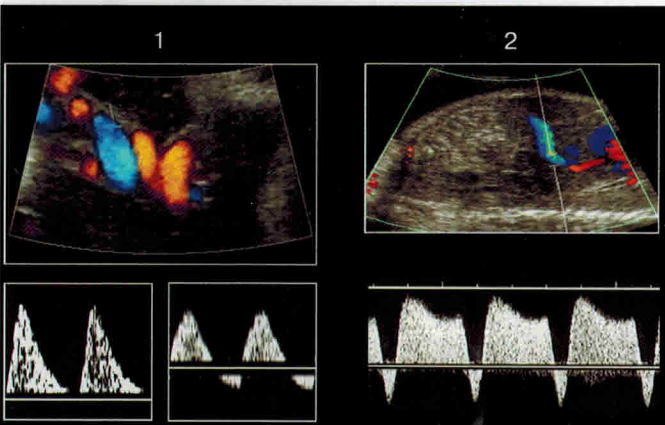


Рис. 8.8. Допплерометрические признаки тяжелой формы фето-фетального трансфузионного синдрома у плода-донора (1) и плода-реципиента (2).

В настоящее время для классификации фето-фетального трансфузионного синдрома в большинстве стран используется классификация, предложенная R. Quintero и соавт. [4]. Данная классификация основана на выявлении при ультразвуковом исследовании определенной последовательности признаков у плода-донора и плода-реципиента.

I стадия – многоводие у плода-реципиента и маловодие у плода-донора, мочевого пузыря плода-донора еще визуализируется;

II стадия – многоводие у плода-реципиента и выраженное маловодие у плода-донора, мочевого пузыря плода-донора не визуализируется;

III стадия – многоводие у плода-реципиента и выраженное маловодие у плода-донора, патологический характер кровотока в артерии пуповины плода-донора или венозном протоке плода-реципиента;

IV стадия – наличие асцита или общего отека плода-реципиента;

V стадия – внутриутробная гибель одного из плодов.

В отношении данной классификации существует определенный критеризм, так как она носит описательный характер и не дает информации о прогнозе и исходах для плодов [5]. В некоторых случаях с течением беременности происходит прогрессирование трансфузионного синдрома с I до III или IV стадии, тогда как в других случаях на протяжении всей беременности отмечается I или II стадия синдрома. В некоторых случаях при отсутствии какой-либо пренатальной коррекции происходит регрессирование фето-фетального трансфузионного синдрома с I–II стадии до полного исчезновения. Данный феномен теоретически объясняется открытием новых веноартериальных анастомозов, компенсирующих распределение крови в плаценте, или закрытием существующих артериовенозных анастомозов. Также возможны случаи, когда у плода-донора мочевого пузыря продолжает визуализироваться, но уже возникает нарушение характера кровотока в артерии пуповины, то есть заболевание переходит в III стадию, минуя стадию II. Темпы прогрессирования фето-фетального трансфузионного синдрома различны у разных плодов; так, в некоторых случаях прогрессирование со II в III стадию синдрома происходит в течение недели, тогда как в других случаях прогрессирование синдрома со II в III стадию может занимать до 4–6 нед. Различия в стадии I и II по Quintero носят достаточно условный характер, так как визуализация мочевого пузыря плода-донора часто зависит от продолжительности исследования – так, в начале исследования мочевого пузыря может не визуализироваться, что соответствует стадии II по классификации Quintero, но через 30–40 мин он начинает наполняться. В некоторых случаях мочевого пузыря плода-донора визуализируется, однако в связи с тяжелым состоянием плода у него развивается анурия, и нарастания объема мочевого пузыря или мочеиспускания не происходит (рис. 8.9). Более достоверным методом оценки состояния мочевого пузыря плода-донора является оценка его объема в динамике и расчет мочепродукции плода, однако в настоящее время нет достаточно достоверной формулы для расчета объема мочевого пузыря, так как фор-

10 Осложнения, характерные для моноамниотической ДВОЙНИ

Неразделенная двойня

Неразделенная двойня является крайне редким осложнением монозиготной беременности, при котором происходит неполное разделение эмбрионов при делении бластоцисты в 13–15-е сутки после оплодотворения. Так как разделение бластоцисты происходит после образования хориона и амниона, все неразделенные двойни являются монохориальными моноамниотическими. Монохориальные моноамниотические двойни занимают не более 1% от числа всех монозиготных двоен, а неразделенные двойни встречаются еще реже, с частотой около 1 на 50 000–100 000 новорожденных [1, 2]. Отмечено, что женский пол плодов при неразделенной двойне встречается в 3 раза чаще, чем мужской пол.

Начиная с древнейших времен внимание исследователей привлекала такая патология развития многоплодной беременности, как неразделенная двойня. При составлении в 1493 г. одной из первых в мире иллюстрированных энциклопедий – «Хроник мира» – наряду с изображениями королей, святых и мучеников авторы поместили изображение неразделенной двойни (рис. 10.1) [3].



Рис. 10.1. Изображение неразделившейся двойни («Хроники мира», 1493 [3]).

Классификация неразделенных двоен

Предложено несколько классификаций неразделенных двоен.

Одна из классификаций основана на указании отдела туловища, головы или конечностей, которые остались неразделенными, и суффиксе «паг» (от греч. «pagus» – «прикреплять, приковывать»).

Другая классификация учитывает степень разделения плодов и локализацию неразделенного отдела относительно вертикальной оси туловища.

Duplicata incompleta – наблюдается удвоение только одного отдела туловища или конечностей. Примерами duplicata incompleta являются дипрозопус (одно туловище, одна голова, два лица), дицефалус (одно туловище, две головы), дипигус (одна голова, грудная клетка, два таза и две пары нижних конечностей) [4–6]. Наиболее редким вариантом duplicata incompleta является эпигастральный гетеропагус (или паразитирующий плод), при котором из эпигастральной области одного плода исходит верхняя или нижняя часть туловища плода меньших размеров [7].

Duplicata completa – относительно полное разделение плодов.

Terata catadidyma – отсутствие разделения нижних отделов туловища. Примерами terata catadidyma служат ишиопагус (отсутствие разделения нижней части крестца и седалищных костей) и пигопагус (отсутствие разделения в задней части крестца и копчика).

Terata anadidyma – отсутствие разделения верхних частей туловища например синцефалус (общий лицевой отдел черепа) и краниопагус (общие кости свода черепа).

Terata anacatadidyma – отсутствие разделения в средней части туловища например торакопагус (соединение в области грудной клетки), ксифопагус (соединение в области мечевидного отростка грудины), омфалопагус (соединение туловищ от мечевидного отростка до пупочного кольца), рахипагус (соединение в области грудного или поясничного отдела позвоночника).

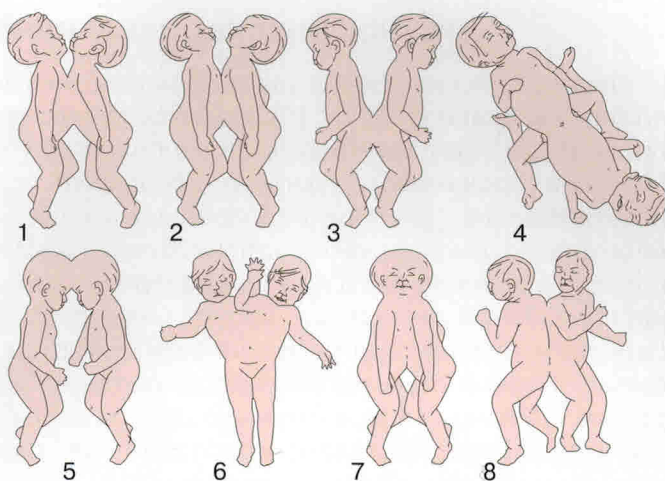
Другая классификация основана на знаниях процессов раннего эмбриогенеза и указывает, какой отдел эмбриона остался неразделенным.

Вентральное сращение – отсутствие разделения вентральных отделов. Составляет 87% от всех неразделенных двоен. Примерами вентрального сращения служат цефалопагус (11%), торакопагус (19%), омфалопагус (18%) и ишиопагус (11%).

Цефалоторакопагус – сращение головы и туловища до пупочного кольца. Два рудиментарных лицевых отдела, две пары верхних и нижних конечностей. При этом типе неразделенной двойни 75% плодов имеют общее сердце или отделы сердца, что в большинстве случаев делает невозможным послеродовую хирургическую коррекцию. В 50% случаев у плодов обнаруживаются общие органы брюшной полости, в 25% имеется единственный желчный пузырь и желчевыносящий проток.

Омфалопагус – соединение туловища от мечевидного отростка до пупочного кольца, при котором у каждого плода имеется свое сердце, два таза, две пары верхних и нижних конечностей.

Рис. 10.2. Различные типы неразделенной двойни [8]. 1 – торакопагус; 2 – омфалопагус; 3 – пигопагус; 4 – ишиопагус; 5 – краниопагус; 6 – парапагус; 7 – цефалопагус; 8 – рахипагус.



Ишиопагус – вентральное соединение от пупочного кольца, соединение костей таза и нижней части крестца. Две пары верхних и нижних конечностей и, как правило, единый анус и единые наружные половые органы.

Латеральное сращение – соединение латеральных отделов туловища с общими органами брюшной полости и таза. Примером латерального сращения служит парапагус (28%). Плоды соединяются в области таза с общим симфизом и двумя крестцами. Если соединение не затрагивает грудную клетку, такой тип парапагуса называется диторакальный парапагус. При наличии общего туловища и полного разделения головного конца данный тип неразделенной двойни называется дицефальным парапагусом, или дицефалусом. Если у плодов имеется общее туловище и одна голова с двумя лицевыми отделами, такой тип парапагуса носит название дипрозопный парапагус, или дипрозопус. У дипрозопуса могут быть две, три или четыре руки и две или три ноги.

Дорсальное сращение – отсутствие разделения дорсальных отделов первичного эмбрионального диска, что наблюдается в 13% от числа всех неразделенных двоен. В данной группе находятся краниопагус (5%), рахипагус (2%) и пигопагус (6%) [8].

Краниопагус – данный тип неразделенной двойни имеет общие кости черепа, но кости лица и большое затылочное отверстие присутствуют у обоих плодов. Не происходит полного разделения оболочек мозга и иногда некоторых частей мозга.

Пигопагус – при этом типе неразделенной двойни не происходит разделения в задней части крестца, копчика и области промежности, иногда в процесс вовлечен спинной мозг. Две прямых кишки заканчиваются единым анусом, две пары верхних и нижних конечностей.

Рахипагус – плоды соединяются в области позвоночника на различном его протяжении.

Схематическое изображение различных вариантов неразделенной двойни представлено на рис. 10.2.

Диагностика неразделенной двойни

Первое описание пренатальной диагностики неразделенной двойни было опубликовано в 1977 г. [9]. Неразделенную двойню можно выявить при проведении ультразвукового исследования в I триместре беременности. На ранних сроках диагноз можно заподозрить при визуализации раздвоенного эмбриона [10]. При подозрении на наличие неразделенной двойни необходимо выполнение ультразвукового исследования в динамике для подтверждения данного диагноза. Другими дополнительными признаками неразделенной двойни при проведении ультразвукового исследования в I и начале II триместра беременности являются отсутствие визуализации амниотической перегородки между плодами, невозможность визуализировать туловища плодов отдельно друг от друга, наличие более трех сосудов в пуповине, постоянное расположение плодов близко друг к другу в течение длительного времени (см. таблицу 10.1) [11]. Пример ультразвуковой картины при неразделенной двойне представлен на рис. 10.3–10.11.

Обследование неразделенных плодов должно включать детальное ультразвуковое исследование и специализированную эхокардиографию, которые проводятся в 18–20 нед беременности. Ультразвуковое исследование в эти сроки позволяет установить, какие органы являются общими для обоих плодов, а также исключить сочетанные пороки развития. Наличие сочетанных пороков развития тех органов, которые не являются общими для плодов, не является редкостью и выявляется у 50% неразделенных двоен [12]. Отмечено, что при неразделенной двойне сочетанные пороки развития чаще наблюдаются у плода, расположенного справа [13]. Наиболее часто встречаются пороки сердца (20–30%), а также дефекты закрытия нервной трубки, дефекты срединных структур, расщелина лица, диафрагмальная грыжа, неперфорированный анус.

Дополнительная информация о наличии сочетанных пороков развития у неразделенных плодов может быть получена при проведении магнитно-ядерно-резонансной томографии [14]. Установление общих органов и наличие сочетанных пороков развития необходимо для пренатального консультирования семейной пары по поводу вероятных исходов данной беременности и составления плана постнатальной хирургической коррекции.

Таблица 10.1. Ультразвуковые признаки при неразделенной двойне (van der Brand S.F. и соавт. [11])

Визуализация раздвоенного эмбриона на ранних сроках беременности
Отсутствие визуализации амниотической перегородки между плодами
Невозможность визуализации двух туловищ отдельно друг от друга
Пуповина имеет более трех сосудов
Позвоночник обычно разогнут или переразогнут
Необычно близкое расположение конечностей, голов или туловищ
Взаимное расположение плодов остается неизменным при наблюдении

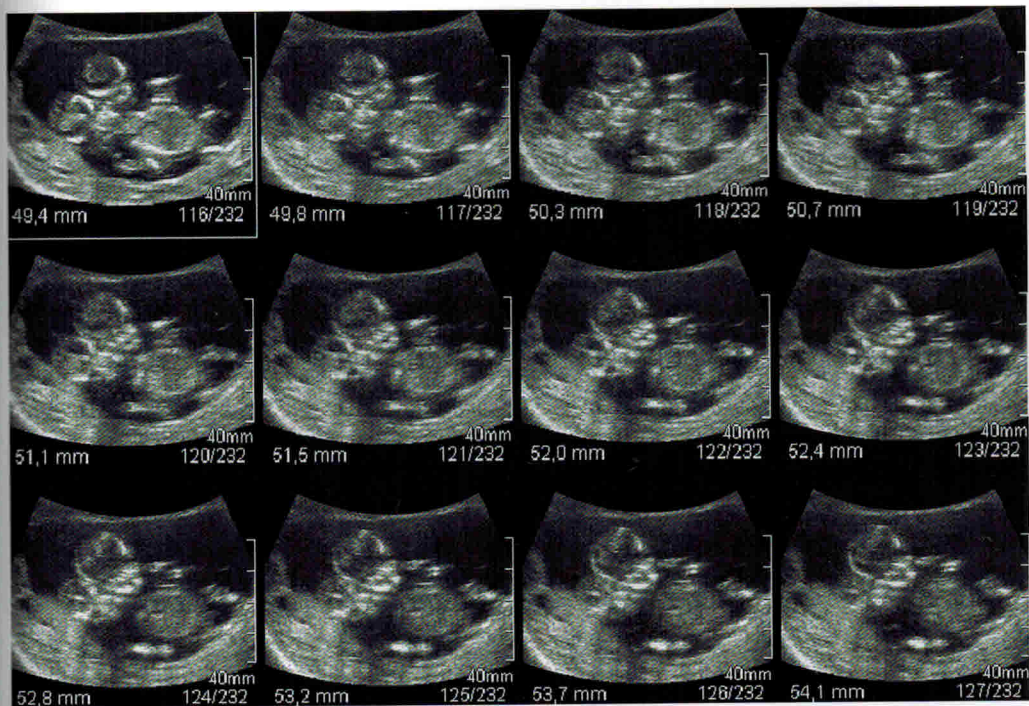


Рис. 10.3. Неразделенная двойня. Ультразвуковое сканирование в 11 нед 5 дней. Томографический режим (TUI). Шаг последовательных плоскостей – 0,5 мм. На всех срезах туловища обоих плодов расположены очень близко друг к другу.



Рис. 10.4. Неразделенная двойня. Ультразвуковое сканирование в 11 нед 5 дней. Режим трехмерной реконструкции. Визуализируется отсутствие разделения туловищ обоих плодов.

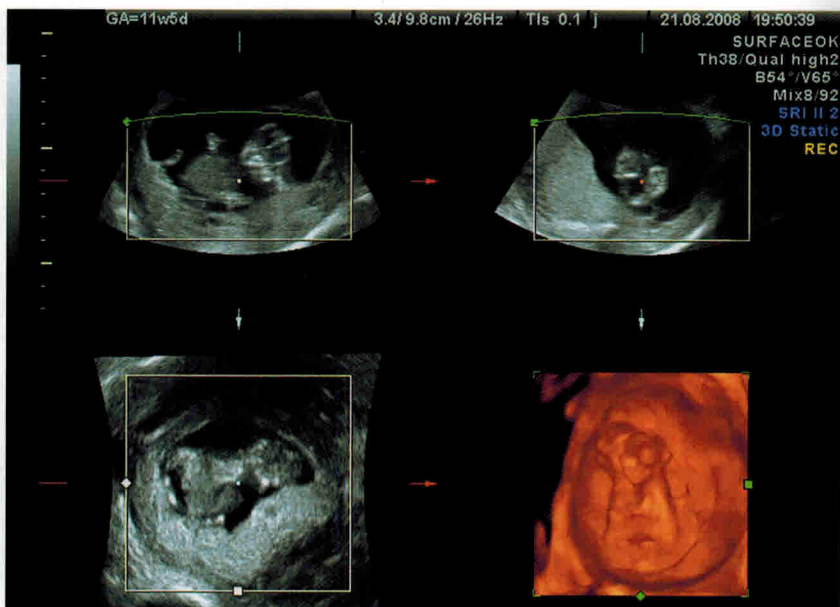


Рис. 10.5. Неразделенная двойня. Ультразвуковое сканирование в 11 нед 5 дней. Мультипланарный режим.



Рис. 10.6. Неразделенная двойня. Ультразвуковое сканирование в 13 нед беременности. Режим трехмерной реконструкции. Визуализируется отсутствие разделения туловищ обоих плодов.

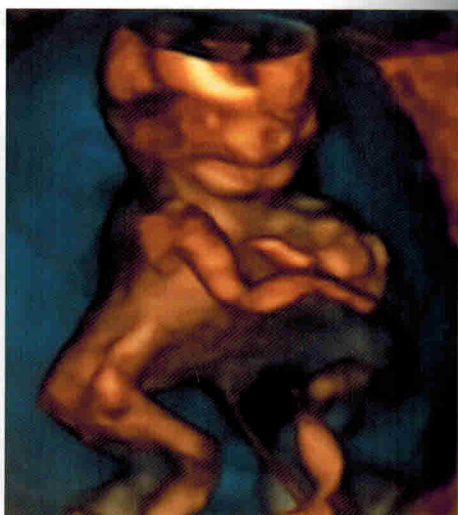


Рис. 10.7. Объемная реконструкция краниоторакопагов в 13 нед беременности. Наблюдение доктора Е.Н. Андреевой.

Рис. 10.8. Беременность 13 нед 6 дней. Краниопаги. Наблюдение доктора Е.Н. Андреевой.

а – поперечное сечение единой головы. Отчетливо определяются две пары сосудистых сплетений и два серпа мозга;

б – режим объемной реконструкции. Определяются единое лицо и выраженный отек подкожной клетчатки головы и туловища;

в – режим максимальной интенсивности (скелетный режим). Определяется по две париетальных и затылочных кости с каждой стороны.

