

Diagnostic Imaging
Obstetrics

THIRD EDITION

Paula J. Woodward, MD

David G. Bragg, MD and Marcia R. Bragg Presidential
Endowed Chair in Oncologic Imaging
Professor of Radiology
Adjunct Professor of Obstetrics and Gynecology
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, Utah

Anne Kennedy, MD

Professor of Radiology
Adjunct Professor of Obstetrics and Gynecology
Executive Vice Chair of Radiology
Co-Director of Maternal Fetal Diagnostic Center
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, Utah

Roya Sohaey, MD

Professor of Radiology
Adjunct Professor of Obstetrics and Gynecology
Director of Fetal Imaging
Oregon Health & Science University
Portland, Oregon

Janice L.B. Byrne, MD

Professor of Obstetrics and Gynecology/Maternal-Fetal Medicine
Adjunct Professor of Pediatrics/Medical Genetics
Co-Director of Utah Fetal Center
Primary Children's Hospital
University of Utah School of Medicine
Salt Lake City, Utah

Karen Y. Oh, MD

Associate Professor of Radiology
Adjunct Associate Professor of Obstetrics and Gynecology
Section Chief, Women's Imaging
Oregon Health & Science University
Portland, Oregon

Michael D. Puchalski, MD

Professor of Pediatrics
Adjunct Professor of Radiology
Associate Director of Pediatric Cardiology/Director of Non-Invasive Imaging
University of Utah/Primary Children's Hospital
Salt Lake City, Utah

Диагностическая визуализация

УЗИ в акушерстве

**Пола Дж. Вудворд,
Энн Кеннеди,
Роя Сохи,
Дженис Л.Б. Бирн,
Карен Й. О,
Майкл Д. Пучальски**

*Перевод 3-го английского издания
под редакцией проф. **О.В.Шараповой**, проф. **Е.А.Зубаревой***

*В двух томах
Том 2*



Москва
«МЕДпресс-информ»
2021

УДК 616-073.75:618
ББК 53.6:57.16
В88

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Книга предназначена для медицинских работников.

Перевод с английского: Е.А.Музыченко, Н.А.Зыряева, Н.С.Шмитова.

Вудворд, Пола Дж.

В88 Диагностическая визуализация. УЗИ в акушерстве / Пола Дж. Вудворд, Энн Кеннеди, Роя Сохи, Дженис Л.Б. Бирн, Карен Й. О, Майкл Д. Пучальски ; пер. с англ. под ред. проф. О.В.Шараповой, проф. Е.А.Зубаревой. – М. : МЕДпресс-информ, 2021.

ISBN 978-5-00030-853-0

Т. 2. – 644 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-855-4 (т. 2)

Специалист любого уровня неизбежно сталкивается в своей практике с вопросами, требующими быстрого и исчерпывающего ответа. Авторы данного руководства попытались создать такой источник знаний, который помогает решить эту проблему. Каждый раздел книги сочетает необходимую информацию об особенностях заболевания и уникальный иллюстративный материал, собранный авторами в ходе собственной клинической практики. Перед вами результат многолетней работы экспертов в области медицинской визуализации.

Книга объединяет усилия лечащего врача акушера-гинеколога и врача ультразвуковой диагностики для эффективной помощи пациентам (в том числе еще не родившимся). Помимо заболеваний и состояний, с которыми медицинские специалисты сталкиваются в повседневной практике, в книге описываются редкие (орфанные) заболевания. Такие заболевания часто остаются недиагностированными вплоть до поздних сроков беременности во многом в силу их редкости.

На страницах книги читатель найдет данные по использованию передовых методов лечения в определенной клинической ситуации. Так, сегодня в отечественном медицинском сообществе заслуженно набирает популярность фетальная хирургия. В западных странах этот метод успешно применяется для лечения аномалий и заболеваний, при которых всего несколько лет назад можно было ожидать исключительно неблагоприятного исхода. В настоящем руководстве представлены данные об актуальном состоянии клинической медицины и медицинской визуализации.

Руководство предназначено для специалистов ультразвуковой диагностики, акушеров-гинекологов, перинатологов, а также студентов и ординаторов медицинских вузов и факультетов.

УДК 616-073.75:618
ББК 53.6:57.16

Перевод этой книги выполнен издательством «МЕДпресс-информ», которое полностью несет ответственность за его качество. При оценке и использовании любой информации, методов, химических соединений, а также экспериментов, описанных в ней, практикующим врачам и научным работникам всегда следует полагаться на собственные опыт и знания. Учитывая особенно быстрый прогресс в медицинских науках, приводимые в книге диагнозы и дозы препаратов нуждаются в независимой верификации. В полном соответствии с законом ни издательство «Elsevier», ни авторы, ни редакторы оригинала не несут никакой ответственности за перевод, а также повреждения или ущерб, которые могут быть нанесены людям или их имуществу из-за небрежного обращения с изделиями, указанными в книге, или из-за их недостаточно высокого качества, либо в результате применения методов, изделий, инструкций или идей, которые содержатся в книге.

ISBN 978-0-323-39256-3

ISBN 978-5-00030-855-4 (т. 2)
ISBN 978-5-00030-853-0

© 2016 by Elsevier. All rights reserved. This edition of *Diagnostic Imaging: Obstetrics, 3rd edition* by Paula J. Woodward, MD, Anne Kennedy, MD and Roya Sohaey, MD is published by arrangement with Elsevier Inc.
© Издание на русском языке, перевод на русский язык, оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2021

Сокращения

3D УЗИ	ультразвуковое исследование с трехмерной реконструкцией изображения	МРТ	магнитно-резонансная томография
AVID	асимметричная вентрикуломегалия, межполушарная киста, дисгенезия мозолистого тела (asymmetric ventriculomegaly, interhemispheric cyst, dysgenesis of Corpus calosum)	МЦУГ	микционная цистоуретрография
β-ХГЧ	β-субъединица хорионического гонадотропина человека	ОГ	окружность головы
CHARGE-синдром	колобома, порок сердца, атрезия хоан, задержка роста и/или развития, аномалии гениталий, аномалии органа слуха (coloboma, heart defect, choanal atresia, retardation of growth and/or development, genital anomalies, ear anomalies)	ОДНТ	открытый дефект нервной трубки
ЕЕС	синдром эктродактилии – эктодермальной дисплазии – расщелины губы и нёба (ectrodactyly – ectodermal dysplasia clefting)	ОЖ	окружность живота
EXIT	внутриматочное лечение (ex utero intrapartum treatment)	ОПП	оболочечное прикрепление пуповины
OEIS	омфалоцеле, экстрофия мочевого пузыря, атрезия ануса, деформации позвоночника (omphalocele, ex-strophy, imperforate anus, spinal deformities)	ПА	пупочная артерия
VACTERL	аномалии развития позвонков, атрезия ануса, пороки сердца, трахеоэзофагеальный свищ, атрезия пищевода, аномалии развития почек и конечностей (vertebral anomalies, anal atresia, cardiac anomalies, tracheoesophageal fistula, esophageal atresia, renal anomalies, limb malformations)	ПВ	пупочная вена
АВ	атриовентрикулярный	ПДПМ	первый день последней менструации
АВГ	аневризма вены Галена	ПЖ	правый желудочек
АВСД	атриовентрикулярный септальный дефект	ПЗРПЛ	переднезадний размер почечной лоханки
АМТ	агенезия мозолистого тела	ПМП	предполагаемая масса плода
АП	атрезия пищевода	ПП	правое предсердие
АРПКП	аутосомно-рецессивный поликистоз почек	ППЗ	полный пузырный занос
БЛС	бронхолегочная секвестрация	ППл	предлежание плаценты
БПР	бипариетальный размер	ППП	полость прозрачной перегородки
ВГКН	врожденная гиперплазия коры надпочечников	ПСС	пиковая систолическая скорость
ВДГ	врожденная диафрагмальная грыжа	РБЦ	расширение большой цистерны
ВИ (T1-, T2-)	взвешенное изображение	РХГ	ретрохориальная гематома
ВМБ	внематочная беременность	СД	сахарный диабет
ВМДП	врожденная мальформация дыхательных путей	СДПЯ	средний диаметр плодного яйца
ВПС	врожденный порок сердца	СДУ	синдром Денди–Уокера
ВРТ	вспомогательные репродуктивные технологии	СОАП	синдром обратной артериальной перфузии
ГВ	гестационный возраст	ССВ	стеноз Сильвиева водопровода
ГВФ	гиперэхогенный внутрисердечный фокус	СФФТ	синдром фето-фетальной трансфузии
ГПЭ	голопрозрацефалия	T13, T18, T21 (и др.)	трисомия 13, трисомия 18, трисомия 21 (и др.)
ДБК	длина бедренной кости	ТАДЛВ	тотальный аномальный дренаж легочных вен
ДЛПР	доля ложноположительных результатов	ТАУЗИ	трансабдоминальное ультразвуковое исследование
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки	ТВП	толщина воротникового пространства
ДМПП	дефект межпредсердной перегородки	ТВУЗИ	трансвагинальное ультразвуковое исследование
ДМП	дилатация мочевых путей	ТК	трикуспидальный клапан
ЕАП	единственная артерия пуповины	УЗИ	ультразвуковое исследование
ЖКТ	желудочно-кишечный тракт	ФСМ	фиксированный спинной мозг (синдром)
ЗПЗ	задержка продуктов зачатия	ХГЧ	хорионический гонадотропин человека
ЗРП	задержка роста плода	ЦДК	цветовое доплеровское картирование
ЗЧЯ	задняя черепная ямка	ЦМВ	цитомегаловирус, цитомегаловирусный
ИАЖ	индекс амниотической жидкости	ЦНС	центральная нервная система
КЗУ	клапаны задней уретры	ЦСЖ	цереброспинальная жидкость
ККБ	киста кармана Блейка	ЧЛС	чашечно-лоханочная система
КС	кесарево сечение	ЧСС	частота сердечных сокращений
КТ	компьютерная томография	ЭКО	экстракорпоральное оплодотворение
КТГ	кардиотокография	ЭхоКГ	эхокардиография
КТР	копчиково-теменной размер		
ЛЖ	левый желудочек		
ЛМС	лоханочно-мочеточниковый сегмент		
ЛП	левое предсердие		
МБ	маточная беременность		
МВК	максимальный вертикальный карман		
МДД	монохориальная диамниотическая двойня		
МКДП	мультикистозная дисплазия почки		
МПК	межполушарная киста		

Разделы

Раздел 1. I триместр

Раздел 2. Головной мозг

Раздел 3. Позвоночник

Раздел 4. Лицо и шея

Раздел 5. Грудная клетка

Раздел 6. Сердце

Раздел 7. Передняя брюшная стенка и желудочно-кишечный тракт

Раздел 8. Мочеполовая система

Раздел 9. Костно-мышечная система

Раздел 10. Плацента, плодные оболочки и пуповина

Раздел 11. Многоплодная беременность

Раздел 12. Анеуплоидия

Раздел 13. Синдромы и мультисистемные заболевания

Раздел 14. Инфекции

Раздел 15. Амниотическая жидкость, рост и состояние плода

Раздел 16. Беременность и заболевания матери

СОДЕРЖАНИЕ

РАЗДЕЛ 8. МОЧЕПОЛОВАЯ СИСТЕМА

Введение и обзор литературы

- Эмбриогенез и анатомия органов мочеполовой системы 738
Paula J. Woodward, MD
- Особенности лучевого исследования мочеполовой системы плода 749
Paula J. Woodward, MD
- Дилатация мочевых путей 753
Roya Sohaey, MD

Нарушения внутриутробного развития почек

- Односторонняя агенезия почки 757
Karen Y. Oh, MD
- Удвоение чашечно-лоханочной системы 760
Karen Y. Oh, MD
- Эктопия почки 764
Karen Y. Oh, MD
- Подковообразная почка 767
Karen Y. Oh, MD
- Перекрестная эктопия почки 770
Karen Y. Oh, MD

Аномалии развития почек и мочеточников

- Двусторонняя агенезия почек 772
Karen Y. Oh, MD
- Обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента 776
Roya Sohaey, MD
- Уринома 781
Roya Sohaey, MD
- Обструктивная дисплазия почки 784
Roya Sohaey, MD
- Мультикистозная дисплазия почки 789
Roya Sohaey, MD
- Аутосомно-рецессивный поликистоз почек 794
Anne Kennedy, MD
- Мезобластическая нефрома 799
Paula J. Woodward, MD

Патология надпочечников

- Кровоизлияние в надпочечник 803
Anne Kennedy, MD
- Нейробластома 806
Paula J. Woodward, MD
- Врожденная гиперплазия коры надпочечников 811
Roya Sohaey, MD

Аномалии развития мочевого пузыря

- Клапаны задней уретры 814
Karen Y. Oh, MD
- Синдром «черносливового живота» 819
Karen Y. Oh, MD
- Уретероцеле 824
Karen Y. Oh, MD
- Аномалии мочевого протока 828
Paula J. Woodward, MD

Аномалии развития половых органов

- Нарушение формирования пола 832
Roya Sohaey, MD
- Гипоспадия 839
Roya Sohaey, MD
- Киста яичника 842
Anne Kennedy, MD
- Гидрокольпос 847
Paula J. Woodward, MD u Nicole S. Winkler, MD

Дифференциальный диагноз

- Гидронефроз 850
Roya Sohaey, MD
- Гиперэхогенные почки плода 855
Paula J. Woodward, MD
- Одностороннее увеличение почки 857
Paula J. Woodward, MD
- Объемное образование над почкой 861
Roya Sohaey, MD
- Объемное образование мошонки 863
Paula J. Woodward, MD

РАЗДЕЛ 9. КОСТНО-МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА

Дисплазии

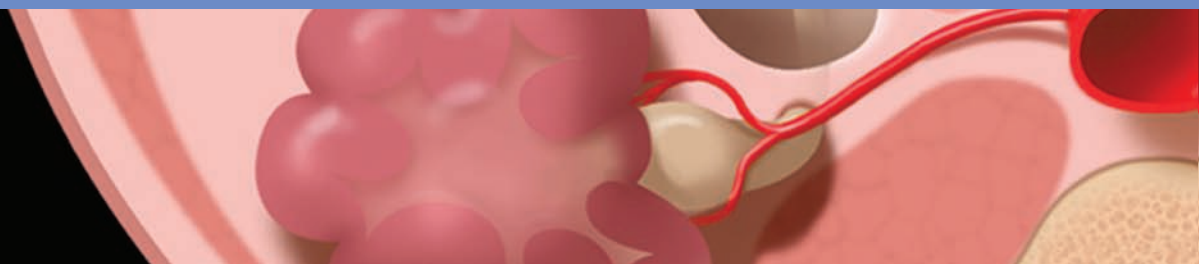
- Лучевая диагностика скелетных дисплазий 866
Janice L. B. Byrne, MD
- Центильные таблицы длин костей 873
Janice L. B. Byrne, MD
- Ахондрогенез, гипохондрогенез 875
Janice L. B. Byrne, MD
- Ахондроплазия 882
Paula J. Woodward, MD u Janice L. B. Byrne, MD
- Амелия/фокомелия 887
Janice L. B. Byrne, MD

Ателостеогенез <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	892	Аномальное прикрепление плаценты <i>Anne Kennedy, MD</i>	1008
Кампомелическая дисплазия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	897	Расширение и тромбоз межворсинчатого пространства <i>Roya Sohaey, MD</i>	1015
Точечная хондродисплазия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	901	Добавочная доля плаценты <i>Roya Sohaey, MD</i>	1020
Гипофосфатазия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	906	Плацента, окруженная валиком <i>Roya Sohaey, MD</i>	1023
Несовершенный остеогенез <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	910	Краевое и оболочечное прикрепление пуповины <i>Roya Sohaey, MD</i>	1026
Синдром коротких ребер – полидактилии <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	915	Хориоангиома <i>Paula J. Woodward, MD</i>	1029
Танатофорная дисплазия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	920	Тератома плаценты <i>Paula J. Woodward, MD</i>	1034
Пороки развития конечностей		Мезенхимальная дисплазия плаценты <i>Anne Kennedy, MD</i>	1036
Врожденная косолапость <i>Roya Sohaey, MD</i>	926	Патология пуповины	
«Стопа-качалка» <i>Roya Sohaey, MD</i>	931	Единственная артерия пуповины <i>Roya Sohaey, MD</i>	1039
Сандалевидная стопа <i>Roya Sohaey, MD</i>	934	Варикозное расширение вены пуповины <i>Anne Kennedy, MD</i>	1042
Дефекты радиального луча <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	936	Персистенция правой пупочной вены <i>Roya Sohaey, MD</i>	1045
Клинодактилия <i>Roya Sohaey, MD</i>	941	Дифференциальный диагноз	
Полидактилия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	944	Кисты и объемные образования плаценты <i>Roya Sohaey, MD</i>	1048
Синдактилия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	948	Кисты и объемные образования пуповины <i>Roya Sohaey, MD</i>	1053
Расщепление кистей и стоп <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	952	РАЗДЕЛ 11. МНОГОПЛОДНАЯ БЕРЕМЕННОСТЬ	
Артрогрипоз, фетальная акинезия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	957	Особенности диагностики многоплодной беременности <i>Anne Kennedy, MD</i>	1060
Дефицит проксимального отдела бедра <i>Karen Y. Oh, MD</i>	964	Дихориальная диамниотическая двойня <i>Anne Kennedy, MD</i>	1067
Малоберцовая и большеберцовая гемимелия <i>Karen Y. Oh, MD</i>	969	Монохориальная диамниотическая двойня <i>Anne Kennedy, MD</i>	1072
Дифференциальный диагноз		Монохориальная моноамниотическая двойня <i>Anne Kennedy, MD</i>	1077
Незначительное укорочение бедренной или плечевой кости <i>Karen Y. Oh, MD</i>	972	Дискордантный рост плодов <i>Anne Kennedy, MD</i>	1082
Искривление костей <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	977	Синдром фето-фетальной трансфузии <i>Anne Kennedy, MD</i>	1087
Задержка оссификации <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	984	Синдром обратной артериальной перфузии <i>Anne Kennedy, MD</i>	1092
РАЗДЕЛ 10. ПЛАЦЕНТА, ПЛОДНЫЕ ОБОЛОЧКИ И ПУПОВИНА		Сросшаяся двойня <i>Anne Kennedy, MD</i>	1097
Введение и обзор литературы		Беременность тремя плодами и более <i>Anne Kennedy, MD</i>	1102
Особенности исследования плаценты и пуповины <i>Roya Sohaey, MD</i>	988	Утробный плод в плоде <i>Anne Kennedy, MD</i>	1107
Патология плаценты и плодных оболочек		РАЗДЕЛ 12. АНЕУПЛОИДИЯ	
Отслойка плаценты <i>Roya Sohaey, MD</i>	995	Особенности пренатального скрининга <i>Roya Sohaey, MD</i>	1114
Предлежание плаценты <i>Roya Sohaey, MD</i>	1000	Трисомия 21 <i>Roya Sohaey, MD</i>	1121
Предлежание сосудов <i>Roya Sohaey, MD</i>	1005	Трисомия 18 <i>Roya Sohaey, MD</i>	1128

Трисомия 13 <i>Roya Sohaey, MD</i>	1135	Туберозный склероз <i>Karen Y. Oh, MD</i>	1254
Синдром Тернера (45, X) <i>Roya Sohaey, MD</i>	1142	Ассоциация VACTERL <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1259
Триплоидия <i>Roya Sohaey, MD</i>	1147	Фетальный вальпроатный синдром <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1264
РАЗДЕЛ 13. СИНДРОМЫ И МУЛЬТИСИСТЕМНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ		Варфариновая (кумадиновая) эмбриопатия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1267
Синдром делеции 22q11 <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1154	Синдром Уокера–Варбург <i>Anne Kennedy, MD</i>	1270
Синдром Экарди <i>Anne Kennedy, MD</i>	1157	РАЗДЕЛ 14. ИНФЕКЦИИ	
Синдром амниотических перетяжек <i>Anne Kennedy, MD</i>	1162	Цитомегаловирусная инфекция <i>Janice L. B. Byrne, MD и Anne Kennedy, MD</i>	1274
Синдром Апера <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1167	Парвовирусная инфекция <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1279
Синдром Беквита–Видемана <i>Paula J. Woodward, MD и Janice L. B. Byrne, MD</i>	1171	Токсоплазмоз <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1282
Синдром Карпентера <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1175	Ветряная оспа <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1285
Синдром CHARGE <i>Anne Kennedy, MD</i>	1178	РАЗДЕЛ 15. АМНИОТИЧЕСКАЯ ЖИДКОСТЬ, РОСТ И СОСТОЯНИЕ ПЛОДА	
Синдром Корнелии де Ланге <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1180	Методы оценки состояния плода	1290
Муковисцидоз <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1184	<i>Roya Sohaey, MD</i>	
Диабетическая эмбриопатия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1187	Задержка роста плода <i>Roya Sohaey, MD</i>	1296
Синдром Фрейзера <i>Paula J. Woodward, MD</i>	1192	Макросомия плода <i>Roya Sohaey, MD</i>	1301
Синдром Фринса <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1195	Анемия у плода <i>Karen Y. Oh, MD</i>	1304
Синдром Гольденхара <i>Anne Kennedy, MD</i>	1198	Дифференциальный диагноз	
Синдром Холт–Орама <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1201	Многоводие <i>Roya Sohaey, MD</i>	1309
Идиопатическая артериальная кальцификация у младенцев <i>Anne Kennedy, MD</i>	1205	Маловодие <i>Roya Sohaey, MD</i>	1313
Синдром Жубер <i>Anne Kennedy, MD</i>	1208	Водянка плода <i>Anne Kennedy, MD и Roya Sohaey, MD</i>	1318
Синдром Клиппеля–Треноне–Вебера <i>Roya Sohaey, MD</i>	1212	РАЗДЕЛ 16. БЕРЕМЕННОСТЬ И ЗАБОЛЕВАНИЯ МАТЕРИ	
Синдром Меккеля–Грубера <i>Paula J. Woodward, MD</i>	1217	Истмико-цервикальная недостаточность, укорочение шейки матки <i>Anne Kennedy, MD</i>	1326
Синдромы множественных птеригиумов <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1222	Беременность и миома матки <i>Roya Sohaey, MD</i>	1333
Синдром Ноя–Лаксовой <i>Anne Kennedy, MD</i>	1225	Беременность и аномалии мюллерова протока <i>Anne Kennedy, MD</i>	1338
Синдром Нунан <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1228	Внутриматочные синехии <i>Anne Kennedy, MD и Roya Sohaey, MD</i>	1343
Синдром PHACES <i>Anne Kennedy, MD</i>	1231	Разрыв матки <i>Anne Kennedy, MD</i>	1346
Синдром Пфайффера <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1234	Задержка продуктов зачатия <i>Paula J. Woodward, MD</i>	1351
Синдром Пьера Робена <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1238	Дифференциальный диагноз	
Сиреномелия <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1241	«Острый живот» во время беременности <i>Anne Kennedy, MD</i>	1354
Синдром Смита–Лемли–Опица <i>Janice L. B. Byrne, MD</i>	1245	Линейные экосигналы в полости матки <i>Roya Sohaey, MD</i>	1359
Синдром Тричера Коллинза <i>Roya Sohaey, MD</i>	1250		

РАЗДЕЛ 8

Мочеполовая система



Введение и обзор литературы

Эмбриогенез и анатомия органов мочеполовой системы	738
Особенности лучевого исследования мочеполовой системы плода	749
Дилатация мочевых путей	753

Нарушения внутриутробного развития почек

Односторонняя агенезия почки	757
Удвоение чашечно-лоханочной системы	760
Эктопия почки	764
Подковообразная почка	767
Перекрестная эктопия почки	770

Аномалии развития почек и мочеточников

Двусторонняя агенезия почек	772
Обструкция лоханочно-мочеточникового сегмента	776
Уринома	781
Обструктивная дисплазия почки	784
Мультикистозная дисплазия почки	789
Аутосомно-рецессивный поликистоз почек	794
Мезобластическая нефрома	799

Патология надпочечников

Кровоизлияние в надпочечник	803
Нейробластома	806
Врожденная гиперплазия коры надпочечников	811

Аномалии развития мочевого пузыря

Клапаны задней уретры	814
Синдром «черносливового живота»	819
Уретероцеле	824
Аномалии мочевого протока	828



Аномалии развития половых органов

Нарушение формирования пола	832
Гипоспадия	839
Киста яичника	842
Гидрокольпос	847

Дифференциальный диагноз

Гидронефроз	850
Гиперэхогенные почки плода	855
Одностороннее увеличение почки	857
Объемное образование над почкой	861
Объемное образование мошонки	863

ЭМБРИОГЕНЕЗ МОЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Формирование почек

- Развитие почек проходит те же стадии, что и у более примитивных животных (например, у беспозвоночных или амфибий)
 - Онтогенез повторяет филогенез
- Три последовательные стадии развития почки с постепенным усложнением структуры: пронефрос, мезонефрос, метанефрос
 - Структуры формируются и регрессируют в краниокаудальном направлении
- В шейном отделе появляются функционально неактивные зачатки – нефротомы
 - Остатки пронефросов, из которых в области нижнего отдела позвоночника формируются первичные почки
 - Регрессируют к 4-й неделе, замещаются мезонефросами
- Мезонефросы – функционально активные первичные почки, верхние границы которых находятся на уровне верхнего грудного позвонка, нижние – на уровне третьего поясничного
- Мезонефральные (вольфовы) протоки появляются в области грудной клетки позади и сбоку от мезонефросов на 24-й день эмбрионального развития
 - Удлиняются каудально, соединяясь с вентролатеральной стенкой мочевого пузыря
 - Мезонефральные протоки соединяются мезонефральными канальцами, собирая от них мочу
- После 10-й недели мезонефральные канальцы регрессируют
 - У девочек также регрессируют мезонефральные протоки. У мальчиков они сохраняются и участвуют в формировании половых органов
- Из дистальной части мезонефрального протока формируется зачаток мочеточника (метанефрический дивертикул)
 - Это индуцирует преобразование крестцовых отделов мезодермы (метанефрогенной бластемы) в метанефросы, окончательные почки
 - Зачаток мочеточника и метанефрогенная бластема обладают свойством взаимной индукции
 - Зачаток мочеточника индуцирует формирование нефронов из метанефрогенной бластемы
 - Метанефрогенная бластема, в свою очередь, индуцирует разделение зачатка мочеточника на чашечки
- Аномалии развития возникают из-за нарушения межтканевого взаимодействия зачатка мочеточника и метанефрогенной бластемы
 - Агенезия почки
 - Возникает при нарушении взаимосвязей между зачатком мочеточника и метанефрогенной бластемой
 - МКДП (предполагаемые механизмы развития)
 - Нарушение сигнальной активности зачатка мочеточника в отношении метанефроса ведет к аномалии развития собирательных протоков – вместо нефронов и нормальной стромы образуются кисты
 - К дисплазии приводит обструкция мочеточника на ранних этапах развития (нефроны из метанефрогенной ткани не образуются)

«Восхождение» почек

- Изначально почки (метанефросы) лежат тесно по отношению друг к другу в полости малого таза, при этом почечные ножки обращены кпереди

- Механизм окончательного перемещения почек в забрюшинное пространство до конца не изучен. Вероятнее всего, ведущим фактором служит рост каудальной части эмбриона
- Как только почки начинают «привлекать» артериальную кровь из подвздошных артерий и аорты, их кровоснабжение меняется
 - По мере инволюции нижних ветвей артериального кровоснабжения вновь формируются ветви более высокого уровня
- При «восхождении» почечные лоханки медиально поворачиваются на ~90°
- «Восхождение» завершается к 9-й неделе, когда почки сближаются с надпочечниками
- Аномалии развития, связанные с нарушением «восхождения»
 - Эктопия почки
 - Почка, как правило, низко расположена и повернута под нехарактерным углом
 - Перекрестная эктопия почки и другие аномалии сращения
 - При сращении метанефросов почки приобретают разнообразие формы
 - Подковообразная почка
 - Образуется при сращении нижних полюсов метанефросов
 - Почка «застревает» под нижней брыжеечной артерией
 - Добавочные почечные артерии
 - Персистенция временных почечных артерий

Мочевой пузырь

- Клоака (от *лат.* cloaca – сточная канава) – общая полость, существующая на ранних этапах эмбриогенеза, куда впадают протоки мочеполовой и пищеварительной систем
 - Разделяется уроректальной перегородкой на мочеполовой синус спереди и прямую кишку сзади
 - Обе структуры открываются на промежности единственным отверстием. В дальнейшем в клоачной мембране образуются отдельные отверстия для каждой из структур
- Мочеполовой синус состоит из трех основных частей
 - Краниальная часть, аллантоис
 - Вместе с желточным стебельком оказывается в толще амниотической ножки
 - Внутривисцеральная часть в результате инволюции становится мочевым протоком; образует срединную пупочную связку
 - Средняя, везикальная, часть становится мочевым пузырем
 - Каудальная часть развивается в нижнюю часть влагалища у женщин и пенильный отдел уретры у мужчин
- Дистальные части мезонефральных протоков, соединяясь с зачатками мочеточников, открываются на задней стенке мочевого пузыря
 - Отверстия мочеточников открываются в верхней части мочевого пузыря
 - Нижние части мезонефральных протоков медиально опускаются, впадают в предстательную часть уретры и образуют семявыбрасывающие протоки

ЭМБРИОГЕНЕЗ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Корковое и мозговое вещество

- Корковое и мозговое вещество развиваются из двух источников

- Кorkовое вещество
 - Формируется из мезодермы
 - Три зоны: клубочковая, пучковая и сетчатая
 - К моменту рождения сформированы только клубочковая и пучковая
 - Сетчатая зона становится различима только к 3-му году жизни
- **Мозговое вещество**
 - Формируется из клеток нервного гребня, происходящих из симпатического ганглия
- Относительные размеры надпочечников плода в 10–20 раз больше, чем у взрослого
- Их можно ошибочно принять за почки плода, особенно на ранних сроках беременности
 - Есть риск не распознать агенезию почек до того, как разовьется маловодие
- Увеличение размеров за счет коркового вещества
 - В течение 1-го года жизни размеры надпочечников стремительно уменьшаются

ЭМБРИОГЕНЕЗ МУЖСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Мезонефральные (вольфовы) протоки

- У мужчин не регрессируют, участвуют в формировании половых органов
 - Придаток яичка
 - Семявыносящий проток
 - Семенной пузырек
 - Семявыбрасывающий проток

Яички

- Формируются из половых тяжей, начинающихся у плода на уровне T6–S2
- **Состоят из трех дифферонов**, образующих первичный половой тяж
 - Первичные половые клетки
 - Клетки Сертоли
 - Клетки Лейдига
- **Первичные половые клетки**
 - Образуются в стенке желточного мешка и мигрируют вдоль задней кишки к половым тяжам
 - В зрелых яичках из них образуются сперматогенные клетки
- **Клетки Сертоли**
 - Продуцируют мюллеров ингибирующий фактор
 - Вызывают инволюцию парамезонефральных (мюллеровых) протоков
 - Во взрослом организме играют роль поддерживающей сети для мужских гамет
 - За счет плотных межклеточных контактов образуют гематотестикулярный барьер
- **Клетки Лейдига**
 - **Основной источник продукции тестостерона**
 - Лежат в интерстиции
 - Способствуют дифференциации мезонефральных (вольфовых) протоков в мужские половые органы

Мошонка

- Развивается из лабиоскротальных складок
 - Под влиянием тестостерона складки набухают, образуя две мошоночные камеры
 - Линию сращения называют **срединным швом мошонки**

– Начинаясь от анального отверстия, шов идет через промежность к вентральной поверхности полового члена

- Выпячивание брюшины в форме носка, проникающее в мошонку через брюшную стенку, – **влагалищный отросток брюшины**
 - Лежит кпереди от формирующихся яичек
 - Наряду с **направляющей связкой яичка** (связка, соединяющая яички и лабиоскротальные складки плода) участвует в опускании яичек

Опускание яичек

- Яички опускаются в полость малого таза в промежутке между 7-й и 12-й неделями беременности
 - На протяжении всего процесса они лежат забрюшинно и тесно граничат с задней стенкой влагалищного отростка брюшины
 - Опускание яичек через паховый канал в мошонку начинается на 7-м месяце гестации. До этого момента яички располагаются у внутреннего пахового кольца
- В ходе опускания яичек через брюшную стенку образуются **фасциальные оболочки семенного канатика и мошонки**
 - Поперечная фасция → внутренняя семенная фасция
 - Внутренняя косая мышца живота → мышца, поднимающая яичко, и ее фасция
 - Наружная косая мышца живота → наружная семенная фасция
 - Мясистая оболочка мошонки и ее фасция внедряются в рыхлую неоформленную соединительную ткань под кожей
 - Слепо заканчивающийся влагалищный отросток брюшины образует влагалищную оболочку яичка
- В результате неполного опускания яичка возникает **крипторхизм**

Предстательная железа

- На 10-й неделе из эндодермы предстательной части уретры формируются множественные выросты
- С увеличением концентрации тестостерона эти выросты преобразуются в железистые ацинусы
- Остальная часть железы развивается из окружающей ее мезенхимы, которая затем дифференцируется в строму и гладкие мышцы

ЭМБРИОГЕНЕЗ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

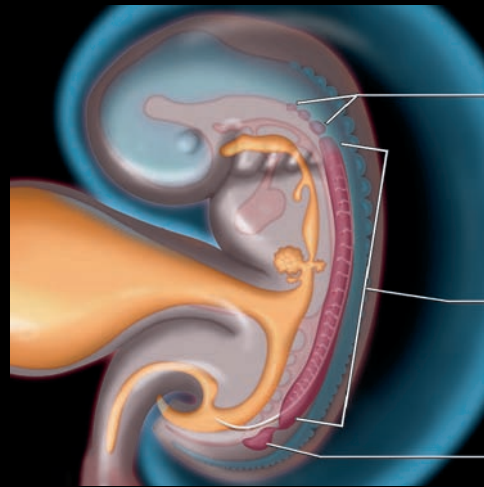
Яичники

- Мужские и женские гонады до конца 7-й недели развиваются одинаково
- При **отсутствии фактора развития семенников** (кодируется геном Y-хромосомы) развиваются яичники
- Первичные половые тяжи регрессируют; из мезотелия генитальных гребней образуются вторичные половые тяжи
- Из примордиальных клеток **вторичных половых тяжей** образуются клетки фолликулов
 - **Первичные половые клетки проходят первое деление мейоза.** Их развитие продолжится лишь в пубертатном периоде
- В опускании яичников также участвует направляющая связка

Матка

- Формируется из парных парамезонефральных (мюллеровых) протоков

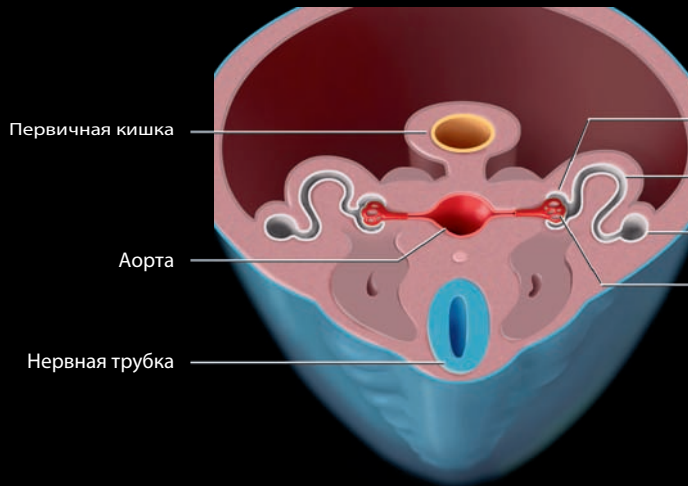
- Парамезонефральные протоки образуются латерально от мезонефральных
 - Соединяются с мочеполовым синусом медиально от мезонефральных протоков
 - При отсутствии Y-хромосомы парамезонефральные протоки продолжают развиваться в матку
- Парные мюллеровы протоки срастаются по срединной линии
 - При срастании образуется **маточно-влагалищный канал**, который станет маткой и верхней частью влагалища
 - Несращенные части протоков становятся **маточными трубами**
- **Нижняя часть влагалища формируется из мочеполового синуса**
- При нарушении развития мюллеровых протоков или их слияния возникают аномалии развития матки
 - Класс I: агенезия или гипоплазия
 - Класс II: однорогая матка
 - Матка имеет единственный рог, может присутствовать рудиментарный добавочный рог
 - Класс III: полное удвоение матки
 - Матка имеет два несообщающихся рога
 - Класс IV: двурогая матка
 - Внешние контуры матки имеют вырез или форму сердца
 - Класс V: внутриматочная перегородка
 - Внешние контуры матки не изменены
- Аномалии мюллеровых протоков и почек часто сочетаются
 - Если у плода выявлены аномалии почек, необходимо УЗИ полости малого таза в постнатальном периоде
 - В раннем неонатальном периоде матка, как правило, имеет отчетливые очертания



Нефротомы в шейной области (пронефросы)

Мезонефросы

Метанефрогенная бластема



Первичная кишка

Аорта

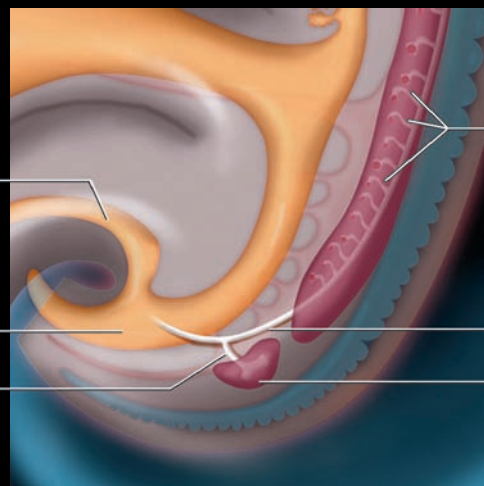
Нервная трубка

Капсула Шумлянского–Боумена

Мезонефральный каналец

Мезонефральный проток

Клубочки



Аллантоис

Клоака

Зачаток мочеточника

Мезонефральный каналец

Мезонефральный проток

Метанефрос

(Вверху) Три стадии эмбрионального развития почки. Образование и инволюция структур происходит в краниокаудальном направлении. Пронефрос – временная нефункционирующая структура. Мезонефрос также регрессирует, но у плодов мужского пола дистальный мезонефральный проток сохраняется и участвует в развитии половых органов. **(В центре)** Поперечный срез эмбриона, мезонефрос. К 4-й неделе формируются мезонефральные каналцы и протоки. От аорты к слепому концу каналцев проходят ветвящиеся сосуды, образуя клубочки. Несмотря на наличие экскреторной функции, с развитием метанефросов мезонефросы регрессируют. **(Внизу)** На третьей стадии зачаток мочеточника индуцирует метанефрогенную бластему и формируется окончательная почка – метанефрос.

КЛЮЧЕВЫЕ ФАКТЫ

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Редкая и, как правило, летальная аномалия развития, характеризующаяся той или иной степенью сращения нижних конечностей, а также наличием других пороков развития костной, пищеварительной и мочеполовой системы

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

- Наличие единственной нижней конечности или сращение нижних конечностей
- Отсутствие нормального конусовидного сужения пояснично-крестцового и усечение грудного отделов позвоночника
- Ангидрамнион во II триместре вследствие тяжелой аномалии почек
 - Чаще всего – двусторонняя агенезия почек
 - Возможна двусторонняя кистозная дисплазия почек
- ЕАП
- ЦДК сосудов брюшной полости
 - Позволяет подтвердить отсутствие почечных артерий
 - Нормальное деление аорты на подвздошные артерии часто не определяется
- МРТ позволяет подтвердить агенезию почек
- Отчетливая визуализация анатомических структур, несмотря на маловодие

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

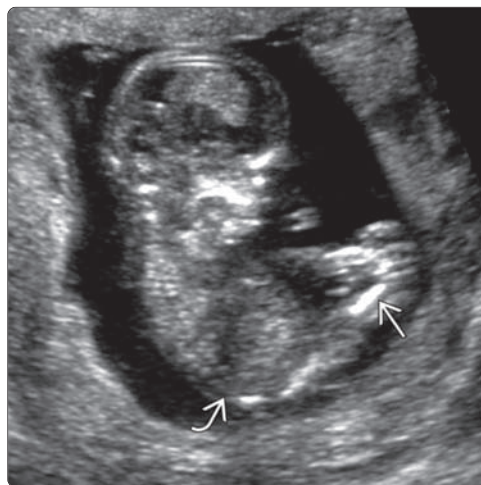
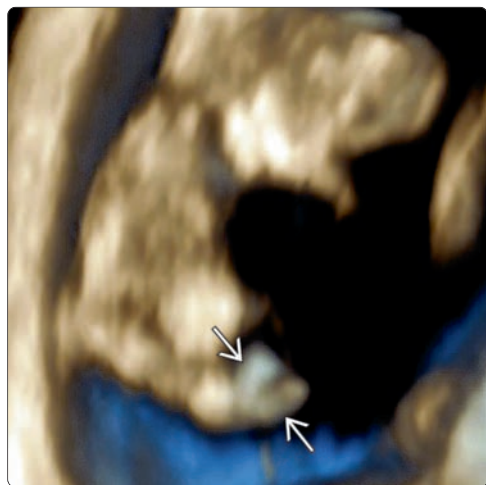
- Синдром каудальной регрессии или дисгенезии
- Ассоциация VACTERL
- Артрогрипоз, проявляющийся фиксированным положением нижних конечностей

ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

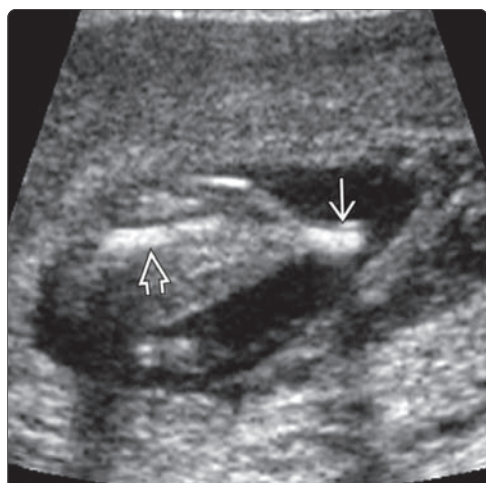
- Существует несколько теорий патогенеза; преобладает теория нарушенного бластогенеза
 - Дефект, возникающий на самых ранних этапах развития плода в результате нарушения целостности каудальной мезодермы во время гастрюляции (3-я неделя беременности)
- Как правило, возникает случайным образом; риск повторного возникновения не повышен

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

- В связи с отсутствием околоплодных вод по меньшей мере 50% случаев остаются не диагностированными пренатально
- Заболеваемость выше среди монозиготных близнецов
- Большинство случаев заболевания завершаются смертью ребенка вследствие гипоплазии легких
- У выживших детей (редко) присутствует обструкция мочеполового и пищеварительного тракта, значительно снижающая качество жизни



(Слева) 3D УЗИ плода в 11 нед. Беременность дихориальной двойней. У одного из плодов визуализируется сращение нижних конечностей [↗]. (Справа) Тот же плод. УЗИ в 13 нед., сагиттальная плоскость. Определяются усечение позвоночника в груднопоясничном отделе [↗], а также сращение нижних конечностей [↗], что подтверждает диагноз сиреномелии. Выполнена селективная редукция пораженного близнеца.



(Слева) УЗИ нижних конечностей. Визуализируется единственная патологически измененная конечность, содержащая единственную бедренную кость [↗] и единственную трубчатую кость в дистальном сегменте конечности [↗]. Кожные покровы конечности истончены, мышцы отсутствуют. (Справа) Тот же случай. Клиническая фотография новорожденного с характерными признаками сиреномелии. Определяется единственная конечность [↗], образованная в результате сращения, а также односторонний дефект радиального луча [↗]. Позвоночник усечен [↗]. Ушные раковины увеличены, завитки выпрямлены [↗]. Также отмечаются единственная сгибательная борозда ладони [↗] и клинодактилия [↗].

ТЕРМИНОЛОГИЯ

Синонимы

- Секвенция сиреномелии
- Symelia arpus (отсутствие стоп), symelia dipus (рудиментарные стопы)
- Синдром «русалки» впервые описан в 1542 г.
- Примечание: в базе ОМIM сиреномелия указана под одним номером с каудальной дисгенезией и регрессией, сакральной агенезией и сакральным дефектом с передним менингоцеле – #600145

Определения

- Редкая и, как правило, летальная аномалия развития, характеризующаяся той или иной степенью сращения нижних конечностей, а также наличием других пороков развития костной, пищеварительной и мочеполовой системы

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

Общие сведения

- Критерии диагностики
 - Единственная или сросшиеся нижние конечности в сочетании с укорочением позвоночника и агенезией почек

УЗИ

- Ангидрамнион во II триместре, обусловленный двусторонней агенезией почек
 - Может определяться двусторонняя кистозная дисплазия почек
- Единственная или сросшиеся нижние конечности
 - Ангидрамнион препятствует визуализации патологии конечностей
 - Сиреномелию позволяет заподозрить наличие единственной бедренной кости или единственной кости дистального сегмента нижней конечности
- В норме сужающийся пояснично-крестцовый отдел позвоночника не определяется
 - Характерна агенезия пояснично-крестцового отдела позвоночника или крестца
- ЕАП
- Диагностика в конце II и в III триместре затруднена из-за недостаточного объема амниотической жидкости
 - По меньшей мере 50% случаев не диагностируются пренатально
 - Часто диагностика осуществляется у новорожденного или при аутопсии

МРТ

- Позволяет подтвердить агенезию почек
- Маловодие не препятствует визуализации анатомических структур с помощью МРТ

Рекомендации по лучевой диагностике

- Советы по проведению исследования
 - Эндовагинальное УЗИ особенно информативно в I триместре
 - Описано несколько случаев диагностики на сроке 10–11 нед.
 - ЦДК
 - Находят почечные артерии
 - Находят бифуркацию аорты
 - Бифуркация аорты часто не определяется

- В диагностике также используют 3D УЗИ в I и начале II триместра
 - Информативность зависит от имеющегося объема амниотической жидкости
- Для подтверждения агенезии почек в III триместре используют МРТ

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Синдром каудальной регрессии (или дисгенезии)

- Ноги скрещены («поза Будды» или «поза портного»)
- Объем околоплодных вод в норме или увеличен
- Почки присутствуют
- Предрасполагающим фактором является СД у матери

Ассоциация VACTERL

- Закономерно объединенные пороки развития нескольких систем органов: позвоночника, сердца, почек, конечностей (дефект радиального луча), трахеопищеводный свищ ± АП
- Некоторые проявления совпадают между заболеваниями
- Чаще поражаются верхние конечности, чем нижние

Артрогрипоз

- Вынужденное положение конечностей может напоминать их сращение
- Отличительный признак заболевания – снижение подвижности в суставах
- Более характерно многоводие, чем маловодие

Синдром спленогонадного слияния с дефектами конечностей

- Встречается крайне редко
- Редукционные дефекты или сращение конечностей (выраженность варьирует)
- ЕАП

Другие пороки развития нижних конечностей

- Гипоплазия бедренной кости
- Гемимелия большеберцовой кости
- Гемимелия малоберцовой кости
- Дефицит проксимального отдела бедра
- Редукционные дефекты конечностей
- Расщепление кистей и стоп

Двусторонние пороки развития почек

- Агенезия почек
- МКДП
- Конечности не изменены, однако исследование может быть затруднено из-за маловодия

ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Общие сведения

- Этиология
 - Существует несколько теорий патогенеза
 - **Нарушение бластогенеза**
 - Преобладающая теория
 - Дефект, возникающий на самых ранних этапах развития плода в результате нарушения целостности каудальной мезодермы во время гаструляции (3-я неделя беременности)
 - Нарушение формирования хорды может препятствовать дальнейшему формированию структур каудальной части плода

- **Теория «сосудистого обкрадывания»**
 - Впервые предложена R.Stevenson и соавт. в 1986 г.
 - Нарушение ранних этапов развития сосудов, сопровождающееся патологической персистенцией вителлиновой артерии
 - Сосуд отходит от аорты ниже уровня диафрагмы; дистальнее данного сосуда аорта ветвей не дает
 - Происходит перенаправление кровотока через вителлиновую артерию в сторону плаценты, развивается гипоплазия структур каудальной части эмбриона
 - Наличие или отсутствие почек определяется местом отхождения артерии – выше или ниже уровня расположения почечных артерий
 - Недостатки: теория не объясняет возникновения пороков, локализующихся по срединной линии и не относящихся к каудальной части плода (например, дефектов радиального луча или нервной трубки)
 - Не во всех случаях сиреномелии явно определяется «сосудистое обкрадывание»
 - Описано наличие похожей артерии у здорового плода
- **Сиреномелия как проявление тяжелой формы каудальной регрессии или дисгенезии**
 - Результаты недавних исследований позволяют предположить, что данные синдромы представляют общий спектр нарушений
 - Дефекты позвоночника нередко напоминают агенезию пояснично-крестцового отдела или сакральную агенезию
 - Слияние конечностей, ЕАП не характерны для каудальной регрессии
 - Связь с наличием СД у матери выражена в гораздо меньшей степени, чем при сиреномелии
- **Тератогенное действие**
 - Фактором, слабо повышающим риск сиреномелии, является СД
 - Однако сиреномелия встречается редко даже на фоне СД
- Генетические факторы
 - Заболевание возникает случайным образом
 - Риск повторного возникновения не повышен
- Сопутствующие нарушения
 - Двусторонние нарушения со стороны почек
 - Агенезия почек
 - Возможна МКДП (реже)
 - Другие дефекты, возникающие по срединной линии
 - Дефекты зарращения нервной трубки
 - Агенезия или дисгенезия пояснично-крестцового отдела позвоночника
 - Агенезия крестца
 - Гениталии промежуточного типа или отсутствие гениталий
 - Аномалии мюллеровых протоков
 - Аноректальная атрезия
 - Клоакальные пороки развития
 - ЕАП (практически во всех случаях)
 - Рудиментарный хвост
 - Аномалии развития костной системы
 - Редукционные дефекты конечностей той или иной степени, сращение мягких тканей нижних конечностей, единственная нижняя конечность
 - Гипо- или аплазия пояса нижних конечностей
 - Сложное сращение стоп (симподия)
 - Отсутствие стоп
 - Дефекты радиального луча

- Фокомелия
- Аномалии ротации нижних конечностей
- Вывих в тазобедренном суставе
- Реже: пороки развития ЦНС и сердца

Макроскопические изменения и исследование операционного материала

- В некоторых случаях обнаруживают единственный крупный сосуд, отходящий от дистального отдела аорты
 - Бифуркация аорты не определяется
- Различные аномалии развития почек – от полного отсутствия до мультикистозной дисплазии, связанной с обструкцией
- Отсутствие мочевого пузыря, мочеточников
- Клоакальные аномалии
- Аномалии развития позвоночника

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Клиническая картина

- Самые частые субъективные и объективные симптомы
 - Сращение нижних конечностей
 - Выраженное маловодие
 - Двусторонняя агенезия почек
 - Дыхательная недостаточность вследствие гипоплазии легких

Демографические особенности

- Пол
 - Преобладает мужской пол плода
 - М:Ж = 2,7:1
- Эпидемиология
 - 1:60 000–90 000 родов
 - Заболеваемость выше среди монозиготных двоен
 - В большинстве случаев определяется дискордантность

Естественное течение и прогноз

- В большинстве случаев дети погибают внутриутробно или вскоре после рождения
- Дети, родившиеся живыми, умирают в течение нескольких часов из-за гипоплазии легких
- У выживших детей присутствует обструкция мочеполового и пищеварительного трактов, приводящая к значительному снижению качества жизни

Лечение

- Пренатальное лечение отсутствует
- В случае подтвержденного диагноза предлагают прерывание беременности
- При сохранении беременности
 - Мониторинг состояния плода и медицинские вмешательства в родах не выполняют
 - Госпитализация ребенка в перинатальный хоспис

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

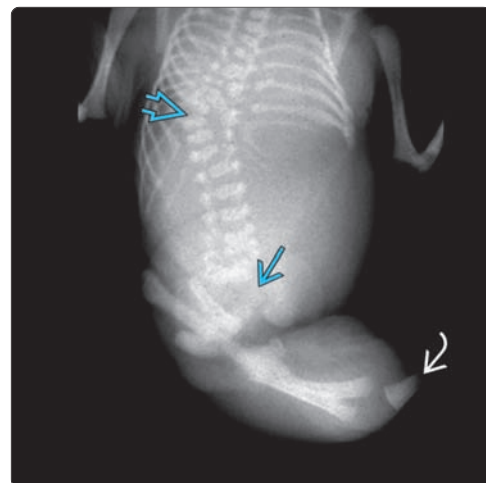
Важно знать








- Для исследования нижних конечностей и диагностики агенезии почек выполняют МРТ плода
- В I триместре (или позднее, при условии достаточного объема околоплодных вод) может быть информативно 3D УЗИ

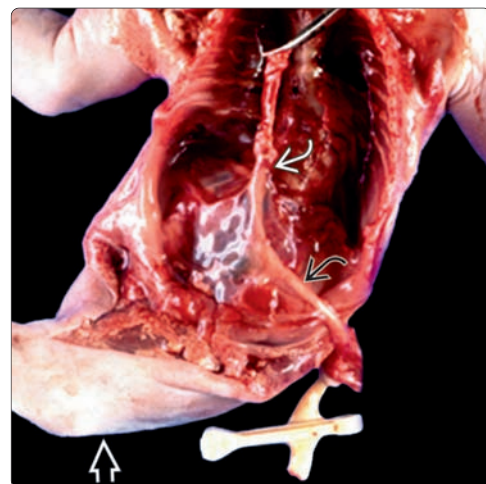
Признаки, учитываемые при интерпретации изображений






- ЦДК сосудов брюшной полости
 - Позволяет подтвердить отсутствие почечных артерий
 - Позволяет подтвердить характерное для сиреномелии отсутствие бифуркации аорты (при агенезии почек, не связанной с сиреномелией, бифуркация определяется)

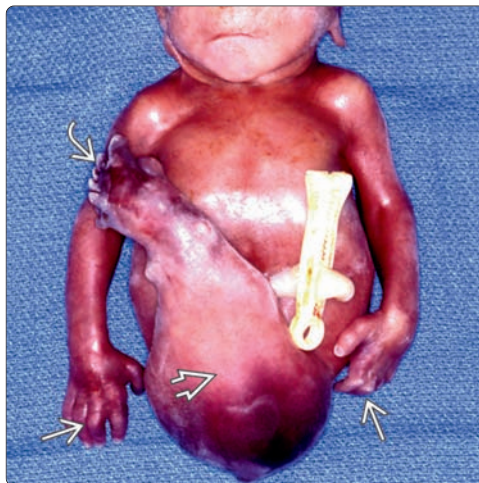
(Слева) Клиническая фотография мертворожденного. Определяются черты, характерные для сиреномелии: сужение таза , единственная нижняя конечность, образованная в результате сращения, а также рудиментарный отросток в дистальной части единственной конечности . Также была обнаружена двусторонняя агенезия почек. Глубокие борозды на коже лица и рук  являются проявлением синдрома Поттера и обусловлены недостатком околоплодных вод. **(Справа)** Рентгенограмма того же мертворожденного. Определяются беспорядочно расположенные грудные позвонки , гипоплазия таза , сращение нижних конечностей, а также единственная трубчатая кость в дистальном сегменте сращенной конечности .



(Слева) МРТ при беременности моноамниотической двойней. У плода, находящегося во второй позиции, диагностирована сиреномелия: определяются агенезия почек, патологическое строение таза , а также единственная рудиментарная нижняя конечность . Нижние конечности другого плода не изменены . Также отмечается переплетение пуповин . **(Справа)** Фотография, полученная во время аутопсии плода, пораженного сиреномелией (сращение конечностей ). Обнаружена «обкрадывающая» вителлиновая артерия , отходящая от аорты . Почечные и подвздошные артерии не определяются. Подобная макроскопическая картина характерна для большинства (но не всех) случаев сиреномелии.



(Слева) Обширное сращение мягких тканей  нижних конечностей у недоношенного мертворожденного с сиреномелией. Явно определяются нарушенное строение и сращение стоп , а также камптодактилия  пальцев рук. Также обнаружен рудиментарный хвост, наружные половые органы отсутствуют. **(Справа)** Тот же случай. На снимке крупным планом представлена симподия (сложное сращение стоп). Определяется глубокая расщелина между I и II пальцами одной из стоп , а также сращение мягких тканей .



ЛИТЕРАТУРА

1. López-Valdez JA et al: A fetus with hemifacial microsomia and sirenomelia. The same mesodermal defect spectrum? *Fetal Pediatr Pathol.* 32(2):152–7, 2013
2. Clemente CM et al: Sirenomelia with oligodactyly: early ultrasonographic and hysteroscopic embryoscopic diagnosis during the first trimester of gestation. *Fetal Diagn Ther.* 28(1):43–5, 2010
3. Thottungal AD et al: Caudal dysgenesis and sirenomelia-single centre experience suggests common pathogenic basis. *Am J Med Genet A.* 152A(10):2578–87, 2010

КЛЮЧЕВЫЕ ФАКТЫ

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Нарушение биосинтеза холестерина, характеризующееся ЗРП, множественными врожденными аномалиями и задержкой умственного развития

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

- Критерий диагностики: тяжелая форма ЗРП на ранних сроках беременности в сочетании с пороками сердца, полидактилией, наличием гениталий промежуточного типа, определяемыми при УЗИ во II триместре
- 3D УЗИ позволяет визуализировать аномалии лицевого скелета и конечностей
- Возможна диагностика в I триместре, особенно в семьях, находящихся в группе высокого риска

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

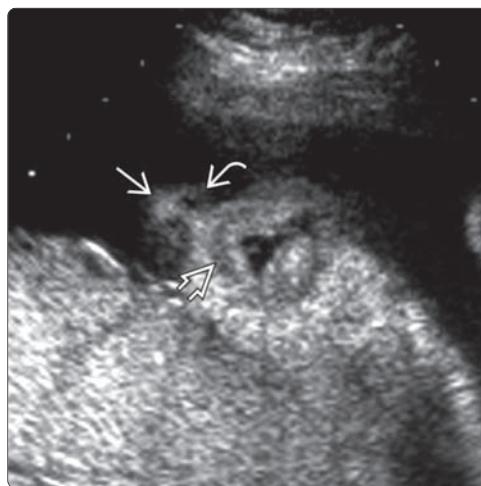
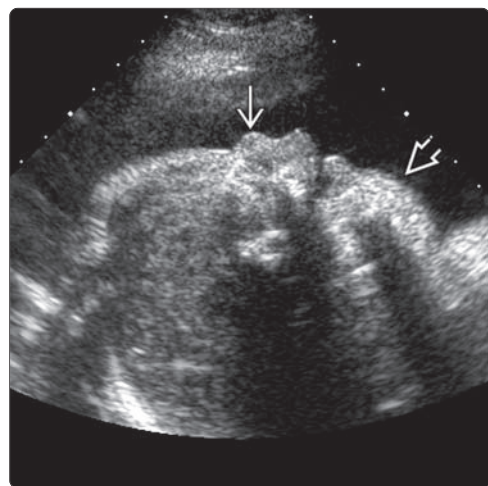
- Анеуплоидия
 - T13
 - T18
 - Триплоидия






ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

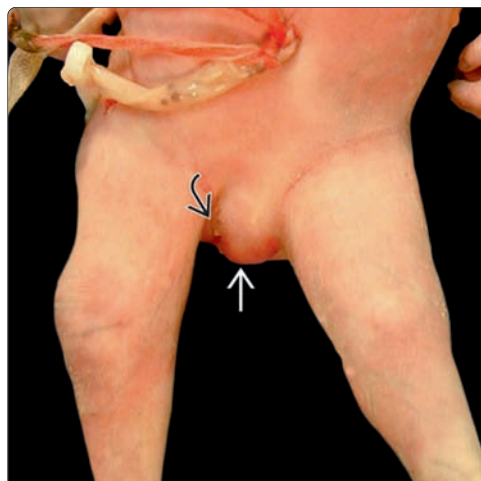
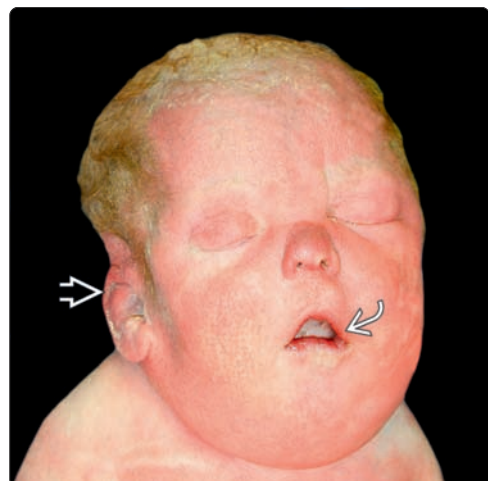
- Мутации гена, кодирующего 3-β-гидроксистерол-δ-7-редуктазу (7-дегидрохолестерол-редуктазу, *DHCR7*), катализатор конечной стадии синтеза холестерина
- Аутосомно-рецессивный тип наследования


КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

- Тяжелая форма заболевания, проявляющаяся в перинатальном периоде, как правило, летальна
- У выживших – нарушение умственного развития средней или тяжелой степени, многочисленные хронические заболевания
- Характерный поведенческий фенотип: аутизм, членовредительство, отвращение к пище, чрезмерная тактильная чувствительность, нарушения сна, сутулость, раздражительность
- Низкий или неопределяемый уровень свободного эстриола ($MSuE_3$) в сыворотке крови матери является показанием к тщательному УЗИ в отношении характерных аномалий развития плода
- При наличии известной мутации возможна пренатальная диагностика с помощью определения в околоплодных водах уровня стерола или молекулярно-генетического анализа биоматериала, полученного при биопсии ворсин хориона или амниоцентезе

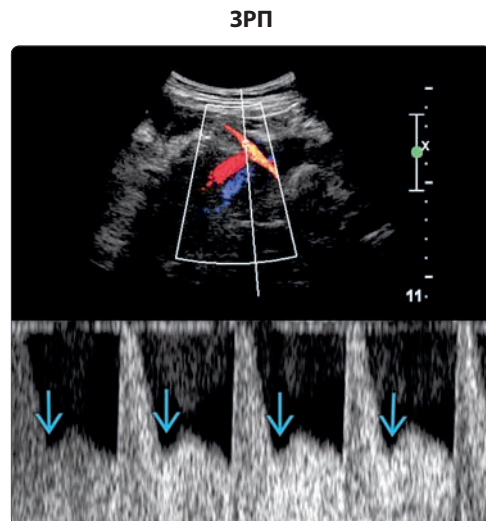
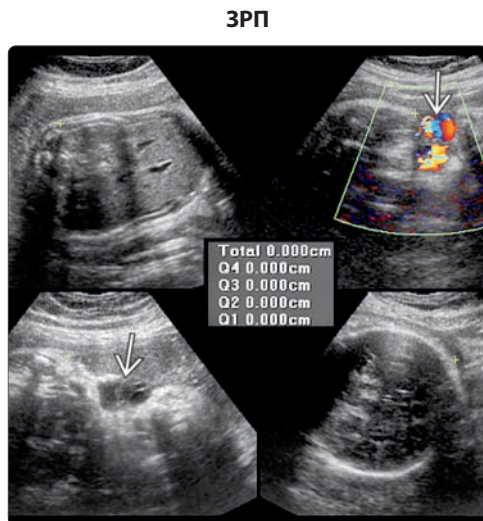


(Слева) УЗИ плода, сагиттальная плоскость. Синдром Смита–Лемли–Опица (ССЛО). Определяется патологический профиль лица: короткий вздернутый нос , выраженная микрогнатия . Также у плода на ранних сроках беременности отмечался другой классический признак ССЛО – выраженная задержка роста. (Справа) УЗИ лица плода в 30 нед. ССЛО. Визуализируются гипоплазия крыльев носа , вывернутые кпереди ноздри , верхняя губа, имеющая форму шатра , а также зияние ротового отверстия вследствие выраженной гипоплазии нижней челюсти.

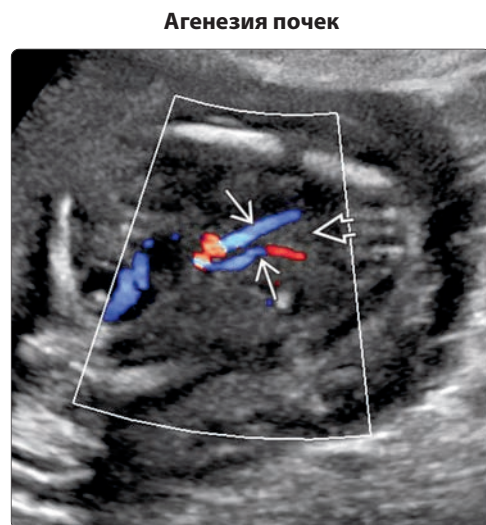
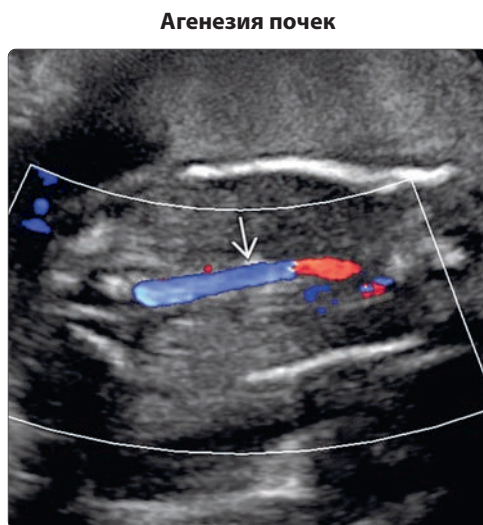


(Слева) Клиническая фотография новорожденного с тяжелой формой ССЛО. Отмечаются короткое, вздернутое носом вывернутое вперед ноздрями, короткая шея, низкорасположенные ушные раковины , а также уменьшенное зияющее ротовое отверстие . (Справа) Клиническая фотография мертворожденного с тяжелой формой ССЛО. Гениталии промежуточного типа , микропенис . Инверсия пола и гениталии промежуточного типа являются характерными чертами ССЛО. (С разрешения А.Putnam, MD, J.Szakacs, MD.)

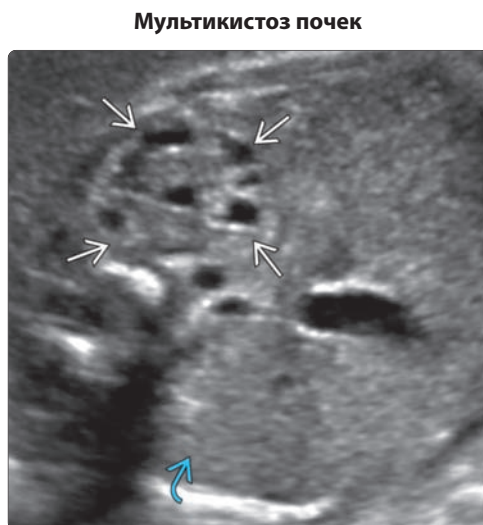
(Слева) УЗИ четырех квадрантов матки. Карманы околоплодной жидкости, доступные для измерения, отсутствуют. Беременность осложнена гипертензией у матери и ЗРП вследствие плацентарной недостаточности. Все гипоэхогенные «карманы» содержат петли пуповины **➔**. **(Справа)** Допплерометрия. Пациентка с преэклампсией, маловодием и ЗРП. Кривая скорости кровотока в маточной артерии изменена. Высокорезистентный кровоток и поздняя систолическая зазубрина **➔** в III триместре позволяют заподозрить плацентарную недостаточность.



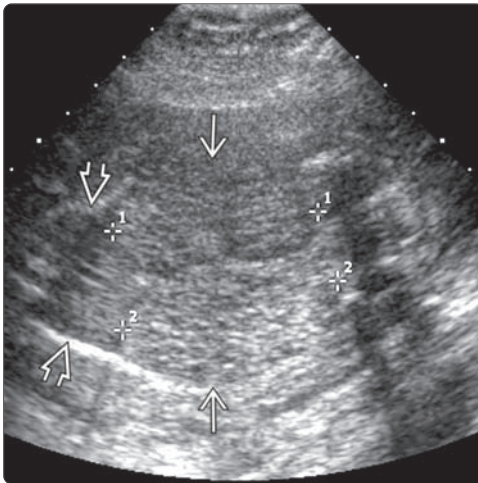
(Слева) Ангирамнион (отсутствие амниотической жидкости), двусторонняя агенезия почек. ЦДК аорты **➔** – почечные артерии отсутствуют. **(Справа)** Таз плода в поперечной плоскости. Пустой мочевой пузырь плода **➔**. ПА **➔** отходят от подвздошных артерий и проходят по обе стороны от мочевого пузыря.



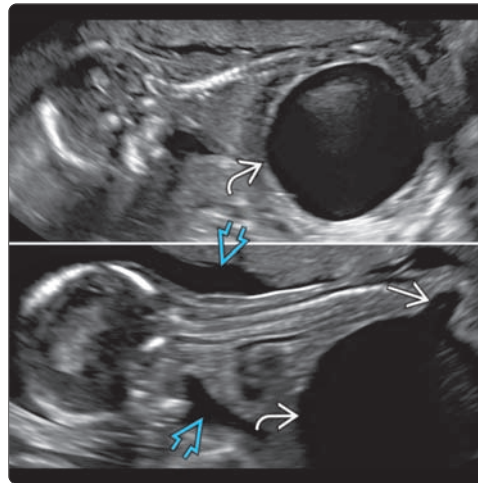
(Слева) Плод с ангирамнионом, МКДП **➔** и агенезия правой почки. В правой части живота находится печень **➔**. У 40% плодов с МКДП обнаруживаются пороки развития противоположной почки. **(Справа)** Другой плод. МРТ. МКДП слева **➔**, агенезия почки справа, ангирамнион. Поскольку МКДП не выполняет функцию почки, прогноз для плода зависит от компенсаторных возможностей противоположной почки.



АРПКП

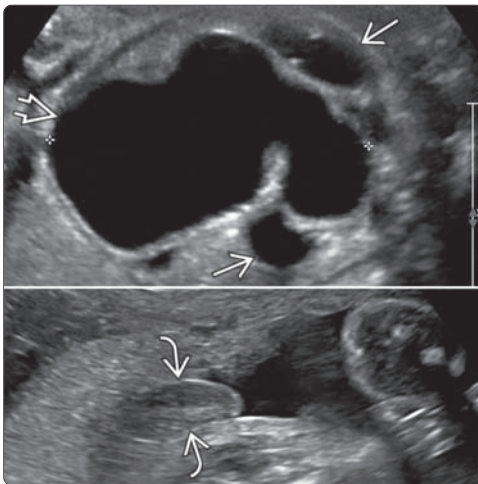


КЗУ

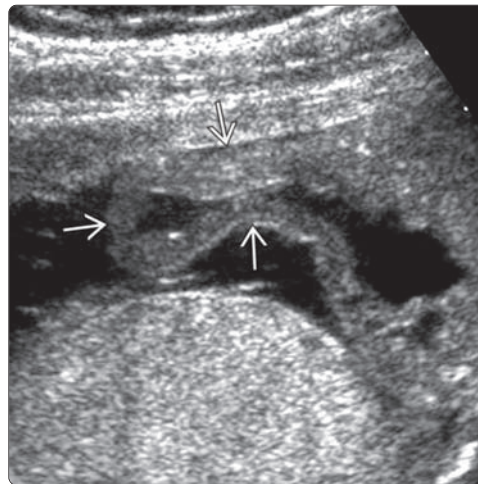


(Слева) УЗИ во фронтальной плоскости. Увеличенные гиперэхогенные почки (1) и колоколообразная грудная клетка (2). Ангидрамнион. Выраженность маловодия при АРПКП зависит от тяжести поражения почек. (Справа) Перерастянутый мочевой пузырь плода (1) и расширенная задняя уретра (2) придают мочево-му пузырю форму замочной скважины. Присутствие амниотической жидкости (3), хотя и в небольшом количестве, позволяет предположить частичную обструкцию клапана задней уретры.

Синдром «черносливового живота»

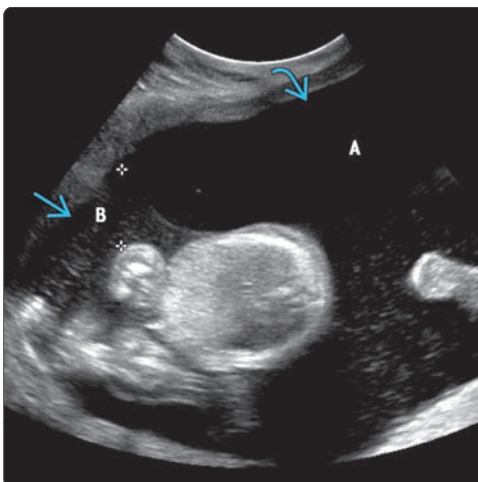


Синдром «черносливового живота»

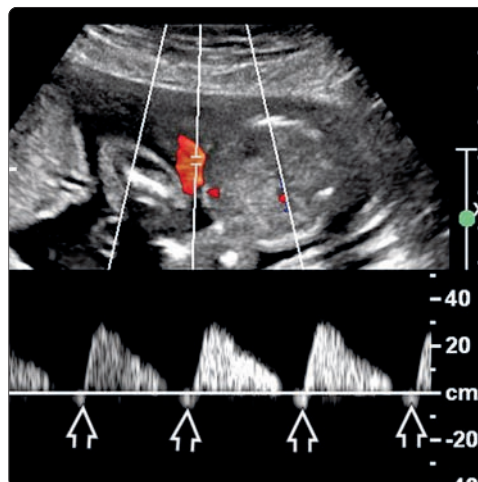


(Слева) Увеличенный мочевой пузырь (1), расширенные мочеточники (2) и пустая мошонка (3) – характерные признаки синдрома «черносливового живота». Внимание обращает волнообразно изогнутая стенка мочевого пузыря и небольшое количество амниотической жидкости. (Справа) Другой плод. Синдром «черносливового живота». После дренирования мочевого пузыря видна гипотония мышц передней брюшной стенки (1). Перед процедурой дренирования этот признак отсутствовал. Причиной растянутого мочевого пузыря первоначально считали задние клапаны уретры.

СФФТ



СФФТ



(Слева) Монохориальная биамниотическая двойня, СФФТ. Плод В с маловодием (1), плод А с многоводием (2). Первые признаки СФФТ – неодинаковое распределение амниотической жидкости и «пустой» мочевой пузырь плода-донора. (Справа) Другая беременная. СФФТ. Обратный диастолический кровоток в ПА (1). Это нарушение говорит о выраженном СФФТ. В подобной ситуации, как правило, прибегают к лазерной абляции сосудистых анастомозов.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Распространенные диагнозы

- Неиммунная водянка, причины:
 - Идиопатическая
 - Патология сердечно-сосудистой системы
 - Пороки сердца
 - Тахикардия
 - Брадикардия
 - Хромосомные аномалии
 - Синдром Тернера (ХО)
 - Т21
 - Инфекции
 - СФФТ
- Иммунная водянка, причины:
 - Резус-конфликт
 - Несовместимость по другим антителам

Менее распространенные диагнозы

- Объемные образования у плода
 - Тераатома
 - Объемные образования грудной клетки
 - Врожденная гемангиома печени
- Хориоангиома плаценты
- Сосудистые мальформации
- Метаболические нарушения

НЕОБХОДИМАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Ключевые критерии для дифференциальной диагностики

- Определяется как скопление жидкости в двух и более полостях тела
 - Отек кожи или подкожной жировой клетчатки (толщина кожи >5 мм)
 - Первым признаком нередко становится отек мягких тканей черепа
 - Асцит
 - Плевральный выпот
 - Перикардиальный выпот
 - Другие признаки
 - Плацентомегалия (толщина плаценты >40 мм во II триместре, >60 мм – в III)
 - Многоводие
 - Гепатоспленомегалия
- Выделяют две группы – иммунная водянка плода (гемолитическая болезнь → анемия у плода) и неиммунная (все другие причины)
 - 90% случаев – неиммунная водянка плода
 - 10% случаев – иммунная водянка плода

Основные критерии для распространенных диагнозов

- **Идиопатическая водянка плода**
 - В большинстве случаев причину установить не удастся
 - В метаанализе 2015 г. сообщается, что ~30% случаев идиопатической неиммунной водянки плода на самом деле обусловлено лизосомными болезнями накопления (ЛБН). Диагностика ЛБН требует особого подхода
 - В 5,2% всех случаев неиммунной водянки имеют место ЛБН
 - Врожденное нарушение обмена веществ; с развитием неиммунной водянки связано ~14 типов ЛБН

– Наиболее часто встречающиеся – мукополисахаридоз 7-го типа, болезнь Гоше и GM₁-ганглиозидоз

- Большинство аутосомно-рецессивные → риск при последующих беременностях 25%

• Пороки сердца

- Сниженная сократительная способность сердца → сердечная недостаточность → водянка плода
- Может сопровождаться брадикардией

• Тахикардия

- Постоянная ЧСС >200 уд./мин (тахикардия, как правило, наджелудочковая)
- Водянка развивается у 50–75% плодов с постоянной формой тахикардии
- Водянка плода связана с повышенным риском ишемического поражения головного мозга

• Брадикардия

- В половине случаев связана с пороками сердца плода, в частности с дефектами предсердно-желудочковой перегородки
- В половине случаев у матери обнаруживают дисплазию соединительной ткани
- Частота сердцебиений плода <50 уд./мин связана с высоким риском внутриутробной смерти

• Синдром Тернера (ХО)

- Плод женского пола с крупной многокамерной кистозной гигромой шеи
- Водянка развивается из-за обструкции лимфатических протоков
 - Отек диффузный и может быть сильно выражен
 - Отличительная черта – дорсальный отек стопы
- Водянку плода обнаруживают уже в I триместре
- При водянке плода прогноз неблагоприятный

• Т21

- Небольшая кистозная гигрома (в I триместре обнаруживается как утолщение воротникового пространства) во II триместре становится утолщением шеи

• Инфекции

- Чаще всего парвовирус, но водянка плода может возникнуть при любой другой тяжелой инфекции
- Инфекция → анемия, миокардит
- Сопутствующие находки – кальцинаты внутри черепа и в печени, вентрикуломегалия, гепатоспленомегалия, гиперэхогенный кишечник, ЗРП

• СФФТ

- Монохориальная двойня с артериовенозными анастомозами в плаценте
- Плод-реципиент перегружен объемом жидкости; повышен риск водянки плода
 - Более крупный плод с многоводием
- Плод-донор в состоянии повышенного сердечного выброса
 - Плод меньших размеров с маловодием ± ЗРП
- Стадии СФФТ
 - Стадия 1: мочевой пузырь плода-донора наполнен, по доплерометрии – норма
 - Стадия 2: мочевой пузырь плода-донора пустой, по доплерометрии – норма
 - Стадия 3: мочевой пузырь плода-донора пустой, по доплерометрии – нарушения
 - Стадия 4: водянка плода-реципиента
 - Стадия 5: гибель одного или обоих плодов

• Иммунная водянка плода

- Материнские антитела проникают через плаценту и вызывают лизис эритроцитов, что приводит к анемии у плода

- При анемии у плода повышается ПСС в средней мозговой артерии
- Необходимость вмешательства (трансфузии) основывается на соотношении измеренной ПСС в средней мозговой артерии и нормальной для данного ГВ
- **Резус-конфликт**
 - Антиген D на мембране эритроцитов матери отсутствует (Rh–)
 - Сенсibilизация в результате плодово-материнского кровотечения
 - Антиген D плода вызывает иммунный ответ матери (для развития иммунного ответа, т.е. образования анти-D-антител, достаточно 1 см^3 эритроцитов плода)
 - При последующей беременности материнские антитела атакуют эритроциты плода
 - Вызывает анемию у плода, при отсутствии лечения развивается водянка плода
- **Другие антитела**
 - Аллоиммунизацию могут вызвать не-D-антигены (как правило, после трансфузии несовместимой крови)
 - Kell, Duffy, Kidd, E, C, c и др.
- **Объемные образования**
 - Любые объемные образования, повышающие сердечный выброс, могут стать причиной водянки плода
 - Чаще других встречаются тератомы
 - Врожденная гемангиома печени, помимо артериовенозного шунтирования, может вызвать тромбоцитопению
 - Объемные образования грудной клетки могут затруднять возврат крови к сердцу
- **Хориоангиома плаценты**
 - Доброкачественная сосудистая опухоль плаценты
- Водянка плода развивается из-за артериовенозного шунтирования или анемии у плода вследствие гемолиза
 - Водянка редко развивается при размере хориоангиомы <math>< 5 \text{ см}</math>
- Крупные опухоли сопровождаются многоводием
- **Сосудистые мальформации**
 - Артериовенозное шунтирование повышает сердечный выброс
 - Поражения головного мозга (например, мальформация вены Галена) могут вызвать ишемию головного мозга из-за синдрома обкрадывания

Другая необходимая информация

- Водянка плода в I триместре часто связана с анеуплоидией
- Неиммунная водянка
 - В большинстве случаев причину установить не удается
 - В 22% случаев обнаруживают пороки сердца
 - В 16% случаев выявляют анеуплоидию; синдром Тернера > T21
- При идиопатической водянке рекомендуется провести диагностику ЛБН

ЛИТЕРАТУРА

1. Gimovsky AC et al: Lysosomal storage disease as an etiology of nonimmune hydrops. Am J Obstet Gynecol. 212(3):281–90, 2015
2. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM) et al: Society for maternal-fetal medicine (SMFM) clinical guideline #7: nonimmune hydrops fetalis. Am J Obstet Gynecol. 212(2):127–39, 2015

РАЗДЕЛ 16

Беременность и заболевания матери



Истмико-цервикальная недостаточность, укорочение шейки матки	1326
Беременность и миома матки	1333
Беременность и аномалии мюллерова протока	1338
Внутриматочные синехии	1343
Разрыв матки	1346
Задержка продуктов зачатия	1351

Дифференциальный диагноз

«Острый живот» во время беременности	1354
Линейные эхосигналы в полости матки	1359

КЛЮЧЕВЫЕ ФАКТЫ

ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Истмико-цервикальная недостаточность (ИЦН): утрата способности шейки матки удерживать плод в полости матки в отсутствие маточных сокращений или родов
 - Клинический диагноз
- Укорочение шейки матки: длина шейки матки (ДШМ) <10-го перцентиля для данного ГВ
 - Ультразвуковой показатель; <25 мм в <24 нед.

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

- Расширение внутреннего зева: измеряют переднезадний размер
- Поскольку шейка матки является динамически изменяющейся структурой, ДШМ измеряют в начале исследования; у пациенток, недавно находившихся в вертикальном положении, шейка наиболее укорочена
 - Продолжительность ТВУЗИ составляет 3–5 мин
 - Избегают излишнего давления датчиком
 - Чтобы вывести короткую шейку, следует слегка надавить на дно матки

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- В норме гипозоженный цервикальный канал может напоминать жидкостное образование
- Наботова киста

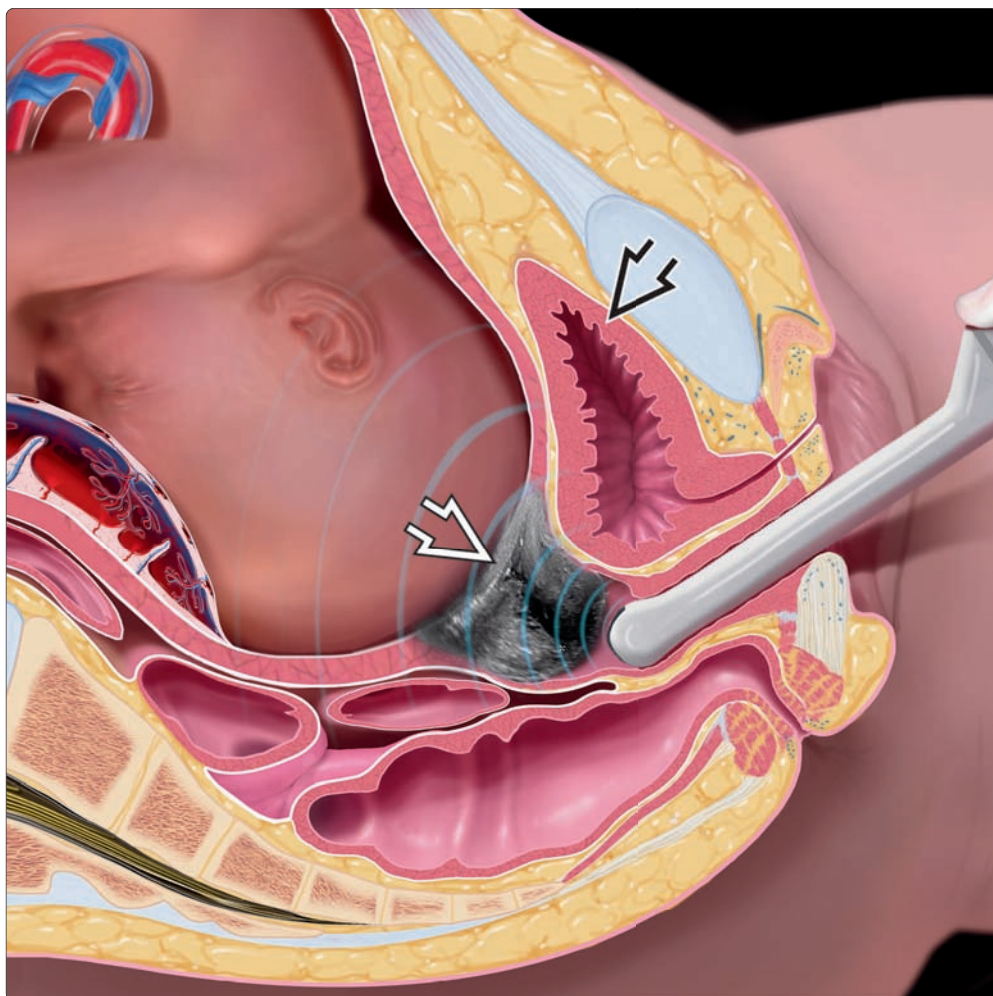
КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

- На сроке <32 нед. УЗИ является более чувствительным методом выявления укорочения шейки матки, чем влагалищное исследование
- В большинстве случаев повышенного риска ИЦН возможно наблюдение с помощью серии ТВУЗИ
- При ↓ ДШМ необходимо исключить преждевременные роды и инфекцию
- Продолжается исследование оптимальных доз и путей введения препаратов прогестерона
- Цервикальный серкляж накладывают только во II триместре беременности, обычно до достижения жизнеспособности плода
- Серкляж при многоплодной беременности является потенциально опасной операцией

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

- Наиболее точным и воспроизводимым методом измерения ДШМ является ТВУЗИ
- В заключение выносят наименьшую измеренную ДШМ и наибольшую ширину внутреннего зева, полученные при ТВУЗИ

Шейка матки в III триместре. Датчик вводят во влагалище и извлекают до того момента, пока шейка матки не окажется в фокусе. В таком случае не происходит сдавления шейки матки, которое может искусственно удлинить укороченную шейку. ТАУЗИ шейки матки не позволяет достоверно измерить ее длину, поскольку качество изображения ухудшается из-за препятствий в виде лобкового симфиза и частей плода. Наполненный мочевой пузырь может сдавливать нижний маточный сегмент, создавая впечатление длинной закрытой шейки. При измерении ДШМ крайне важно соблюдать правильную технику.



ТЕРМИНОЛОГИЯ

Синонимы

- Несостоятельность шейки матки

Определения

- **Сглаживание шейки матки:** процесс размягчения, укорочения и истончения шейки во время ее подготовки к родам
- **Раскрытие шейки матки:** процесс расширения цервикального канала до полного раскрытия, составляющего 10 см
- **ИЦН:** неспособность шейки матки удерживать плод во II триместре в отсутствие маточных сокращений
 - Диагноз является клиническим и устанавливается на основании наличия в анамнезе потери беременности во II триместре без болезненных сокращений
- **Укорочение шейки матки:** длина шейки матки (ДШМ) <10-го перцентиля для данного ГВ
 - Ультразвуковой признак: ДШМ <25 мм в <24 нед.
- **Воронкообразное расширение внутреннего зева:** выбухание амниотических оболочек в цервикальный канал
- **Преждевременные роды:** наступление родов до 37-й недели беременности

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

Общие сведения

- Критерии диагностики
 - ДШМ <10-го перцентиля для данного ГВ по данным ТВУЗИ свидетельствует об укорочении шейки матки
 - <25 мм в <24 нед. – укорочение
 - 25 мм в 32 нед. – медианное значение

УЗИ

- Расширение внутреннего зева: измеряют переднезадний размер
- Прогрессирующее расширение с изменением формы внутреннего зева и цервикального канала в последовательности T → Y → V → U
 - В норме плодные оболочки в области внутреннего зева имеют T-образную форму
- Плодные оболочки могут воронкообразно выступать через расширенную шейку матки вплоть до наружного зева или за его пределы
- Поскольку шейка матки является динамически изменяющейся структурой, ДШМ измеряют в начале исследования
 - У пациенток, недавно находившихся в вертикальном положении, шейка максимально укорочена
- «Сладж» в околоплодных водах (признак воспалительного процесса)

Рекомендации по лучевой диагностике

- Предпочтительный метод исследования
 - ТВУЗИ является обязательным у пациенток группы высокого риска или в случае ДШМ <30 мм при ТАУЗИ
 - При наличии противопоказаний к ТВУЗИ может быть выполнено трансректальное УЗИ
- Советы по проведению исследования
 - Трансвагинальный доступ УЗИ; мочевого пузыря должен быть полностью опорожнен
 - Датчик осторожно вводят во влагалище и, смотря на монитор, продвигают до того момента, пока шейка матки не будет отчетливо визуализирована

- Находят среднюю сагиттальную плоскость, выводят датчик таким образом, чтобы шейка матки оказалась в фокусе
 - Избегают избыточного давления со стороны датчика, поскольку это может привести к ложному удлинению шейки матки
- Изображение увеличивают таким образом, чтобы шейка матки занимала 75% площади экрана
- Измеряют расстояние от внутреннего до наружного зева
 - Измерение повторяют спустя 3–5 мин
 - Надавливают на дно матки в течение 15 с
- У пациенток группы высокого риска в 16–24 нед. проводят серию измерений ДШМ
 - Наличие в анамнезе выкидышей или преждевременных родов во II триместре (наиболее значимый фактор риска преждевременных родов – преждевременные роды в анамнезе)
 - Оперативные вмешательства на шейке матки, прием диэтилстильбэстрола, аномалия мюллера протока
 - Многоплодная беременность

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Шейка матки в норме

- Гипоэхогенный цервикальный канал может напоминать скопление жидкости в цервикальном канале

Наботова киста

- Может напоминать скопление жидкости в цервикальном канале

ПАТОЛОГОАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Общие сведения

- ИЦН является мультифакторным заболеванием (воспаление, инфицирование, перерастяжение матки, травма или хирургическое вмешательство в анамнезе, повышенная растяжимость стромы)
 - Врожденная недостаточность
 - Заболевание соединительной ткани

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Клиническая картина

- Самые частые субъективные и объективные симптомы
 - Безболезненное раскрытие шейки матки, приводящее к наступлению родов во II триместре
 - Укорочение шейки матки может быть случайной находкой у пациентки группы низкого риска или обнаружиться во время скринингового обследования у пациентки группы высокого риска
- При сроке <32 нед. УЗИ является более чувствительным методом диагностики укорочения шейки матки, чем влагалищное исследование

Демографические особенности

- Укорочение шейки матки отмечается в 1% случаев одноплодной беременности, 6% – беременности двойней, 20% – беременности тройней

Цервикальный серкляж

Вид	Показания	Сроки наложения швов	Риск осложнений
Профилактический			
Трансвагинальный	Преждевременные роды или ИЦН в анамнезе	12–14 нед.	Низкий
Трансабдоминальный	Трахелэктомия, неэффективный трансвагинальный серкляж в анамнезе	12–14 нед.	Средний при наложении во время беременности, низкий при наложении вне беременности
Лечебный			
По данным УЗИ	Самопроизвольные преждевременные роды в анамнезе + бессимптомное укорочение шейки матки <15 мм	16–23 нед.	Средний
Экстренный	Расширенная шейка (не только укороченная) ± воронкообразное расширение, пролабирование плодного пузыря	16–23 нед.	Высокий даже при отсутствии признаков родовой деятельности или инфицирования

Возможными осложнениями серкляжа являются кровотечение, инфицирование, преждевременное начало родовой деятельности, преждевременные роды, ятрогенный преждевременный разрыв плодных оболочек, разрыв шейки матки, пузырно-влагалищный свищ.

Естественное течение и прогноз

- Лидирующей причиной перинатальной заболеваемости и смертности являются преждевременные роды (12% всех беременностей в США)
 - ИЦН является одной из многих возможных причин преждевременных родов
 - Укорочение шейки матки является маркером повышенного риска преждевременных родов
 - ДШМ ≤ 25 мм в 16–24 нед. связана с ↑ частоты преждевременных родов
 - 18% в группе низкого риска, 55% в группе высокого риска, 60% при беременности двойней
- Выраженное и прогрессирующее укорочение шейки матки повышает риск преждевременных родов
 - При ДШМ >40 мм риск составляет 0,2%; при ДШМ 5 мм риск составляет 78%
 - Укорочение шейки матки на каждый 1 мм в 24–28 нед. связано с увеличением риска на 3%
- Укорочение шейки матки + воронкообразное расширение внутреннего зева связаны с наименее благоприятным прогнозом
 - Наибольшую значимость имеет воронкообразное расширение протяженностью $>50\%$ ДШМ (риск преждевременных родов 79%)
- Внутриамниотическая инфекция ухудшает прогноз
 - В околоплодных водах находят сладж (независимый фактор риска преждевременных родов)
- Качественное определение фетального фибронектина (фФН) может давать как положительный, так и отрицательный результат
 - +фФН является следствием разъединения хориона и децидуальной оболочки
 - –фФН имеет высокую прогностическую ценность отрицательного результата; ↓ частоты неоправданных вмешательств
- Продолжаются исследования, посвященные количественному определению фФН в сочетании с измерением ДШМ

Неинвазивное лечение

- В отношении большинства пациенток с повышенным риском ИЦН возможна тактика наблюдения с помощью **серии ТВУЗИ**

- Наблюдение проводят с 16-й по 24-ю неделю
 - В $>50\%$ случаев с отягощенным анамнезом и нормальной ДШМ возможно избежать наложения цервикального серкляжа
- Обследование пациенток с укороченной шейкой матки на предмет преждевременного наступления родовой деятельности, инфекции
- **Активно изучается роль препаратов прогестерона, в частности оптимальные дозировки и пути введения**
 - Женщинам с преждевременными родами в анамнезе может быть назначен 17-гидроксипрогестерон внутримышечно
 - При укорочении шейки матки и отсутствии преждевременных родов в анамнезе применяют вагинальный прогестерон
- Вагинальный прогестерон, назначаемый для предотвращения преждевременных родов у женщин с одноплодной беременностью, преждевременными родами в анамнезе и укорочением шейки матки, так же эффективен, как цервикальный серкляж
- Введение пессария потенциально эффективно у пациенток группы высокого риска, однако использование пессариев в США не одобрено Управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов (FDA)
- Эффективность таких мероприятий, как ограничение физической нагрузки, постельный режим и половой покой, для лечения ИЦН не доказана; не рекомендуется прибегать к данным ограничениям

Серкляж

- Наложение цервикального серкляжа выполняют во II триместре, как правило до достижения жизнеспособности плода
 - Показания: профилактический, по данным УЗИ, экстренный
 - Хирургический доступ: трансвагинальный, трансабдоминальный
- **Трансвагинальный серкляж:** шов накладывают как можно ближе к подлежащей части для сохранения максимальной ДШМ, снимают в 36–38 нед.
 - По Мак-Дональду: шов в форме трилистника или кисетный

- По Широдкару: максимально высокое наложение шва на шейку матки
- **Трансабдоминальный серкляж:** шов накладывают вокруг нижнего маточного сегмента; родоразрешение только путем КС
 - Неэффективность или невозможность наложения трансвагинального серкляжа
 - Исходы трансабдоминального серкляжа при лапаротомическом и лапароскопическом доступах одинаковы
- Серкляж эффективен для профилактики преждевременных родов в следующих условиях: преждевременные роды в <34 нед. в анамнезе + ДШМ <15 мм
 - Серкляж неэффективен для профилактики преждевременных родов у пациенток с укорочением шейки матки и отсутствием преждевременных родов в анамнезе
 - Сочетанное применение серкляжа и вагинального прогестерона изучено недостаточно
- Экстренный серкляж может пролонгировать беременность на 4–5 нед.
 - Двукратное снижение частоты преждевременных родов до 34 нед.
 - Крупные рандомизированные исследования эффективности не проводились, поэтому необходимо информировать пациенток о возможных рисках
 - Риск неэффективности операции повышен при наружном зеве >4 см или плодных оболочках в виде «песочных часов»
- **Серкляж при многоплодной беременности является потенциально опасной операцией**
- Единое мнение в отношении наблюдения за состоянием шва отсутствует
 - Согласно бюллетеню Американского общества акушеров и гинекологов, выполнять наблюдение не требуется
 - Некоторые авторы считают, что при наличии признаков несостоятельности шва наблюдение позволяет информировать пациенток о прогнозе
 - Нахождение плодных оболочек на уровне шва или ниже
 - У женщин, у которых показанием к наложению серкляжа является отягощенный анамнез, воронкообразное расши-

рение внутреннего зева выступает независимым фактором риска преждевременных родов в <34 нед.

- Если расстояние от плодных оболочек до шва в 18–24 нед. составляет <15 мм, отношение шансов составит 10,6

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Важно знать

- Наиболее точным и воспроизводимым методом измерения ДШМ является ТВУЗИ
- Пациенткам, которым серкляж накладывают на раннем сроке в связи с отягощенным анамнезом, необходимо предложить измерение ТВП и проведения скрининговых исследований I триместра

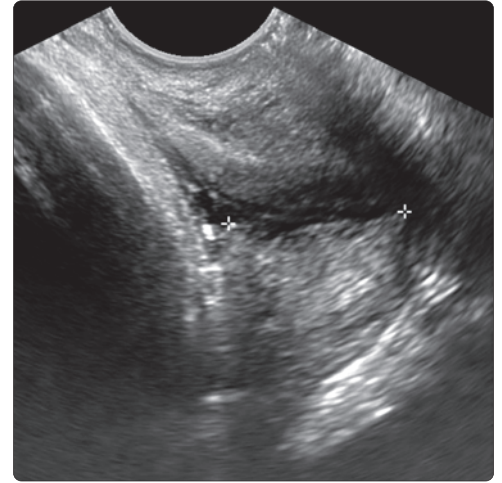
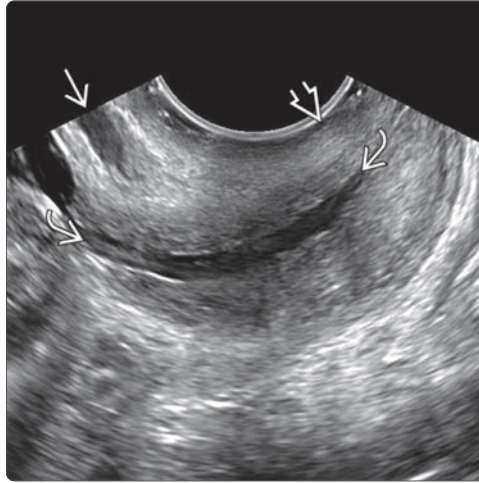
Информация, отражаемая в заключении




- В заключение выносят наименьшую измеренную ДШМ и наибольшую ширину внутреннего зева, полученные при ТВУЗИ
 - Выносят ГВ, наличие преждевременных родов в анамнезе
 - Описывают форму, протяженность, ширину воронкообразного расширения внутреннего зева (степень пролабирования плодного пузыря)
- УЗИ по поводу наблюдения за состоянием швов
 - Находят круговые гиперэхогенные швы
 - Измеряют функциональную ДШМ (длину участка закрытой шейки матки, свободной от швов)
 - Измеряют длину от вершины воронкообразного расширения до шва
 - Отмечают расположение границы воронкообразного расширения – выше или ниже уровня шва

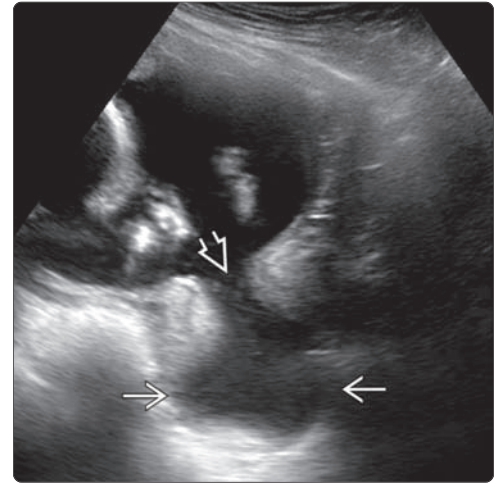
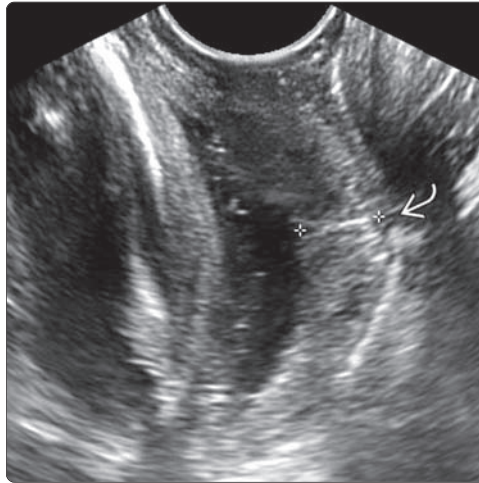
ЛИТЕРАТУРА



1. American College of Obstetricians and Gynecologists: ACOG Practice Bulletin No.142: Cerclage for the management of cervical insufficiency. Obstet Gynecol. 123(2 Pt 1):372–9, 2014

(Слева) ТВУЗИ в 20 нед., сагиттальная плоскость. Визуализируется длинная закрытая неизмененная шейка матки с отчетливым гипэхогенным цервикальным каналом . Мочевой пузырь  не заполнен. Передняя губа шейки матки  несколько сдавлена датчиком. В данном случае исследование проводится по поводу кровотечения из половых путей и с целью определения локализации плаценты. **(Справа)** ТВУЗИ в 32 нед. Определяется более короткая шейка матки (калиперы), что является нормой для данного срока, поскольку шейка матки размягчается в ходе подготовки к родам. Короткой считается шейка матки длиной <10-го перцентиля для данного ГВ.



(Слева) ТВУЗИ у пациентки с преждевременной родовой деятельностью в 32 нед. Отмечается полностью сглаженная, короткая шейка матки (калиперы). Следует помнить, что при влагалищном исследовании оценивается только наружный зев , который в данном случае сомкнут. **(Справа)** ТАУЗИ у пациентки, не предъявляющей каких-либо жалоб, в 22 нед. беременности. Определяется ИЦН – плодные оболочки  пролабируют во влагалище через раскрытую шейку матки , которая придает им вид песочных часов.



(Слева) ТВУЗИ в 32 нед. Плодные оболочки  воронкообразно сужаются в форме буквы U; определяется раскрытие шейки матки, функциональная ДШМ – 6 мм (калиперы). Данная находка связана с повышением риска преждевременных родов. **(Справа)** ТВУЗИ в похожем случае пролабирования плодного пузыря. Выявленный в околоплодных водах «сладж»  является независимым фактором риска преждевременных родов. Плодные оболочки расположены на уровне серкляжного шва . Последнее дополнительно повышает риск преждевременных родов у данной пациентки.

