

Синдром міжблизнюкового перетікання у поєднанні з екстрофією (випинанням) сечового міхура



Микола Веропотвелян
ОКЗ "МЦМГ і ПД", Кривий Ріг

Олексій Соловійов

Клініка "Надія", Київ

Ризик ускладнень багатоплодових вагітностей залежно від типу хоріальності (торочковості)

	одноплодові	М/Х	Д/Х
Викидень чи загибель < 24 тиж	2%	12%	2%
Перинатальна смертність	0,6%	3%	2%
Передчасні пологи < 32 тиж	0,9%	9%	5,5%
Невідповідність розвитку плодів	5%	11%	12%
Мала маса тіла <5 ‰ у обох близнюків	---	7,5%	1,7%

Типові ускладнення багатоплодових вагітностей:

- **синдром міжблизнюкового перетікання**
- **нерозділені близнюки**
- **синдром зворотної артеріальної перфузії**
- **в/утробна загибель одного з плодів**
- **невідповідний розвиток плодів**
- **розбіжні аномалії розвитку**

Розрахунок ризику при двійнях

Структурні аномалії → х 2 при Д/Х
→ х 8 при М/Х

ХА → х 2 при Д/Х
→ х 1 при МХ

Моногенні хвороби → х 2 при Д/Х
→ х 1 при МХ

Синдром міжблизнюкового перетікання (СМП)

- СМП є ускладненням багатоплодової монохоріальної (одноторчкової) вагітності
- вперше описаний у 1882 р (німецький лікар *Schatz*)
- причина - наявність судинних анастомозів, що призводять до патологічного перетікання крові між плодами (у 49-100% випадків такого виду багатоплодових вагітностей)
 - ✓ бувають двох видів: поверхневі та глибокі анастомози
 - ✓ СМП розвивається внаслідок порушення судинної рівноваги між системами кровообігу близнюків
- СМП зустрічається з частотою лише 5,5-17,5% від усіх близнюкових монохоріальних (одноторчкових) вагітностей

Діагностика СМГ

- Ознаки СМГ в ранніх термінах вагітності:
 - монохоріальна (одноторочкова) вагітність;
 - розширення комірцевого простору > 3 мм в терміни 10-14 тижнів в одного з плодів;
 - зменшення (відставання росту) КТР одного з плодів;
 - утворення складок амніотичної оболонки в 11-13 тижнів
 - тісне прилягання («прилипання») одного плода до стінки матки в ранніх термінах вагітності виявляється в 92% випадків СМГ

Діагностика СМГ

- Ультразвукові ознаки II та III триместрів вагітності :
- 1. Монохоріальний (одноторочковий) вид вагітності (одна плацента на двох);
 - - одностатеві плоди
 - - відсутність лямбдоподібної форми перегородки у місці її кріплення до плаценти та мінімальна її товщина
- 2. Багатоводдя у одного плода - реципієнта (глибина найбільшої вільної кишені вод: до 20 тиж > 80 мм, від 20 до 22 тиж > 100 мм, від 23 до 25 тижнів > 120 мм) **при одночасному маловодді** другого плода - донора (глибина найбільшої вільної кишені вод < 20 мм)
- 3. Маленькі розміри або відсутність ехотіні сечового міхура у плода з маловоддям (у донора) **при одночасних** великих розмірах сечового міхура у плода з багатоводдям (у реципієнта)
- 4. Різниця в умовній масі плодів > 20%
- 5. Водянка плода-реципієнта та затримка розвитку плода-донора.

Розрізняють 5 стадій розвитку СМП згідно класифікації Quintero:

1. В першій стадії у реципієнта багатоводдя при одночасному маловодді або при повній відсутності вод у донора;
2. Подальший розвиток СМП проявляється відсутністю наповнення сечового міхура донора;
3. Плоди з СМП виказують серцево-судинні зміни, що проявляються хворобливими ознаками доплерометрії та доплерографії кровоплину в артерії пуповини та у венозній протоці;
4. На четвертій стадії розвивається водянка плода;
5. П'ята стадія характеризується загибеллю плода

Діагностика СМП

- При СМП показані доплерометричне й ехокардіографічне дослідження
- Несприятливою прогностичною ознакою є виявлення нульового або зворотного кінцево-діастолічного кровотоку в артерії пуповини донора чи аномальний венозний кровоток у плода-реципієнта
- При ехокардіографії у плода-реципієнта можуть бути виявлені: кардіомегалія, гіпертрофія правого шлуночка, зменшення викиду правого шлуночка, тристулковий закид, підвищення швидкості кровотоку в легеневій артерії

Лікування СМГ

Способи:

- - консервативне лікування,
- - амніоредукція,
- - фетоскопічна лазерна коагуляція судинних анастомозів,
- - септостомія,
- - селективна евтаназія



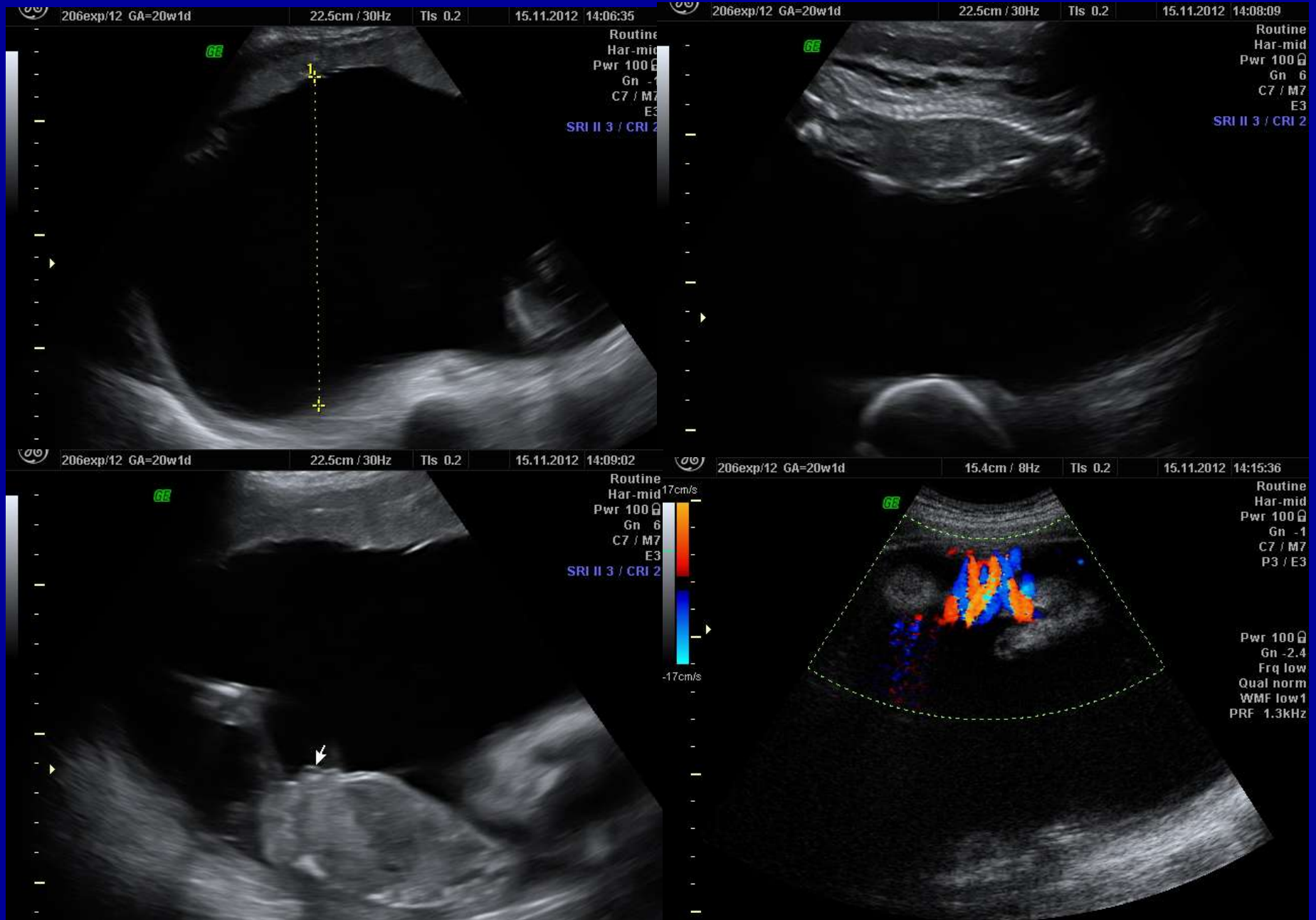
Критеріями успішного лікування є:

- - наповнення сечових міхурів обох плодів;
- - нормалізація кількості оплідної рідини;
- - зникнення ознак серцевої недостатності;

Власний випадок:

- Вагітна Р. направлена на консультацію в наш центр із Запоріжжя
- Після УЗО виявлено:
 - Монохоріальна (одноторочкова) діамніотична (двохоплідна) двійня 20 тиж. вагітності. СМП, III стадія за класифікацією Quintero. Екстрофія сечового міхура у плода-реципієнта?

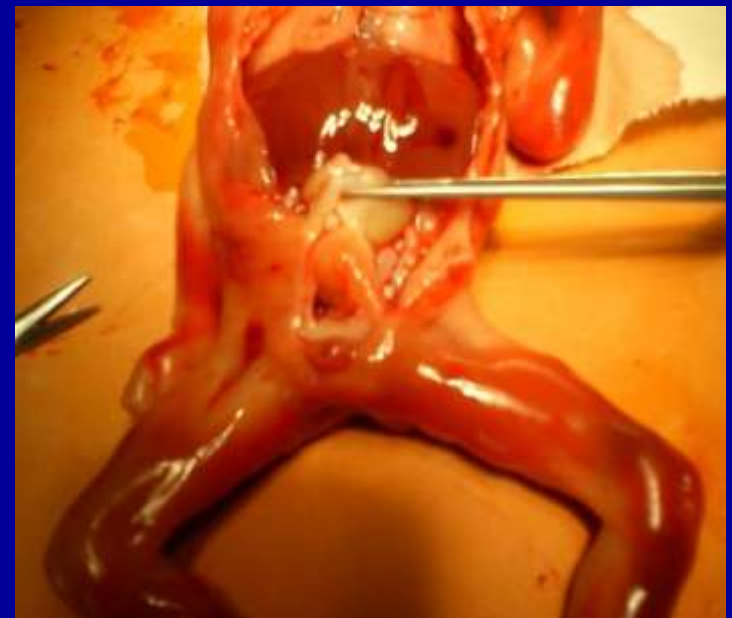
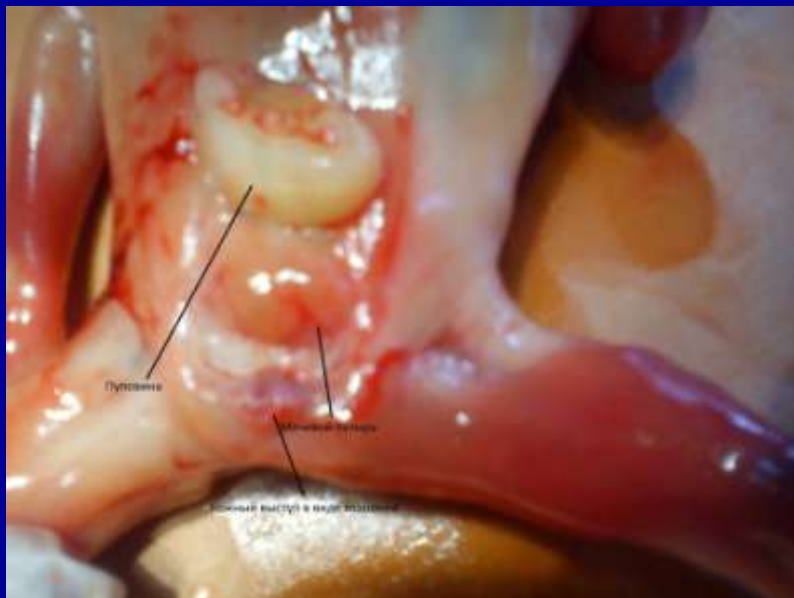
Вагітність 20тиж. СМП. Екстрофія сечового міхура?



продовження:

- Вагітна направлена на консультацію до клініки “Надія” (Київ) з метою лікування СМП за допомогою лазерної коагуляції судин
- У клініці “Надія” також зроблено висновки щодо СМП при одночасній наявності тяжкої вади розвитку реципієнта – екстрофії (випинання) сечового міхура
- Відповідно, батьки відмовились від лікування СМП на користь переривання вагітності
- Вагітність була перервана у Запоріжжі

Екстрофія сечового міхура в одного плода з двійні



Екстрофія сечового міхура -

- - відсутність передньої стінки сечового міхура та випинання його задньої стінки назовні
- частота - 1 випадок на 10 000-40 000 новонароджених
- співвідношення хлопчиків та дівчаток 2,7:1

Ультразвукові пренатальні ознаки:

- 1) впродовж тривалого УЗО сечовий міхур не наповнюється при одночасно незмінених нирках та звичайній кількості оплідної рідини;
- 2) низьке прикріплення пуповини;
- 3) низька черевна опуклість, що являє собою екстрофію сечового міхура;
- 4) розширення клубових гребенів;
- 5) аномалії геніталій

Екстрофія сечового міхура

- Диференційна діагностика з омфалоцеле, гастросхізом і екстрофією клоаки
- Поєднані аномалії рідкісні, тим не менш, особливій увазі підлягає обстеження серця, легенів, поперекового відділу хребта
- Екстрофія може зустрічатися у близнюків, але якщо вони різнояйцеві, невідомі випадки, щоб обидві дитини були з подібною вадою

Лицьові дизморфії + екстрофія сечового міхура



вагітність 35-36 тиж



Лицьові дизморфії + екстрофія сечового міхура



Лицьові дизморфії + екстрофія сечового міхура



ВИСНОВКИ:

Наведений випадок синдрому міжблизнюкового перетікання та наявності екстрофії сечового міхура одного плода з монохоріальної (одноторчкової) двійні відноситься до розряду казуїстичних, в літературі раніше ніде не був описаним.

При вирішенні питання щодо проведення фетоскопічної лазерної коагуляції ЗАВДЖИ слід здійснювати ретельні УЗО для пошуку можливих поєднаних аномалій, враховувати прогноз життя та здоров'я дитини залежно від знайдених вад розвитку та можливостей їх виправлення, надавати батькам право остаточного рішення щодо способів ведення таких вагітностей.