

*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 1*



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. 1. – 720 с. : ил.  
ISBN 978-5-00030-854-7 (т. 1)

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 978-5-00030-854-7 (т. 1)  
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

# Посвящения

*Прошлому: моим родителям – ваша поддержка – это моя вера в успех, ваша похвала – это мои достижения, ваша любовь – это я сама.  
Настоящему: семье религиозного центра FWCCM – союзу прекрасных душ, соединенных вместе благодаря радости и любви. Крепкую семью создаешь ты сам.  
Будущему: Anthony, сгустку энтузиазма, радости и восторга – когда смотришь на мир твоими глазами, во всем видишь надежду и перспективу.*

**Paula J. Woodward**

*Я посвящаю эту книгу моей маме и всем матерям.  
Пуповину обрезают, но нашу связь никогда не разорвать.*

**Anne Kennedy**

*Моему David, чья крепкая любовь и сила духа поддерживали и защищали меня.*

**Roya Sohaey**

*Всем моим замечательным пациенткам, которые, несмотря на сильнейший стресс, позволяли мне фотографировать своих детей.  
Докторам Theresa Werner и Mark Dodson. Людям, перенесшим онкологическое заболевание, приходится заново расставлять жизненные приоритеты. Часто это происходит в тот момент, когда осознаешь: чтобы выжить, тебе недостаточно быть живым, а нужно продолжать жить активной жизнью.*

**Janice L.B. Byrne**

*Спасибо моим семьям, дома и на работе, за вашу поддержку, советы и сотрудничество. Я безмерно благодарна, что вы есть в моей жизни.*

**Karen Y. Oh**

*Brenda, за твою бесконечную любовь и веру в меня; благодаря тебе я достиг большего. Luli и Tristan, спасибо за любовь и радость, которые вы приносите в мою жизнь; благодаря вам я сохранил способность смотреть на мир глазами ребенка.*

**Michael D. Puchalski**

# Сокращения

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

# Благодарности

## **Редактура текста**

Arthur G. Gelsing, MA  
Nina I. Bennett, BA  
Karen E. Concannon, MA, PhD  
Tricia L. Cannon, BA  
Emily C. Fassett, BA  
Lisa A. Gervais, BS  
Matt Hoecherl, BA

## **Графические редакторы**

Jeffrey J. Marmorstone, BS  
Lisa A.M. Steadman, BS

## **Научные редакторы**

Kelli Barbour, MD, MSc, MA  
Christina A. Herrera, MD

## **Подготовка иллюстраций**

Lane R. Bennion, MS  
Richard Coombs, MS  
Laura C. Sesto, MA

## **Концепция и дизайн**

Tom M. Olson, BA  
Laura C. Sesto, MA

## **Главный редактор**

Terry W. Ferrell, MS

## **Координаторы проекта**

Rebecca L. Hutchinson, BA  
Angela M.G. Terry, BA

ELSEVIER



# 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 1. I ТРИМЕСТР

### Введение и обзор литературы

Эмбриология и анатомия I триместра <i>Anne Kennedy, MD</i>	20
Особенности диагностики в I триместре <i>Anne Kennedy, MD</i>	33

### Патологическая маточная беременность

Неразвивающаяся беременность в I триместре <i>Anne Kennedy, MD</i>	37
Ретрохориальная гематома <i>Roya Sohaey, MD</i>	42
Хориальное выпячивание <i>Anne Kennedy, MD</i>	47
Полный пузырный занос <i>Paula J. Woodward, MD</i>	50

### Внематочная (эктопическая) беременность

Трубная беременность <i>Anne Kennedy, MD и Roya Sohaey, MD</i>	55
Интерстициальная трубная беременность <i>Paula J. Woodward, MD</i>	62
Шеечная беременность <i>Karen Y. Oh, MD</i>	67
Беременность в рубце после кесарева сечения <i>Karen Y. Oh, MD</i>	72
Брюшная (абдоминальная) беременность <i>Karen Y. Oh, MD</i>	75
Яичниковая беременность <i>Roya Sohaey, MD</i>	78
Гетеротопическая беременность <i>Karen Y. Oh, MD</i>	81

### Дифференциальный диагноз

Патология плодного яйца и его содержимого <i>Anne Kennedy, MD</i>	84
Объемные образования придатков матки в период беременности <i>Karen Y. Oh, MD</i>	90

## РАЗДЕЛ 2. ГОЛОВНОЙ МОЗГ

### Введение и обзор литературы

Эмбриогенез и анатомия головного мозга <i>Anne Kennedy, MD</i>	97
---	----

Исследование супратенториальных структур <i>Anne Kennedy, MD</i>	114
Исследование задней черепной ямки <i>Anne Kennedy, MD</i>	121

### Дефекты черепа

Экзэнцефалия, анэнцефалия <i>Paula J. Woodward, MD</i>	128
Затылочное, теменное цефалоцеле <i>Paula J. Woodward, MD</i>	133
Атретическое цефалоцеле <i>Paula J. Woodward, MD</i>	138
Лобное цефалоцеле <i>Roya Sohaey, MD</i>	141

### Аномалии средней линии головного мозга

Агенезия/дисгенезия мозолистого тела <i>Karen Y. Oh, MD</i>	144
Межполушарная киста/комплекс AVID <i>Karen Y. Oh, MD</i>	149
Апрозэнцефалия, ателэнцефалия <i>Anne Kennedy, MD</i>	154
Алобарная голопрозэнцефалия <i>Anne Kennedy, MD</i>	157
Семилобарная голопрозэнцефалия <i>Anne Kennedy, MD</i>	162
Лобарная голопрозэнцефалия <i>Anne Kennedy, MD</i>	165
Септооптическая дисплазия <i>Anne Kennedy, MD</i>	168
Синтелэнцефалия <i>Anne Kennedy, MD</i>	173

### Пороки развития коры головного мозга

Шизэнцефалия <i>Karen Y. Oh, MD</i>	178
Лиссэнцефалия <i>Anne Kennedy, MD</i>	183
Гетеротопия серого вещества <i>Anne Kennedy, MD</i>	188
Пахигирия, полимикрогирия <i>Anne Kennedy, MD</i>	191

### Кисты

Киста сосудистого сплетения <i>Roya Sohaey, MD</i>	196
Арахноидальная киста <i>Anne Kennedy, MD</i>	199



**Очаговые поражения головного мозга**

Внутричерепное кровоизлияние <i>Karen Y. Oh, MD</i>	204
Энцефаломалация, порэнцефалия <i>Anne Kennedy, MD</i>	209
Гидроанэнцефалия <i>Anne Kennedy, MD</i>	214

**Пороки развития задней черепной ямки**

Стеноз сильвиева водопровода <i>Paula J. Woodward, MD</i>	217
Мальформация Киари 2-го типа (мальформация Арнольда–Киари) <i>Roya Sohaey, MD</i>	222
Мальформация Киари 3-го типа <i>Roya Sohaey, MD</i>	227
Синдром Денди–Уокера <i>Karen Y. Oh, MD</i>	230
Дисгенезия червя мозжечка <i>Karen Y. Oh, MD</i>	235
Киста кармана Блейка <i>Anne Kennedy, MD</i>	238
Расширение большой цистерны <i>Karen Y. Oh, MD</i>	243
Гипоплазия мозжечка <i>Anne Kennedy, MD</i>	246
Ромбэнцефалосинапсис <i>Anne Kennedy, MD</i>	251

**Пороки развития сосудов**

Аневризма вены Галена <i>Paula J. Woodward, MD u Karen Y. Oh, MD</i>	256
Артериовенозная фистула <i>Anne Kennedy, MD</i>	261
Мальформация синуса твердой мозговой оболочки <i>Anne Kennedy, MD</i>	264

**Опухоли**

Опухоли головного мозга <i>Paula J. Woodward, MD</i>	267
Папиллома сосудистого сплетения <i>Paula J. Woodward, MD</i>	270
Внутричерепная липома <i>Paula J. Woodward, MD</i>	273

**Дифференциальный диагноз**

Отсутствие полости прозрачной перегородки <i>Anne Kennedy, MD</i>	276
Незначительная венгеркуломегалия <i>Roya Sohaey, MD</i>	280
Аномалии развития костей свода черепа <i>Anne Kennedy, MD</i>	285
Киста задней черепной ямки/скопление жидкости <i>Anne Kennedy, MD</i>	291

**РАЗДЕЛ 3. ПОЗВОНОЧНИК**

Эмбриогенез и анатомия позвоночника <i>Paula J. Woodward, MD</i>	298
Особенности обследования позвоночника плода <i>Paula J. Woodward, MD</i>	305
Spina bifida <i>Roya Sohaey, MD</i>	308

Иннионцефалия <i>Paula J. Woodward, MD</i>	315
Синдром каудальной регрессии <i>Paula J. Woodward, MD</i>	318
Кифоз, сколиоз <i>Paula J. Woodward, MD</i>	323
Синдром фиксированного спинного мозга <i>Roya Sohaey, MD</i>	326
Диастематомиелия <i>Paula J. Woodward, MD</i>	329
Крестцово-копчиковая тератома <i>Paula J. Woodward, MD</i>	332

**РАЗДЕЛ 4. ЛИЦО И ШЕЯ**

Эмбриогенез и анатомия лица и шеи <i>Roya Sohaey, MD</i>	340
Особенности лучевого исследования лица и шеи плода <i>Roya Sohaey, MD</i>	353
Расщелина верхней губы и нёба <i>Roya Sohaey, MD</i>	358
Дакриоцистоцеле <i>Roya Sohaey, MD</i>	365
Колобома <i>Anne Kennedy, MD</i>	368
Эпигнатус <i>Paula J. Woodward, MD</i>	371
Эпулис <i>Anne Kennedy, MD</i>	376
Зоб <i>Roya Sohaey, MD</i>	379
Кистозная гигрома <i>Roya Sohaey, MD</i>	384
Тератома шеи <i>Paula J. Woodward, MD</i>	389

**Дифференциальный диагноз**

Аномалии развития глазниц и глазных яблок <i>Roya Sohaey, MD</i>	392
Аномалии развития органа слуха <i>Roya Sohaey, MD</i>	399
Микрогнатия <i>Anne Kennedy, MD</i>	404
Макроглоссия <i>Anne Kennedy, MD</i>	408

**РАЗДЕЛ 5. ГРУДНАЯ КЛЕТКА**

Эмбриогенез и анатомия органов грудной клетки <i>Paula J. Woodward, MD</i>	412
Особенности лучевого исследования грудной клетки плода <i>Paula J. Woodward, MD</i>	421
Врожденная диафрагмальная грыжа <i>Paula J. Woodward, MD</i>	424
Врожденная мальформация дыхательных путей <i>Paula J. Woodward, MD</i>	429
Бронхолегочная секвестрация <i>Paula J. Woodward, MD</i>	434
Бронхогенная киста <i>Paula J. Woodward, MD</i>	439
Синдром врожденной обструкции верхних дыхательных путей <i>Paula J. Woodward, MD</i>	442

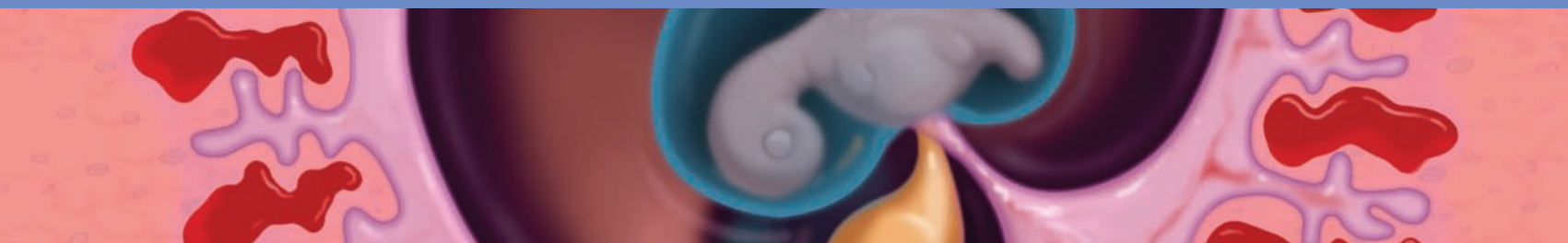
Агенезия легких <i>Roya Sohaey, MD u Anne Kennedy, MD</i>	445	Общий артериальный ствол <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	548
Лимфангиома <i>Karen Y. Oh, MD u Roya Sohaey, MD</i>	448	Удвоение выходного отверстия правого желудочка <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	553
Медиастинальная тератома <i>Paula J. Woodward, MD</i>	453		
<b>Дифференциальный диагноз</b>		<b>Патология миокарда и перикарда</b>	
Соблюдное или гиперэхогенное образование грудной клетки <i>Paula J. Woodward, MD</i>	456	Гиперэхогенный внутрисердечный фокус <i>Roya Sohaey, MD</i>	556
Кистозное образование грудной клетки <i>Paula J. Woodward, MD</i>	461	Кардиомиопатия <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	559
		Рабдомиома <i>Michael D. Puchalski, MD u Thomas A. Miller, DO</i>	564
		Перикардальный выпот <i>Anne Kennedy, MD</i>	569
		Перикардальная тератома <i>Paula J. Woodward, MD</i>	572
<b>РАЗДЕЛ 6. СЕРДЦЕ</b>		<b>Нарушения сердечного ритма</b>	
<b>Введение и обзор литературы</b>		Нерегулярный ритм сердца <i>Michael D. Puchalski, MD u Thomas A. Miller, DO</i>	575
Эмбриогенез и анатомия сердечно-сосудистой системы <i>Thomas A. Miller, DO u Michael D. Puchalski, MD</i>	465	Тахикардия <i>Michael D. Puchalski, MD u Thomas A. Miller, DO</i>	578
Особенности лучевого исследования сердца плода <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	476	Брадикардия <i>Michael D. Puchalski, MD u Thomas A. Miller, DO</i>	582
<b>Аномалии положения</b>		<b>Дифференциальный диагноз</b>	
Гетеротаксический и кардиоспленический синдромы <i>Michael D. Puchalski, MD u Thomas A. Miller, DO</i>	483	Отклонение оси сердца <i>Anne Kennedy, MD</i>	587
Эктопия сердца <i>Anne Kennedy, MD</i>	487	Асимметрия камер сердца <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	594
<b>Дефекты сердечных перегородок</b>			
Дефект межжелудочковой перегородки <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	492		
Атриовентрикулярный септальный дефект <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	495		
Аневризма межпредсердной перегородки <i>Paula J. Woodward, MD</i>	500		
<b>Аномалии развития правых отделов сердца</b>		<b>РАЗДЕЛ 7. ПЕРЕДНЯЯ БРЮШНАЯ СТЕНКА И ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЙ ТРАКТ</b>	
Аномалия Эбштейна <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	503	<b>Введение и обзор литературы</b>	
Дисплазия трикуспидального клапана <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	507	Эмбриогенез и анатомия передней брюшной стенки и желудочно-кишечного тракта <i>Janice L. B. Byrne, MD, Marcia L. Feldkamp, PhD, PA u Paula J. Woodward, MD</i>	600
Атрезия трикуспидального клапана <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	510	Особенности лучевого исследования передней брюшной стенки и желудочно-кишечного тракта <i>Paula J. Woodward, MD u Janice L. B. Byrne, MD</i>	611
Стеноз и атрезия легочной артерии <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	513	<b>Дефекты передней брюшной стенки</b>	
<b>Аномалии развития левых отделов сердца</b>		Гастрошизис <i>Roya Sohaey, MD</i>	618
Гипоплазия левых отделов сердца <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	518	Омфалоцеле <i>Roya Sohaey, MD</i>	625
Коарктация и перерыв дуги аорты <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	523	Пентада Кантрелла <i>Paula J. Woodward, MD</i>	632
Аортальный стеноз <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	528	Аномалия предшественника аллантоидного стебелька <i>Anne Kennedy, MD</i>	635
Тотальный аномальный дренаж легочных вен <i>Michael D. Puchalski, MD u Anne Kennedy, MD</i>	533	Экстрофия мочевого пузыря <i>Anne Kennedy, MD</i>	640
<b>Аномалии развития конотрункуса</b>		Клоакальная экстрофия, комплекс OEIS <i>Anne Kennedy, MD</i>	645
Тетрада Фалло <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	538	<b>Патология кишечника</b>	
Транспозиция магистральных артерий <i>Michael D. Puchalski, MD</i>	543	Атрезия пищевода <i>Karen Y. Oh, MD u Paula J. Woodward, MD</i>	650

## СОДЕРЖАНИЕ

Атрезия двенадцатиперстной кишки <i>Karen Y. Oh, MD u Paula J. Woodward, MD</i>	655	<b>Патология печени и желчного пузыря</b>	
Атрезия тощей, подвздошной кишки <i>Karen Y. Oh, MD</i>	660	Конкременты в желчном пузыре <i>Roya Sohaey, MD</i>	690
Атрезия ободочной кишки <i>Roya Sohaey, MD</i>	665	Киста холедоха <i>Roya Sohaey, MD</i>	693
Атрезия ануса <i>Anne Kennedy, MD</i>	668	Врожденная гемангиома печени <i>Paula J. Woodward, MD</i>	696
Клоакальная мальформация, мочеполовой синус <i>Paula J. Woodward, MD u Nicole S. Winkler, MD</i>	671	Мезенхимальная гамартома <i>Paula J. Woodward, MD</i>	699
Заворот кишок <i>Paula J. Woodward, MD</i>	676	Злокачественные опухоли печени <i>Paula J. Woodward, MD</i>	702
Кишечная дубликационная киста <i>Paula J. Woodward, MD</i>	679	<b>Дифференциальный диагноз</b>	
<b>Патология брюшины</b>		Гиперэхогенный кишечник <i>Roya Sohaey, MD</i>	706
Мекониевый перитонит, псевдокиста <i>Paula J. Woodward, MD</i>	682	Асцит <i>Karen Y. Oh, MD</i>	708
Лимфангиома брыжейки <i>Paula J. Woodward, MD</i>	687	Кистозное образование в брюшной полости <i>Paula J. Woodward, MD</i>	711

## РАЗДЕЛ 1

# I триместр



### Введение и обзор литературы

Эмбриология и анатомия I триместра	20
Особенности диагностики в I триместре	33

### Патологическая маточная беременность

Неразвивающаяся беременность в I триместре	37
Ретрохориальная гематома	42
Хориальное выпячивание	47
Полный пузырный занос	50

### Внематочная (эктопическая) беременность

Трубная беременность	55
Интерстициальная трубная беременность	62
Шеечная беременность	67
Беременность в рубце после кесарева сечения	72
Брюшная (абдоминальная) беременность	75
Яичниковая беременность	78
Гетеротопическая беременность	81

### Дифференциальный диагноз

Патология плодного яйца и его содержимого	84
Объемные образования придатков матки в период беременности	90

**ТЕРМИНОЛОГИЯ****Определения**

- I триместр беременности включает период с первого дня последней менструации (ПДПМ) до конца 13-й недели гестации

**ЭМБРИОЛОГИЯ****Этапы эмбрионального развития**

- В I триместре происходят
  - Овуляция
  - Оплодотворение
  - Дробление
  - Имплантация
  - Развитие эмбриона
  - Органогенез
  - Формирование плаценты
  - Формирование пуповины

**Овуляция**

- Примордиальные фолликулы → 5–12 первичных фолликулов за менструальный цикл
- Формируется один доминантный фолликул, остальные дегенерируют
- Выброс гонадотропных гормонов → овуляция → ооцит выталкивается на поверхность яичника
- Ооцит окружен плотной блестящей оболочкой (*zona pellucida*), а также несколькими слоями гранулезных клеток
- Фимбрии направляют ооцит в маточную трубу
- На месте «пустого» фолликула формируется желтое тело, продуцирующее эстроген и прогестерон

**Оплодотворение**

- Происходит в маточной трубе
- Ооцит может быть оплодотворен в течение ~24 ч
- Сперматозоид проникает через оболочки ооцита, происходит слияние клеточных мембран, формируется зигота
- Ядра сперматозоида и ооцита становятся мужским и женским пронуклеусами
- Ядерные оболочки растворяются, происходит репликация хромосом, после чего начинается дробление зиготы

**Дробление**

- Зигота → 2 клетки → 4 клетки → 8 клеток → морула → бластоциста
- В результате нескольких этапов деления образуются более мелкие клетки – бластомеры
- На стадии 8 клеток происходит компактизация, в результате из одних клеток формируется внутренняя клеточная масса, или эмбриобласт, из других – периферический трофобласт
  - Внутренняя клеточная масса/эмбриобласт = эмбриональный полюс бластоцисты
- 16–32 бластомера = морула
- В моруле накапливается жидкость, формируется центральная полость бластоцисты, которая носит название бластоцель

**Имплантация**

- Бластоциста «вылупляется» (покидает) из блестящей оболочки
- Лишенная оболочки бластоциста напрямую взаимодействует с эндометрием

- Из клеток трофобласта формируются плодные оболочки и плацента, но не сам эмбрион
  - Клетки трофобласта эмбрионального полюса → синцитиотрофобласт, который внедряется в эндометрий
  - Остальные клетки трофобласта образуют цитотрофобласт
- Клетки эндометрия дифференцируются в децидуальные клетки под воздействием
  - Прогестерона, секретируемого желтым телом
  - $\beta$ -субъединицы хорионического гонадотропина человека ( $\beta$ -ХГЧ), продуцируемого синцитиотрофобластом

**Развитие эмбриона**

- Эмбриобласт разделяется на эпибласт и гипобласт, формируется двухслойный зародышевый диск
- Гипобласт = первичная энтодерма
  - Клетки гипобласта перемещаются вдоль полости бластоцисты и образуют первичный желточный мешок
  - Гипобласт + первичный желточный мешок дают начало внезародышевой мезодерме (рыхло расположенные внутри полости бластоцисты клетки, окружающие первичный желточный мешок)
  - Вторая волна мигрирующих клеток гипобласта образует вторичный желточный мешок, который замещает первичный желточный мешок
  - Внезародышевая мезодерма разделяется на два слоя, формирующих полость хориона (внезародышевый целом)
  - Полость хориона отделяет эмбрион/амнион/желточный мешок от хориона (наружной стенки бластоцисты)
- Эпибласт дает начало эмбриону и образует амнион
  - Между эпибластом и расположенным над ним трофобластом накапливается жидкость → полость
  - Слой эпибласта дифференцируется в амнион, отделяющий образовавшуюся полость от цитотрофобласта
- Трехслойный диск
  - Появляется в процессе гастрюляции, когда клетки перемещаются на новые места и возникают зародышевые листки
  - Три первичных зародышевых листка = эктодерма, мезодерма, энтодерма
  - Ось тела также определяется в ходе гастрюляции
- Диск удлиняется и изгибается → несколько трубчатых структур → основные системы органов
- Эктодерма → нервная пластинка → нервная трубка + клетки нервного гребня
  - Нервная трубка → головной и спинной мозг
  - Клетки нервного гребня мигрируют из нервной трубки → различные структуры и типы клеток
- Мезодерма
  - Мезодерма головы → мышцы лица, челюстей и глотки
  - Хордальный отросток
  - Кардиогенная мезодерма
  - Сомиты → большая часть осевого скелета
  - Промежуточная мезодерма → мочеполовая система
  - Мезодерма латеральной пластинки → стенка брюшной полости и стенки кишечника
- Энтодерма
  - Передняя кишка, средняя кишка, задняя кишка (ротоглоточная мембрана → рот)

**Органогенез**

- Центральная нервная система (ЦНС)
  - Формируется из нервных валиков → нервная трубка + нервный гребень
    - Краниальные/ростральные 2/3 нервной трубки → головной мозг



- Каудальная 1/3 нервной трубки → спинной мозг, нервы
- Нервный гребень → периферические нервы, вегетативная нервная система
- Сердечно-сосудистая система
  - Формируется из сердечной трубки → сердце и крупные сосуды
  - Кардиогенные клетки-предшественники образуют кардиогенную зону (первичное кардиогенное поле) у головного конца эмбриона
  - Латеральные эндокардиальные трубки сливаются вместе в процессе образования складок эмбриона → первичная сердечная трубка
  - Изгиб, ремоделирование, образование перегородок в первичной сердечной трубке → окончательное формирование 4-камерного сердца
  - Артериальный ствол = первичный выносящий тракт, который разделяется → выносящие тракты желудочков
- Дыхательная система
  - Передняя кишка → респираторный дивертикул → первичная бронхиальная почка → 3 правые + 2 левые вторичные бронхиальные почки → терминальные бронхиолы → респираторные бронхиолы → первичные альвеолы
- Пищеварительная система
  - Образование складок на ранних стадиях эмбриогенеза → энтодермальная трубка → передняя кишка, средняя кишка, задняя кишка
  - Передняя кишка (слепое заканчивается ротоглоточной мембраной) → пищевод, желудок, проксимальный отдел двенадцатиперстной кишки
    - Из выпячивания стенки двенадцатиперстной кишки формируются печень, желчный пузырь, пузырьный проток и поджелудочная железа
  - Средняя кишка (изначально открывающаяся в желточный мешок) → участок от дистального отдела двенадцатиперстной кишки до 2/3 проксимального отдела поперечной ободочной кишки
    - Будущая подвздошная кишка быстро удлиняется → первичная кишечная петля, которая проникает в основание пуповины и поворачивается на 90°
    - В процессе вправления в брюшную полость происходит дополнительный поворот на 180°, за счет этого достигается нормальное положение кишечника, слепая кишка оказывается справа, а двенадцатиперстно-тощекишечный изгиб – слева
  - Задняя кишка (слепое заканчивающаяся клоакальной мембраной) → от дистальной 1/3 поперечной ободочной кишки до прямой кишки
    - Расширение терминального отдела первичной трубки задней кишки → клоака
    - Мочепрямокишечная перегородка разделяет клоаку на мочеполовую синус спереди + заднепроходный канал сзади
- Мочеполовая система
  - Промежуточная мезодерма → предпочка (пронефрос), первичная почка (мезонефрос), окончательная почка (метанефрос)
    - Мезонефрос → рудиментарные почки, соединенные с клоакой посредством мезонефральных (вольфовых) протоков
    - Мезонефральные протоки → мочеточниковый вырост → собирательная система почки
    - Мочеточниковый вырост соединяется с метанефрогенной тканью → начало формирования нефронов
  - Из клоаки и аллантаоиса формируется мочевой пузырь

- Мочевой пузырь отделен от прямой кишки мочеполовым синусом
- Опорно-двигательный аппарат
  - Верхние и нижние конечности развиваются из отдельных зачатков конечностей

## Формирование плаценты

- Изначально хориальный мешок покрыт ворсинками, затем на его поверхности, обращенной к полости матки, ворсинки атрофируются → гладкий хорион
- В ворсинах, прилегающих к месту имплантации, погружающийся синцитиотрофобласт образует трофобластические лакуны
  - Близко расположенные капилляры матки расширяются → формируются материнские синусоиды, связанные с трофобластическими лакунами
  - Прорастание/пролиферация цитотрофобласта в синцитиотрофобласт и материнские лакуны → зрелые третичные ворсинки
  - Третичные ворсинки содержат полностью сформированные кровеносные сосуды, благодаря чему в ветвистом хорионе происходит газообмен
- Ветвистый хорион + базальная часть децидуальной оболочки = плацента

## Формирование пуповины

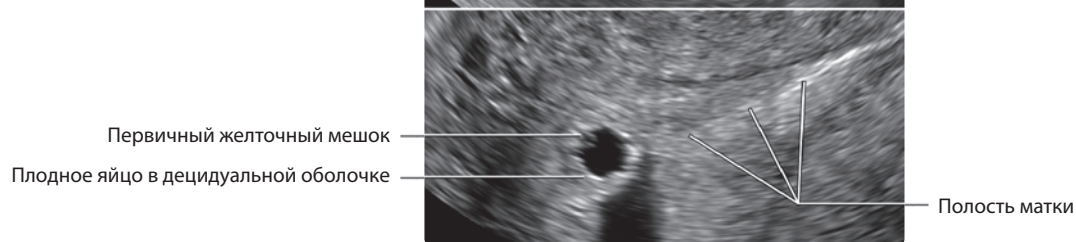
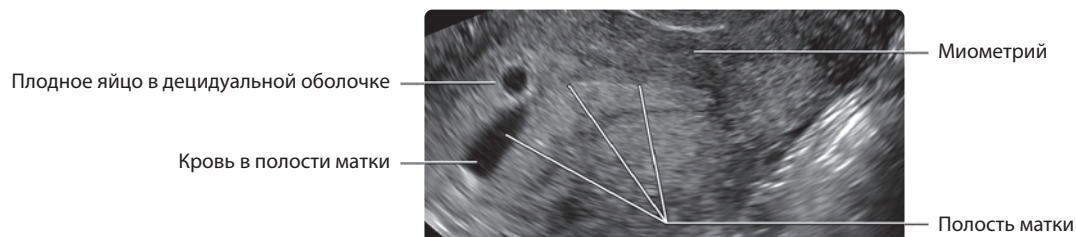
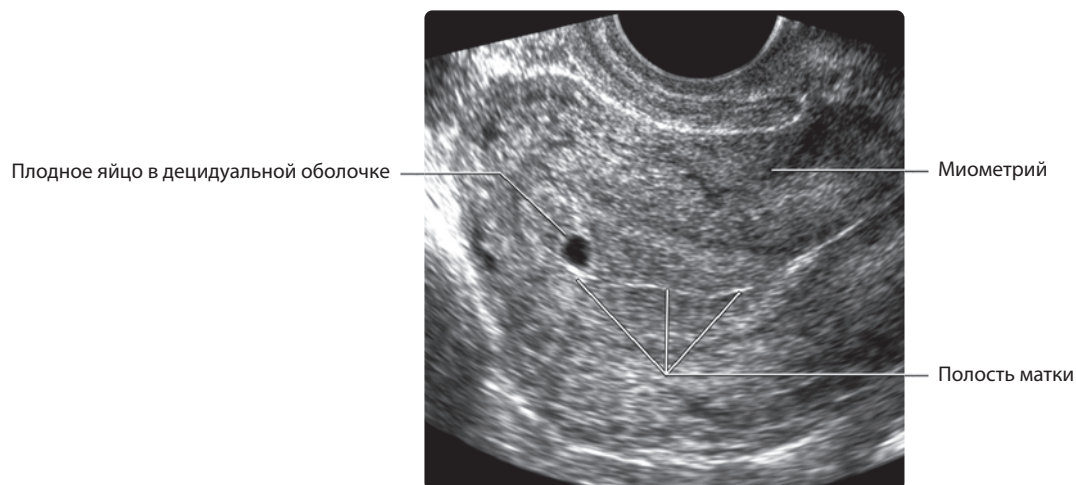
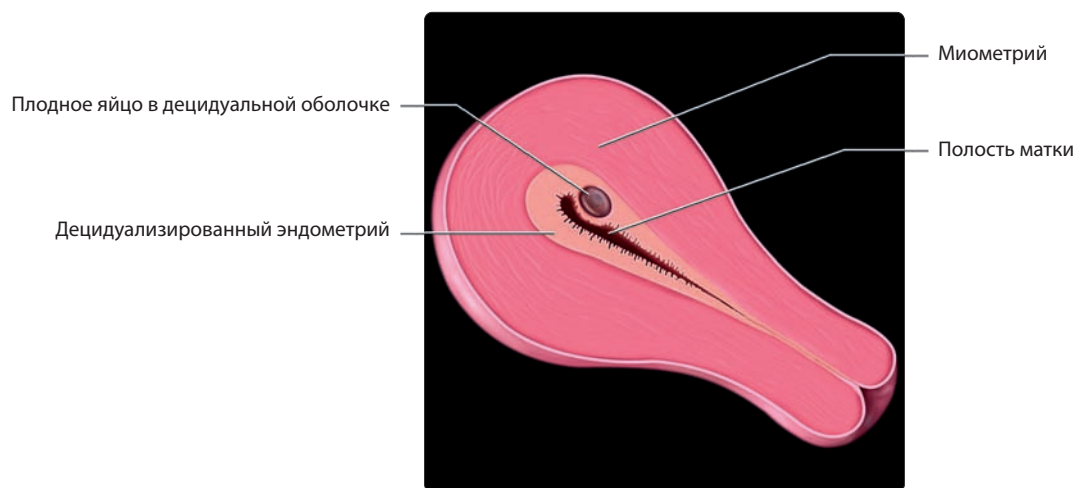
- Зародышевый диск располагается между амнионом и желточным мешком
- Эмбрион вначале связан с хорионом посредством амниотической ножки, которая образуется из внезародышевой мезодермы
  - Аллантаоис (энтодермальный вырост задней кишки) образуется как выпячивание желточного мешка
  - Аллантаоис и сосуды аллантаоиса проникают в амниотическую ножку (становятся сосудами пуповины)
- Рост и образование складок эмбриона приводят к формированию трубок передней и задней кишки, заканчивающихся слепом, и средней кишки, открывающейся в желточный мешок
  - По мере бокового образования складок с формированием стенок тела и превращения средней кишки в трубку происходит отделение желточного мешка
  - Узкая удлиненная шейка желточного мешка = желточный проток, который соединяет желточный мешок с закрывающейся трубкой средней кишки
- По мере увеличения и образования складок эмбриона амниотическая полость расширяется и полностью охватывает эмбрион, за исключением пупочного кольца
  - Амниотическая ножка, аллантаоис, желточный проток объединяются, образуя пуповину
  - Амнион продолжает увеличиваться и формирует над объединенными элементами пуповины оболочку в виде трубки → плотная эпителиальная оболочка
- В процессе роста и движений эмбриона/плода происходит постепенное удлинение и скручивание пуповины

## ОСОБЕННОСТИ ВИЗУАЛИЗАЦИИ АНАТОМИЧЕСКИХ СТРУКТУР

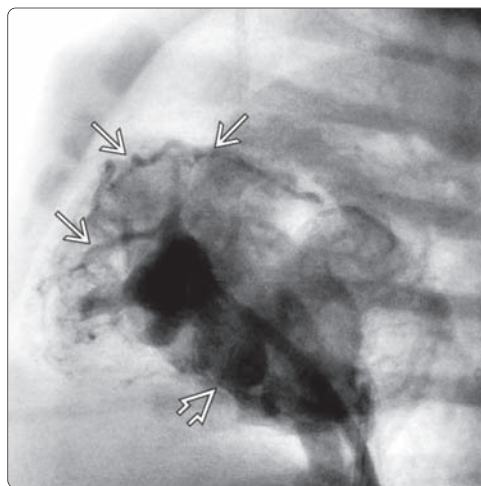
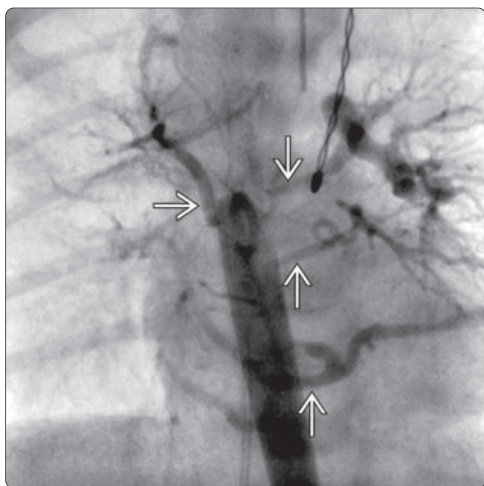
### Вопросы

- Определение основных этапов развития (в неделях от ПДПМ)
  - Плодное яйцо (признак плодного яйца в децидуальной оболочке) обычно обнаруживается на сроке 4,0–4,5 нед.

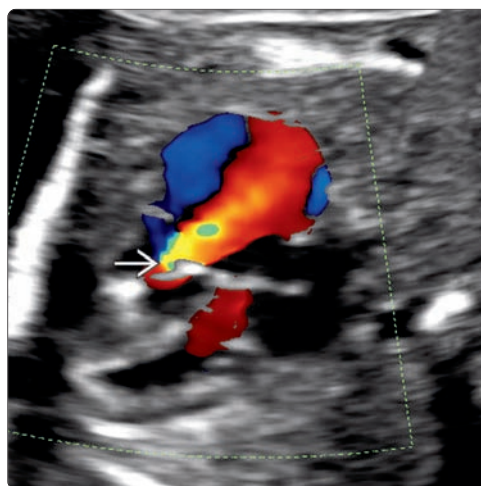
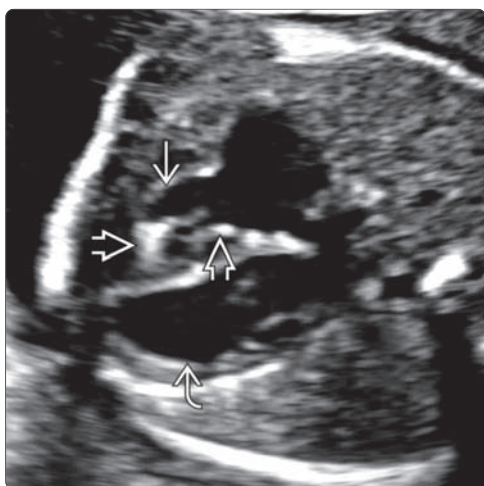
ПРИЗНАК ПЛОДНОГО ЯЙЦА В ДЕЦИДУАЛЬНОЙ ОБОЛОЧКЕ



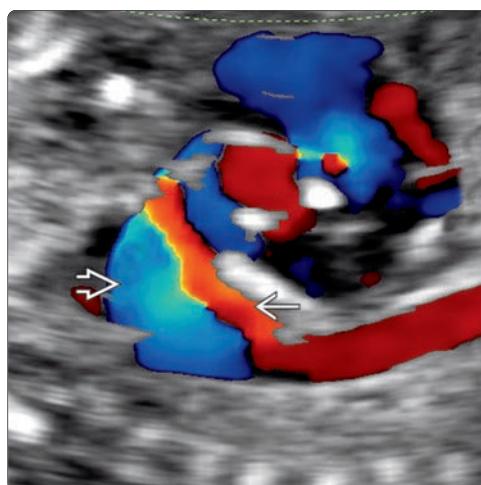
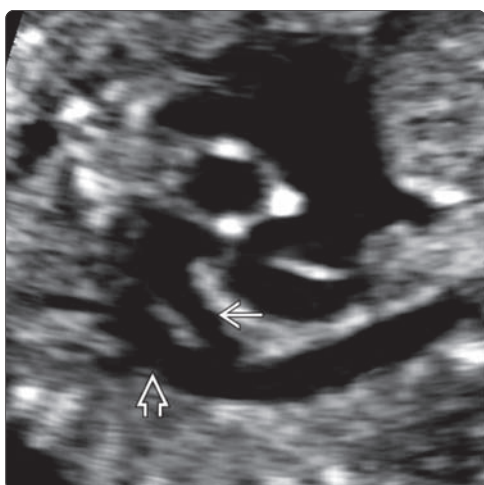
**(Вверху)** Схематическое изображение самых ранних ультразвуковых признаков развития эмбриона, описанных выше. Плодное яйцо, «погруженное» в децидуализированный эндометрий, выглядит как асимметрично расположенное гиперэхогенное кольцо с анэхогенным центром (в тексте выше этот этап развития обозначен как признак плодного яйца в децидуальной оболочке). Плодное яйцо не всегда визуализируется на ранних сроках беременности, и его обнаружение сильно зависит от опыта специалиста, проводящего исследование. **(В центре)** Признак плодного яйца в децидуальной оболочке представляет собой гиперэхогенное кольцо, расположенное эксцентрически относительно линии стыка противоположных поверхностей эндометрия. Современные термины, рекомендуемые для описания подобного наблюдения: «внутриматочная структура, напоминающая плодное яйцо», или «возможная маточная беременность (МБ)». **(Внизу)** Показан признак плодного яйца в децидуальной оболочке. В данном случае кровотечение привело к скоплению крови в полости матки. Также отмечается эксцентрическая локализация плодного яйца, его диаметр составляет 4 мм. В нижней части плодного яйца, внутри него, видна маленькая округлая структура, вероятно, представляющая собой первичный желточный мешок, который можно визуализировать с помощью современных датчиков с высоким разрешением.



**(Слева)** Ангиография, контрастное усиление нисходящей аорты. АЛА-ДМЖП. От нисходящей аорты отходят как минимум четыре коллатерали, кровоснабжающие легкие. **(Справа)** Ангиография в боковой проекции. АЛА-ИМЖП. Контрастное вещество введено в значительно гипоплазированный и гипертрофированный ПЖ. Перегородка интактна, визуализируется несколько коронарных синусоидов.



**(Слева)** Четырехкамерный срез сердца. АЛА-ИМЖП. Гипоплазия ПЖ. Наибольшую яркость на снимке имеют эндокард и хорды ТК. Изменения ЛЖ отсутствуют. **(Справа)** ЦДК в той же плоскости. Определяется трикуспидальная регургитация от средней до тяжелой степени, заполняющая практически всю полость ПП. Степень недостаточности ТК в данном случае предполагает отсутствие коронарных синусоидов.



**(Слева)** ЭхоКГ у пациента с АЛА. Определяется расширенный артериальный проток, из которого кровь ретроградно поступает в легочные артерии. Обращает внимание отчетливая визуализация дуги аорты – в норме дуга аорты и артериальный проток не лежат в одной плоскости. **(Справа)** ЦДК в той же плоскости. В аорте определяется антеградный кровоток, в артериальном протоке – ретроградный.



## КЛЮЧЕВЫЕ ФАКТЫ

### ТЕРМИНОЛОГИЯ

- Гипоплазия ЛЖ, обусловленная той или иной причиной
  - Стеноз или атрезия митрального клапана
  - Стеноз или атрезия аортального клапана
  - Гипоплазия и коарктация нисходящей аорты

### ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

- ЛЖ уменьшен или не определяется
  - Сократимость снижена, имеет сферическую форму
  - В ЛЖ может определяться яркий гиперэхогенный эндокард (эндокардиальный фиброэластоз)
  - ЛЖ не участвует в формировании верхушки сердца
- ПЖ расширен, функция сохранена
  - ПЖ «оттесняет» верхушку ЛЖ вследствие компенсаторной гипертрофии
- Межпредсердная перегородка изогнута слева направо, что характеризует направление кровотока
- Нисходящая аорта и поперечная часть дуги аорты значительно уменьшены
- Ретроградное заполнение дуги аорты – дуктус-зависимое кровообращение

### КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

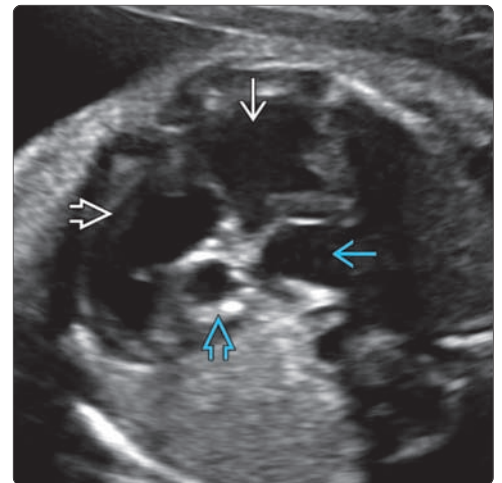
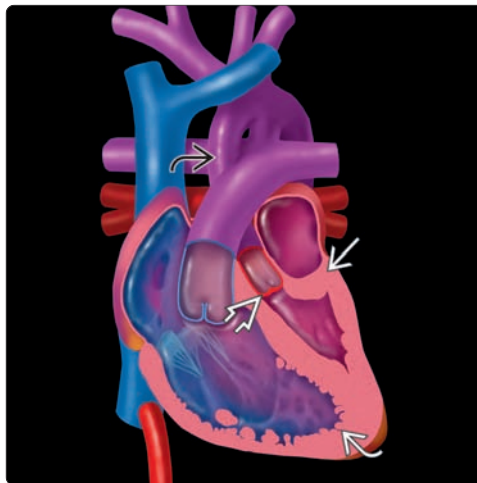
- При отсутствии лечения заболевание летально; смерть наступает в течение нескольких дней или недель

- Способы ведения развивающейся беременности:
  - Паллиативная помощь → контроль за состоянием плода в родах не проводят, родоразрешение возможно в учреждении любого уровня
  - Хирургическое лечение → плановое родоразрешение в условиях стационара III уровня, специализирующегося на кардиохирургии
  - Комбинированное лечение → плановое родоразрешение в условиях стационара III уровня, при этом предпочтение отдают катетерной баллонной вальвулопластике или традиционной хирургии
- Совершенствование хирургических техник → рост показателя выживаемости
  - Во многих медицинских центрах успешность операции Норвуда (1-й этап) составляет >85%
  - Операции Гленна и Фонтена (2-й и 3-й этапы) успешны почти в 100% случаев
  - Долгосрочная выживаемость неизвестна, но 6-летняя выживаемость с учетом современных технологий составляет 64%

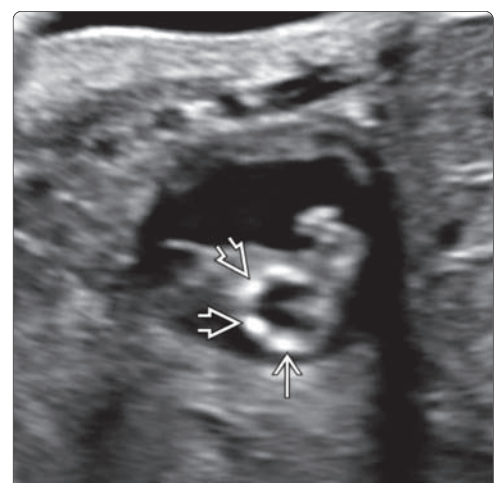
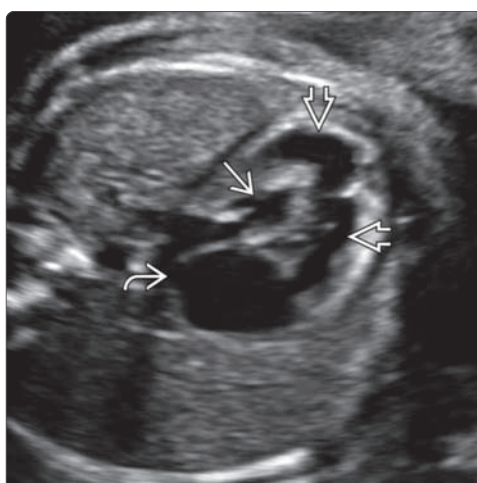
### ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

- Высокой специфичностью в отношении данного заболевания обладает ЭхоКГ плода

**(Слева)** Атрезия митрального и аортального клапанов. Присутствует асимметрия желудочков, верхушку сердца образует ПЖ. Восходящая аорта гипоплазирована. **(Справа)** Четырехкамерный срез. Классическая картина гипоплазии левых отделов сердца. ПП и ПЖ увеличены. ЛП и ЛЖ уменьшены. Миокард ЛЖ выглядит более ярким, чем остальная часть миокарда, что характерно для эндокардиального фиброэластоza.



**(Слева)** Четырехкамерный срез сердца. Определяется уменьшенный гипоплазированный ЛЖ без выраженного эндокардиального фиброэластоza. ПЖ расширен и оттесняет верхушку ЛЖ. Отчетливо различается ДМПП, а также проходящий через него кровоток. **(Справа)** Срез по короткой оси сердца. ЛЖ по форме напоминает практически идеальный круг. Гиперэхогенность участков миокарда является признаком эндокардиального фиброэластоza.



## ТЕРМИНОЛОГИЯ

### Синонимы

- Гипоплазия левых отделов сердца
- Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС)

### Определения

- Гипоплазия ЛЖ, обусловленная той или иной причиной
  - Стеноз или атрезия митрального клапана
  - Стеноз или атрезия аортального клапана
  - Гипоплазия и коарктация нисходящей аорты

## ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА

### Общие сведения

- Критерии диагностики
  - Изменения на четырехкамерном срезе: ЛЖ уменьшен и не участвует в формировании верхушки сердца

### ЭхоКГ

- ЭхоКГ
  - Предсердия
    - Межпредсердная перегородка изогнута слева направо – Единственный выход для кровотока из ЛП
    - Редко отверстие между предсердиями может отсутствовать – В расширенных легочных венах определяется ретроградный кровоток
    - ЛП гипоплазировано, ПП расширено
  - ТК
    - Фиброзное кольцо расширено, однако сам клапан сформирован правильно или умеренно гипоплазирован
  - ПЖ
    - Расширен и нередко оттесняет верхушку ЛЖ
    - Гипертрофирован, функция сохранена
  - Легочная артерия расширена всегда
  - Артериальный проток увеличен
  - Митральный клапан
    - Атрезирован или значительно гипоплазирован и стенозирован
  - ЛЖ
    - Уменьшен или не определяется
    - Сократимость снижена, форма приближена к сферической (в норме – пулевидная)
    - Может определяться гиперэхогенный эндокард ЛЖ (эндокардиальный фиброэластоз)
  - Аортальный клапан
    - Атрезирован или значительно гипоплазирован и стенозирован
  - Восходящая и поперечная часть дуги аорты значительно уменьшены
    - Как правило, сочетается с коарктацией
- ЦДК
  - Позволяет подтвердить отсутствие или снижение кровотока через митральный и аортальный клапаны
  - Шунтирование крови слева направо через овальное окно
  - Ретроградное заполнение дуги аорты из артериального протока
  - В миокарде ЛЖ могут определяться венотрункулокоронарные соединения
  - Оценивают недостаточность ТК
- Импульсная доплерография

- Позволяет подтвердить направление кровотока и степень обструкции
- Помогает оценить давление внутри желудочков
- Позволяет оценить степень обструкции в области межжелудочковой перегородки по характеру кровотока в легочных венах

### УЗИ

- По данным аутопсий, в 10% случаев дополнительно присутствуют внесердечные аномалии развития
  - Диафрагмальные грыжи
  - Тяжелые пороки развития ЦНС, такие как ГПЭ
    - Значительно ухудшают прогноз

### Рекомендации по лучевой диагностике

- Советы по проведению исследования
  - Если визуализируется только один желудочек
    - Оценивают морфологию желудочка
    - Исключают эндокардиальный фиброэластоз – «Яркий» гиперэхогенный эндокард в ЛЖ
    - Находят венотрункулокоронарные соединения – Чаще встречаются при стенозе митрального клапана и атрезии аортального клапана
  - Оценивают кровоток через АВ-клапаны
    - Стеноз или атрезия митрального клапана
    - Наличие или отсутствие трикуспидальной регургитации
  - Оценивают кровоток через клапаны магистральных сосудов
    - Стеноз или атрезия аортального клапана
  - Оценивают кровоток в дуге аорты
    - В большинстве случаев обнаруживают коарктацию
    - Ретроградное заполнение дуги аорты из артериального протока
  - Оценивают направление шунтирования крови на уровне предсердий
    - Слева направо через овальное окно
    - Если межпредсердная перегородка интактна, проводят доплерографию легочных вен

## ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

### Тяжелый стеноз аортального клапана

- Антеградный ток крови на аортальном клапане
- Митральный клапан может иметь нормальные размеры
- ЛЖ может участвовать в формировании верхушки сердца

### Коарктация аорты

- Митральный и аортальный клапаны нормальных размеров или уменьшены
- ЛЖ, как правило, участвует в формировании верхушки сердца
- Коарктация аорты встречается при синдромах Тернера и Шона

### Синдром Шона

- Полная форма синдрома включает наличие надклапанной мембраны митрального клапана, митральный клапан в форме парашюта, субаортальный стеноз и коарктацию аорты
- Определение синдрома часто расширяют, включая стеноз митрального и аортального клапанов, а также надклапанный аортальный стеноз
- Иными словами, синдром подразумевает наличие сразу нескольких форм обструкции левых отделов сердца

## ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

## Общие сведения

- **Этиология**
  - Предложено несколько теорий, ни одна из которых не является исчерпывающей
  - Структурный дефект на ранних этапах формирования сердца, способный прогрессировать
  - «Функция определяет форму»
    - Атрезия аортального клапана → кровь не покидает ЛЖ → гипоплазия ЛЖ и аорты
    - Атрезия митрального клапана → кровь не поступает в ЛЖ → гипоплазия ЛЖ и аорты
- **Генетические факторы**
  - Существуют убедительные доказательства в пользу наличия генетических факторов и высокого риска повторного возникновения заболевания в семье
    - Анализ родословных показал, что распространенность пороков развития сердца (двустворчатый аортальный клапан, стеноз аортального клапана, коарктация аорты, СГЛОС) среди ближайших родственников пациентов с СГЛОС составляет 12%
  - Общий ген, специфический в отношении СГЛОС, вследствие высокой генетической гетерогенности не выявлен, однако доказана связь с несколькими генами
    - *NOTCH1*, *dHAND*, *HRT1* и *HRT2*, *NKX2-5*
  - Связь между СГЛОС и некоторыми хромосомными аномалиями:
    - Частота СГЛОС у плодов с синдромом Тернера (45, X0) составляет 13%
    - T18 и T13
    - Синдром Якобсена (делеция дистальной части 11q) – 10%

## Макроскопические изменения и исследование операционного материала

- **Эндокардиальный фиброзеластоз**
  - Утолщение эндокардиальной выстилки за счет избыточного содержания коллагена и ткани эластического типа, предположительно обусловленного ишемией
  - Обычно сочетается с атрезией или тяжелым стенозом аортального клапана

## КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

## Клиническая картина

- Чаще всего аномалию обнаруживают во время скринингового УЗИ в 18–20 нед.
- Изменения на четырехкамерном срезе

## Демографические особенности

- **Эпидемиология**
  - 2,8% ВПС
  - 0,16:1000 детей, родившихся живыми
  - Преобладают новорожденные мужского пола (55–67%)

## Естественное течение и прогноз

- СГЛОС, выявленный в пренатальном периоде
  - Внутритрунная смерть плода – 20%
- Наиболее тяжелые формы впервые выявляют у новорожденных
  - При отсутствии лечения смерть ребенка наступает в течение нескольких дней или недель

- Совершенствование хирургических техник → рост показателя выживаемости
  - Во многих медицинских центрах успешность операции Норвуда (1-й этап) составляет >85%
  - Операции Гленна и Фонтена (2-й и 3-й этапы) успешны практически в 100% случаев
  - Данные о долгосрочной выживаемости отсутствуют
    - В связи с несколькими факторами в настоящее время показатель может увеличиваться
    - По данным недавних крупных исследований, смертность к 6 годам достигает 45%
  - Смертность после комбинированных операций (приблизительно 15% всех выполненных операций) составляет 30%
- **Риск повторного возникновения**
  - Один сиблинг – 2%, два сиблинга – 6%

## Лечение

- Показано кариотипирование
  - В 15% случаев обнаруживают хромосомные аномалии
    - Чаще всего – синдром Тернера
- С учетом высокой смертности и сомнительного долгосрочного прогноза может быть предложено прерывание беременности
  - Выбор в пользу прерывания беременности зависит от многих факторов, но в США его делают все реже
    - США – 13%, Европа – 44–71%
- Способы ведения развивающейся беременности
  - Паллиативная терапия → контроль за состоянием плода в родах не проводят, родоразрешение возможно в учреждении любого уровня
  - Хирургическое лечение → плановое родоразрешение в условиях стационара III уровня, специализирующегося на кардиохирургии
  - Комбинированное лечение → плановое родоразрешение в условиях стационара III уровня, при этом предпочтение отдают в пользу катетерной баллонной вальвулопластики или традиционной хирургии
  - Трансплантация сердца → показана в случае неэффективности хирургического лечения
- **Паллиативная хирургия включает три этапа**
  - **1-й этап (операция Норвуда):** на 1-й неделе жизни
    - Реконструкция аорты из лоскутов, полученных из легочной артерии, самой аорты или с помощью искусственных материалов
    - Удаление межпредсердной перегородки
    - Шунтирование по Блелоку–Тауссиг или формирование анастомоза между ПЖ и легочной артерией (модифицированное шунтирование по Сано), обеспечивающее кровоснабжение легких
  - **2-й этап (операция Гленна):** на 3–6-м месяце жизни
    - Анастомоз между верхней полую вену и легочной артерией
    - В некоторых медицинских центрах также выполняют операцию геми-Фонтена
  - **3-й этап (операция Фонтена):** в 2–5 лет
    - Анастомоз между нижней полую вену и правой легочной артерией
    - Анастомоз может быть латеральным туннельного типа или экстракардиальным
    - Часто производят фенестрацию анастомоза с ПЖ с целью формирования «выпускного клапана»

- Комбинированное паллиативное лечение
  - Включает стентирование артериального протока и двустороннее сужение легочных артерий после рождения
  - Сложная двухэтапная операция, включающая операцию Норвуда и реконструкцию дуги аорты по Гленну в возрасте 4–6 мес.
- Трансплантация сердца
  - Показана при неэффективности хирургического лечения
  - Высокий показатель смертности за время ожидания трансплантации
- Описаны случаи хирургических вмешательств на плоде для предотвращения СГЛОС
  - Баллонная вальвулопластика при тяжелом стенозе аортального клапана у плода
    - Высокий риск внутриутробной смерти плода (19%)
    - Операция имеет благоприятный исход приблизительно у 1/2 пациентов; у 29% удается восстановить бивентрикулярное кровообращение

### ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ

#### Важно знать

- Высокой специфичностью в отношении СГЛОС обладает ЭхоКГ
  - Точность пренатальной диагностики составляет 95%

### Признаки, учитываемые при интерпретации результатов

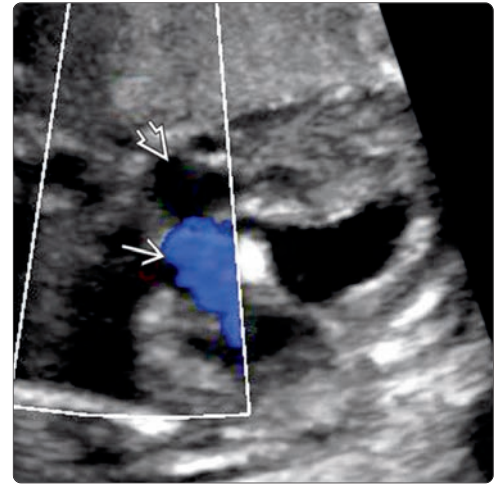
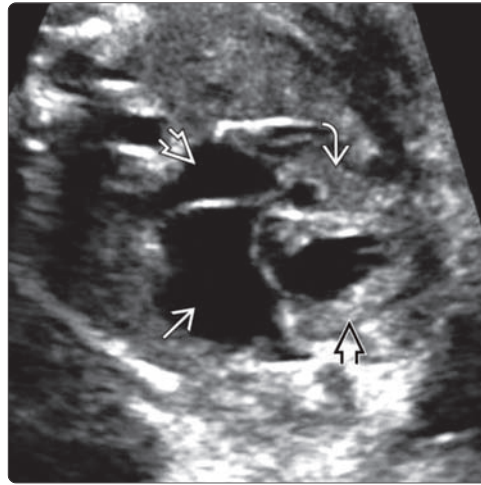
- ЛЖ уменьшен, не участвует в формировании верхушки сердца, сократимость снижена
- Митральный и аортальный клапаны уменьшены или отсутствуют
- Восходящая аорта гипоплазирована, заполняется за счет ретроградного кровотока из артериального протока

### ЛИТЕРАТУРА

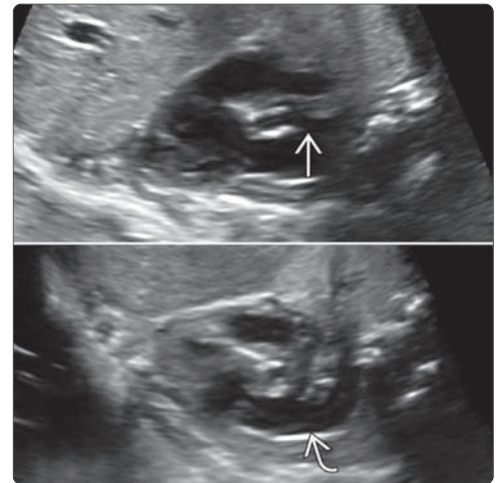
1. Karamlou T et al: Stage 1 hybrid palliation for hypoplastic left heart syndrome – assessment of contemporary patterns of use: an analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 149(1):195–201, 202.e1, 2015
2. Wilder TJ et al: Survival and right ventricular performance for matched children after stage-1 Norwood: Modified Blalock-Taussig shunt versus right-ventricle-to-pulmonary-artery conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 150(6):1440–50, 2015
3. Barron DJ et al: Hypoplastic left heart syndrome. *Lancet.* 374(9689): 551–64, 2009



**(Слева)** ЭхоКГ плода, четырехкамерный срез. ПП [→] значительно увеличено по сравнению с небольшим ЛП [⇔]. ЛЖ [⇔] гипоплазирован и гипертрофирован, ПЖ [⇔] гипертрофирован. **(Справа)** Тот же случай. ЦДК. Визуализируется ток крови через овальное окно [→], направленный слева направо, что соответствует картине обструкции левых отделов сердца (ЛП [⇔]).



**(Слева)** Аутопсия. Восходящая и поперечная часть дуги аорты гипоплазированы [⇔], легочная артерия значительно увеличена [⇔] и продолжается в нисходящую аорту через артериальный проток [⇔]. **(Справа)** Срез через выносящий тракт у плода с гипоплазией левых отделов сердца. Визуализируется значительно уменьшенный выносящий тракт ЛЖ [→]. Выносящий тракт ПЖ увеличен [⇔].



**(Слева)** Срез через дугу аорты. Восходящая аорта гипоплазирована [→]. Расположение аортального клапана можно определить по расположению аортальных синусов [⇔]. **(Справа)** Тот же случай. ЦДК. В поперечной части дуги аорты определяется инверсия кровотока [→], при этом некоторый объем крови направляется к голове [⇔]. Данная картина характерна для отсутствия антеградного кровотока через аортальный клапан. Кровь должна поступать к коронарным артериям, обеспечивая перфузию сердца. Кровоток в главной легочной артерии [⇔] направлен антеградно.

