



А.Е. Волков

ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПАТОЛОГИИ ПУПОВИНЫ

*Ростовский государственный медицинский университет,
кафедра акушерства и гинекологии №1*

Россия, 344022, г. Ростов-на-Дону, пер. Нахичеванский, 29. E-mail: avolkov@aaanet.ru

В представленном обзоре литературы обсуждаются вопросы пренатальной ультразвуковой диагностики патологических состояний пуповины, их влияния на акушерскую тактику, перинатальные исходы.

Ключевые слова: пренатальная диагностика, эхография, патология пуповины.

A.E. Volkov

PRENATAL DIAGNOSIS OF CORD PATHOLOGY

*Rostov State Medical University,
Department of Obstetrics and Gynecology № 1*

29 Nakhichevansky st., Rostov-on-Don, 344022, Russia. E-mail: avolkov@aaanet.ru

In this review of literature are discussed prenatal ultrasonic diagnosis of pathological states curve umbilical cord, their impact on obstetric tactics, perinatal outcomes.

Keywords: prenatal diagnosis, ultrasound, pathology of the umbilical cord.

Визуализация пуповины при ультразвуковом исследовании обычно не вызывает трудностей в любом сроке беременности. С середины II триместра при продольном и поперечном сканировании четко идентифицируются сосуды пуповины – две артерии и одна вена, которые при поперечном сканировании представляют собой округлые анэхогенные образования правильной формы. Диаметр вены всегда превышает диаметр артерий в среднем в два раза. Сосуды пуповины заключены в оболочку средней эхогенности, которая носит название вартонова студня. Во второй половине беременности отмечается постепенное увеличение диаметров сосудов пуповины: вены – в среднем от 4 до 8–10 мм, артерии – от 2 до 4 мм. Улучшающаяся по мере увеличения гестационного возраста плода визуализация пуповины связана не только с возрастанием диаметра сосудов, но и с увеличением толщины вартонова студня.

Идентификация петель пуповины при использовании режиме цветового доплеровского картирования не представляет ни малейшего труда.

При тщательном сканировании пупочного канатика удается выявить его винтообразное скручивание. Количество витков колеблется от 10 до 25, причем в большинстве случаев (4:1) они направлены справа налево. Причины такой закономерности остаются неустановленными. Отсутствие винтообразного хода сосудов пуповины, также как и чрезмерное их «скручивание» ряд авторов расценивают как эхографический признак хромосомных аномалий [1].

Ультразвуковая оценка пуповины должна включать изучение:

места прикрепления пуповины к плаценте;
места прикрепления пуповины к передней брюшной стенке плода;

количества сосудов пуповины;
патологических изменений пуповины.

Аномалии прикрепления пуповины к плаценте

В норме пуповина прикрепляется к центру плаценты. К аномалиям прикрепления пуповины относятся краевое, оболочечное и, так называемое, расщепленное. Ультразвуковая диагностика аномалий прикрепления пуповины наиболее легко осуществляется во II триместре беременности при условии расположения плаценты на передней и переднебоковой стенках матки. В случае локализации плаценты на задней стенке матки и при маловодии диагностика аномалий прикрепления пуповины представляет значительные трудности.

При **краевом прикреплении** сосуды пуповины входят в плаценту близко к ее краю. Клинического внимания заслуживают только случаи расположения пуповины на расстоянии менее 1/2 радиуса плаценты от края, что создает угрозу акушерских осложнений.

Оболочечное (плевистое) прикрепление характеризуется прикреплением сосудов пуповины к амниохориальной мембране, а не к плацентарной ткани. В этих случаях сосуды пуповины на некотором участке не защищены вартоновым студнем, что создает условия для их повреждения при разрыве внеплацентарных оболочек и возникновения фетального кровотечения. Помимо опасности кровотечения в родах, оболочечное прикрепление



пуповины, по данным некоторых авторов, увеличивает риск возникновения ЗВРП [2].

Оболочечное прикрепление пуповины встречается только в 1,1% случаев одноплодных беременностей. При двойнях частота этой патологии увеличивается и составляет 8,7%. Оболочечное прикрепление пуповины нередко (5,9–8,5%) сопровождается различными пороками развития плода и провизорных органов, в частности атрезию пищевода, врожденные уротатии, *spina bifida*, дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок сердца, единственную артерию пуповины, добавочные доли плаценты. Кроме того, оно было описано при трисомии 21 у плода [3].

Одним из вариантов оболочечного прикрепления является **предлежание сосудов пуповины (*vasa previa*)**, при котором сосуды пуповины пересекают амниофетальные оболочки на более низком уровне, нежели расположена предлежащая часть плода. Эти незащищенные вартоновым студнем сосуды могут разорваться в любое время при беременности, привести к профузному кровотечению и антенатальной гибели плода. Кроме того, их повреждение возможно при выполнении амниотомии, поэтому пренатальная диагностика *vasa previa* является обязательной.

Частота встречаемости *vasa previa* составляет в среднем 1:2000–5467 родов [4]. Ультразвуковой диагноз основан на обнаружении сосудов пуповины в области внутреннего зева матки. Использование трансвагинального сканирования позволяет диагностировать эту патологию со специфичностью 91% [5]. При применении ЦДК диагноз может быть установлен с точностью 100%. Обнаружение кровотока в амниальной оболочке достоверно свидетельствует о наличии *vasa previa* [6]. Дополнительную информацию можно получить при сканировании в трехмерном режиме и оценить взаиморасположение цервикального канала шейки матки и сосудов пуповины [7].

Следует подчеркнуть, что пренатальная диагностика оболочечного прикрепления и предлежания сосудов возможна только при тщательной оценке места прикрепления пуповины к плаценте в ходе каждого ультразвукового исследования. В связи с тем, что в скрининговых протоколах большинства стран этот пункт отсутствует, диагноз *vasa previa* ставится от случая к случаю. Так, по данным J. Nasegawa и соавт. [8], из 80 случаев оболочечного прикрепления пуповины только в одном наблюдении удалось своевременно установить правильный диагноз. В другой серии (82 случая оболочечного прикрепления пуповины, включая 3 предлежания сосудов), правильный диагноз не был установлен ни разу. Необходимо отметить, что, по данным литературы, во всех наблюдениях диагностированного предлежания сосудов пуповины были отмечены аномалии прикрепления пуповины и/или строения плаценты.

Очевидно, что достоверная пренатальная диагностика *vasa previa* позволяет своевременно планировать способ родоразрешения, поскольку эта патология является абсолютным показанием к кесареву сечению. Определенные трудности представляет дифференциальный диагноз между *vasa previa* и предлежанием петель пуповины. Обычно петли пуповины, расположенные перед предлежащей частью, подвижны и смещаются при перемещении плода. В тех случаях, когда в ходе ультразвукового исследования этого не происходит, можно использовать тест, описанный в литературе. Мочевой пузырь паци-

ентки интенсивно наполняют, пациентка укладывается в положение Тренделенбурга, после чего проводится ультразвуковое исследование. Если визуализируемые петли пуповины смещаются вверх и в сторону от внутреннего зева матки, речь идет о предлежащих петлях пуповины; положение сосудов при *vasa previa* не изменится.

Расщепленное прикрепление пуповины характеризуется наличием бифуркации (раздваивания) пуповины на небольшом (2–4 см) расстоянии от плаценты. В некоторых случаях удается выявить расщепленный ход сосудов пуповины на значительном протяжении. Клиническое значение расщепленного прикрепления пуповины невелико. Эта особенность строения пуповины не влияет на состояние плода и на тактику родоразрешения.

Аномалии прикрепления пуповины к передней брюшной стенке

Наиболее частой аномалией прикрепления пуповины к передней брюшной стенке плода является омфалоцеле. При этой патологии пупочное кольцо и плодовая часть пуповины расширены за счет находящихся в них органов брюшной полости. Свободная часть пуповины в этих случаях отходит от верхушки грыжевого мешка.

Аномалии количества сосудов пуповины

Среди аномалий количества сосудов пуповины чаще встречается **единственная артерия пуповины (ЕАП)**. Этот порок развития заключается в атрезии одного из двух артериальных сосудов пуповины. Частота встречаемости ЕАП в пренатальном периоде составляет около 0,5%, а при многоплодной беременности – 5% [9]. Патогенез этой аномалии заключается либо в первичной агенезии одной из артерий, либо в атрофии одной нормальной пупочной артерии. Следует отметить, что диабет у беременной многократно увеличивает риск ЕАП.

Ультразвуковой диагноз ЕАП проще всего поставить при поперечном сканировании пуповины, когда хорошо визуализируется просвет двух сосудов, больший из которых является веной, а меньший – артерией. При продольном сканировании пуповины также можно правильно оценить количество сосудов. Диагностика ЕАП возможна уже с конца I триместра беременности. Использование ЦДК значительно облегчает постановку диагноза ЕАП [10].

Точность пренатальной диагностики ЕАП, по мнению Е.В. Юдиной и соавт. [10], зависит от многих факторов. В первую очередь на выявление ЕАП существенное влияние оказывает возможность четкой визуализации пуповины, которая может быть затруднена как в ранние сроки, так и при доношенной беременности, а также в случаях маловодия, многоплодия и избыточной массы тела беременной. Но главная причина неуспешности пренатальной диагностики ЕАП – это не соблюдение скринингового протокола, в который включена оценка количества сосудов пуповины. По данным различных авторов, при не соблюдении скринингового подхода к оценке сосудов пуповины точность ультразвуковой диагностики ЕАП не превышает 30–65% [11]. При включении в протокол скрининговой оценки количества сосудов пуповины точность диагностики ЕАП составляет 94%.

В подавляющем большинстве случаев (60–90%) ЕАП является изолированным изменением и не влияет на течение беременности и родов, а также на постнатальный период. При обнаружении врожденных пороков или аномалий развития плода, сочетающихся с ЕАП, требуется расширение пренатального обследования, поскольку та-



кие клинические ситуации могут быть сопряжены с различной патологией, в том числе и с хромосомными аномалиями (ХА) [10].

Многие авторы, изучающие проблему ХА в пренатальном периоде, не рассматривают ЕАП как эхографический маркер ХА, поскольку эта аномалия не затрагивает непосредственно плод и в изолированном состоянии не повышает риск ХА у плода [12]. Повышенного внимания с точки зрения своевременного выявления ХА заслуживают случаи сочетания пороков развития плода с ЕАП.

По данным литературы частота ХА при ЕАП составляет в среднем от 7,2 до 14%. При изучении эхографических изменений у плодов с ХА при синдроме Паттау ЕАП встречалась в 14,3–20% случаев, при синдроме Эдвардса – в 20,8–26,9%, что полностью совпадает с данными отечественных авторов. Согласно анализу, проведенному Е.В. Юдиной [12], было установлено, что при изолированной ЕАП аномалии хромосом не были диагностированы ни в одном случае. ХА удалось выявить только при наличии сочетанных изменений у плода. В целом частота ХА при ЕАП составила 13,9%, а в группе с сочетанными аномалиями – 33,3%. Наиболее частыми сочетанными пороками были аномалии центральной нервной системы и опорно-двигательного аппарата (по 46,4%), а также пороки сердца (35,7%) [10].

Важное дополнительное значение в диагностике ХА при ЕАП имеет доплеровское исследование кровотока в артерии пуповины. По данным А. Geipel и соавт. [13], ХА при патологических кривых скоростей кровотока (КСК) в ЕАП были отмечены в 29% случаев, тогда как ни в одном наблюдении при нормальных показателях плодово-плацентарного кровотока в ЕАП аномалии хромосом не встречались. Согласно результатам этих исследователей, доплеровское исследование КСК в ЕАП позволяет предсказывать ХА с чувствительностью 100% и специфичностью 76,6% [10].

Приведенные данные позволяют расценивать ЕАП как ультразвуковой маркер ХА у плода. Более того, можно утверждать, что выявление ЕАП влияет на тактику пренатального обследования. При наличии сочетанной патологии в комплексное обследование следует включать пренатальное кариотипирование. При отсутствии сочетанных пороков или ЭГМ ХА прогноз для жизни благоприятный, а пренатальное кариотипирование не показано в связи с низким риском наличия ХА. Таким пациенткам необходим динамический ультразвуковой контроль с функциональной оценкой состояния плода, поскольку частота рождения маловесных детей в этой группе, по данным отечественных авторов, несколько выше, чем при обычном строении пуповины и составляет 14–15% [10, 14].

Две вены и две артерии. Данный вид аномалии формируется в результате персистенции правой вены пуповины. Ряд авторов указывает на достоверное сочетание этой аномалии с врожденными пороками развития плода, такими как эктопия сердца, септальные дефекты сердца, симметричное расщепление печени, расщелины губы и неба, атриовентрикулярные фистулы плаценты. По мнению С. Pérez-Cosío и соавт. [15], четыре сосуда пуповины не имеют достоверной связи с ВПР плода.

Две вены и три артерии. Этот вид аномалии также формируется в результате персистенции правой вены пуповины и образования дополнительной артерии. С другими пороками сочетается достаточно редко.

Одна вена и три артерии. Наличие третьей аномальной артерии отмечается лишь в 5% наблюдений. В этом

случае артерия гипоплазирована, её диаметр редко превышает 0,5 мм. Этот дополнительный сосуд расположен рядом с нормально расположенными главными артериями пуповины. Визуализации данной аномалии стала возможна при использовании режима ЦДК. Взаимосвязи данной аномалии с ВПР плода не обнаружено.

Одна вена, две артерии и проток визуализируются при наличии омфаломезентеральной кисты (протока) пуповины, который при ультразвуковом исследовании нередко оценивается как четвертый сосуд в пуповине. Омфаломезентеральный проток формируется в результате слияния развивающейся первичной кишки эмбриона и клеток желточного мешка. Редукция этого протока должна происходить к 10 неделе гестации. В ряде случаев часть протока может сохраняться на протяжении всей беременности, приводя к формированию различных полиповидных структур у плода (в частности, дивертикула Меккеля) и кистам пуповины. Большинство исследователей не отмечают негативного влияния этой аномалии на развитие плода, однако, по мнению М. Guschmann и соавт. [16], при наличии омфаломезентерального протока отмечается высокий процент постнатальных осложнений.

Пуповина с разным количеством сосудов в плодово-материнском участке. В некоторых случаях первоначальная артерия пуповины не в состоянии делиться на две артерии. Разделение начинается в плацентарном конце и простирается к эмбриону. Эти пуповины таким образом состоят из трех сосудов на плацентарном конце и двух в эмбриональном конце. Редкая форма неравного числа сосудов пуповины наблюдается у неразделившихся близнецов или при моноамниотической, монохориальной двойне, когда плоды «делят» пуповину. Такая пуповина может иметь ЕАП для каждого близнеца, но может также иметь обычные три сосуда для каждого плода.

Крайне редкое явление – аномальное количество артерий пуповины на центральном участке. В практике центра пренатальной диагностики при родильном доме № 27 г. Москвы были зафиксированы два клинических наблюдения, когда на плодовом и плацентарном концах пуповины количество сосудов было обычным, а в центре визуализировалось множество тонких артерий. Оба плода имели множественные пороки развития и при пренатальном кариотипировании у обоих были выявлены ХА [10].

Аневризма артерии пуповины – чрезвычайно редкая сосудистая аномалия, диагностируемая как кистозное образование с гиперэхогенным ободком, в котором при сканировании в режиме цветового доплеровского картирования регистрируется непальсирующий интенсивный кровоток. В работе С. Berg и соавт. [17] сообщается о сочетании аневризмы артерии пуповины с трисомией 18 на фоне выраженного маловодия. Беременность закончилась антенатальной гибелью плода в результате острого нарушения кровообращения в вене пуповины вследствие сдавления ее аневризмой.

Иная картина отмечается при **аневризматическом расширении внутрипеченочного отдела пуповины** [18]. Авторы пренатально визуализировали кистозное (анэхогенное) округлое образование в печени плода, выше места вхождения пуповины. В режиме ЦДК был обнаружен скоростной поток крови, а также приносящий и выносящий сосуды. При продольном сканировании сосудов пуповины, входящих в брюшную полость плода, установлена их связь с обнаруженным образованием, которое было расценено как аневризматическое расширение внутрипеченочного отдела пуповины. В неонатальном периоде была отмечена редукция образования.



Тромбоз сосудов пуповины – это окклюзия одного или более ее сосудов. В большинстве случаев тромбируется вена пуповины, так как только она служит источником оксигенированной крови, поступающей из плаценты, однако в клинической практике были описаны случаи тромбоза артерии пуповины при наличии ее аневризматического расширения. Тромбоз сосудов пуповины может быть первичным или вторичным вследствие местного сопротивления кровотоку в пуповине (при ее перекруте, образовании узлов, петель, сдавлении и гематоме). Анатомические нарушения провоцируют развитие тромба. Развитие тромбоза сосудов пуповины может быть инициировано ревматоидным артритом, сахарным диабетом матери и некоторыми другими заболеваниями.

Тромбоз вены пуповины может произойти на фоне неиммунной водянки плода. Напряженный асцит способствует снижению скорости кровотока в брюшном отделе пупочной вены, что, в свою очередь, приводит к развитию тромбоза. Диагностическим признаком тромбоза является повышение эхогенности сосудов пуповины [19]. Пренатальный прогноз в этих случаях неблагоприятный [1].

Варикозное расширение вены пуповины может наблюдаться в любой ее части. Исследование в режиме ЦДК позволяет идентифицировать интенсивный кровоток в кисте, берущий начало в вене пуповины. Помимо эктазии вены на участке пуповины, расположенной в водах, возможно варикозное расширение внутрибрюшного отдела вены пуповины. Дифференциальный диагноз в этих случаях обычно проводится с кистой урахуса и кистой яичника на основании результатов доплеровского исследования.

Клиническое значение варикозного расширения вены пуповины до настоящего времени не установлено, хотя в некоторых сообщениях указывается на возможность его негативного влияния на плод. В работе P. Ranka и соавт. [20] представлено описание 4 случаев гибели плода, при этом у двух плодов были выявлены трисомия 9 и 18. В другой серии исследований, ни в одном из 7 случаев варикозного расширения вены пуповины перинатальных потерь зафиксировано не было [21].

Агенезия венозного протока. Венозный проток является прямой коммуникацией между пупочной веной и центральной венозной системой, через которую в обход печеночной циркуляции формируется поток хорошо оксигенированной крови. Диаметр венозного протока в 3 раза меньше диаметра внутрибрюшной части пупочной вены. Благодаря наличию гладко мышечного сфинктера, иннервируемого волокнами солнечного сплетения, диафрагмального нерва и блуждающего нерва, венозный проток выполняет активную роль в регуляции объема протекающей через него артериальной крови.

Типичная ультразвуковая картина - на фоне кардиомегалии отсутствие связи вены пуповины с портальной веной. Возможно соединение пупочной вены с правым предсердием, с подвздошной веной, верхней и нижней полными венами, печеночной и почечной венами [22].

При агенезии венозного протока сочетанные пороки отмечаются в 29,3% случаев. Спектр аномалий достаточно широк. Главным образом это: диафрагмальная грыжа, лицевые аномалии, обструктивные уропатии, неиммунная водянка плода и пороки сердца [23]. Хромосомные аномалии (трисомии 18 и 21, синдром Тернера) диагностируются 12,1% случаев. Наиболее часто встречаемая ассоциация с агенезией венозного протока - синдром Нунан.

Таким образом, агенезия венозного протока - редко встречающаяся аномалия, которая может сопровождать различные пороки развития, а также являться изолированной находкой. В случае обнаружения этой патологии следует не только тщательно обследовать все органы и системы плода, но и провести пренатальное кариотипирование. При множественных аномалиях развития прогноз определяется тяжестью сочетанных изменений. При отсутствии других пороков постнатальный прогноз при агенезии венозного протока можно считать благоприятным [10].

При **гипоплазии артерии пуповины** отмечается уменьшение диаметра контрлатеральной артерии на 1 мм и более. В случае двух-трех кратного уменьшения диаметра артерии отмечаются перинатальные потери. По мнению F. Heredia и Ph. Jeanty [24], гипоплазия артерии пуповины ассоциирована с плацентарной дисфункцией, многоводием, задержкой внутриутробного развития плода, пороками сердца, антенатальной гибелью, трисомиями.

Стеноз артерии пуповины иногда сочетается с **сегментарным истончением пуповины**, характеризуется локальным сужением петли пуповины с исчезновением вартонова студня, утолщением стенок сосудов и сужением их просвета [1]. Обычно при этом происходит перекрут пуповины. У 30% плодов с данной аномалией пуповины отмечались различные пороки развития: трахеопищеводный свищ, расщелина губы, анэнцефалия, аномалии зрения, экзофтальм, многоводие, дефект межжелудочковой перегородки, трисомия 18 и генерализованный отек подкожной клетчатки. F. Qureshi и соавт. [25] обнаружили сегментарное истончение пуповины у неразделившихся близнецов.

Гематома пуповины – это излитие крови в вартонов студень. Частота встречаемости колеблется в пределах 1:5505–12699 живорожденных. Гематома может сформироваться вследствие разрыва варикозно расширенной вены пуповины или в результате инвазивных перинатальных процедур (кордоцентез). Гематома может сформироваться спонтанно на фоне кисты пуповины. Перинатальные исходы при гематомах пуповины прежде всего зависят от их размеров. При небольших процессах, например после кордоцентеза, гематома постепенно рассасывается и в дальнейшем беременность развивается без осложнений. В тех случаях, когда возникает тромбоз пуповины с продолжением в аорту плода, в 50% отмечается антенатальная гибель.

Пренатальная диагностика гематомы пуповины основана на визуализации кистозного, возможно многокамерного, образования различной эхогенности в толще пуповины. Эхогенность гематомы зависит от давности ее формирования.

Диагностика **истинных узлов пуповины** представляет значительные трудности в связи с невозможностью визуализации всех отделов пуповины, однако в единичных случаях эта патология выявляется как диагностическая находка [26]. Существенные преимущества в диагностике истинных узлов пуповины имеет трехмерная ультразвуковая ангиография.

Согласно данным литературы, частота этой аномалии составляет 0,04–1,25% [27]. Истинные узлы пуповины образуются в ранние сроки беременности, когда плод очень подвижен. Факторами, предрасполагающими к образованию узла, чаще всего служат длинная пуповина, много-



водие и моноамниотическая двойня. При сильном стягивании узла во время беременности или родов возможны сдавливание пупочных сосудов и гибель плода [1], поэтому при пренатальном выявлении этой патологии целесообразно своевременно решить вопрос о родоразрешении путем операции кесарева сечения.

Отек вартонова студня возникает редко. Причины этой патологии не установлены. Иногда возникновение отека связывают с водянкой плода. Кроме того, отек пуповины описан при гемангиомах пуповины [1]. Опасность отека вартонова студня заключается в сдавливании сосудов пуповины и, как следствие, в нарушении кровоснабжения плода вплоть до его гибели.

В норме вартонов студень практически не визуализируется. При его отеке вокруг сосудов появляется ободок средней эхогенности. Ультразвуковая диагностика отека вартонова студня очень проста и осуществляется при поперечном и продольном сканировании петель пуповины. В зависимости от степени выраженности отека толщина пуповины может варьировать от 3,0 до 6,0 см. Отек вартонова студня чаще наблюдается во второй половине беременности и может захватывать как всю пуповину, так и ее отдельные участки [10].

Серьезной аномалией развития пуповины является ее **абсолютная короткость**. К эхографическим критериям этой патологии следует отнести чрезвычайно малое количество свободных петель пуповины в амниотической полости и близкое расположение области пупочного кольца плода к плаценте. Дефект передней брюшной стенки, характеризующийся отсутствием пупочного кольца и пуповины, носит название аномалии развития стебля тела. Частота этого порока составляет примерно 1 случай на 14 000–15 000 новорожденных. При этом пороке отсутствие пуповины приводит к тому, что плод располагается непосредственно вдоль плаценты на очень небольшом расстоянии от нее. Абсолютно короткая пуповина ассоциируется также с синдромом Пена-Шокейра, синдромом бокового менингоцеле (семейный остеосклероз), синдромом Ноя-Лаксовой [28].

Чрезмерно длинная пуповина чаще всего встречается при многоводии и характеризуется наличием множества свободных петель. Следует помнить, что установление истинной длины пуповины с помощью эхографии не представляется возможным, поэтому предлагаемые ультразвуковые критерии короткой и длинной пуповины являются вспомогательными.

Киста пуповины – редкая находка при беременности. Окончательный диагноз, как правило, ставится только после родоразрешения [29]. Кисты пуповины чаще всего возникают в вартоновом студне. Эхографически кисты определяются как анэхогенные образования в структуре пуповины, не нарушающие хода кровеносных сосудов. Кисты могут быть единичными и множественными. Постоянно проводимый нами анализ публикуемых случаев пренатальной ультразвуковой диагностики кист пуповины в отечественной и зарубежной литературе показывает, что частота ХА при кистах пуповины высока и составляет в среднем около 50%. Необходимо подчеркнуть, что в большинстве пренатально диагностированных случаев кист пуповины эта патология сочетается с различными пороками развития плода и/или ЗВРП. Следовательно, кисты пуповины можно отнести к УЗИ-маркерам хромосомных дефектов и рекомендовать таким пациенткам пренатальное кариотипирование.

Кисты пуповины могут быть истинными и ложными. Ложные, то есть не имеющие капсулы, располагаются в толще вартонова студня, имеют, как правило, небольшой диаметр и могут определяться в любом отделе пуповины. Псевдокисты формируются вследствие ограниченного отека вартонова студня, или при разрывании гематом, однако в некоторых случаях установить истинную причину не представляется возможным.

Истинные кисты пуповины развиваются из остатков желточного или аллантоисного протоков. При ультразвуковом исследовании они характеризуются анэхогенным содержимым и наличием капсулы, толщина которой не превышает 1 мм. Размеры истинных кист варьируют в широких пределах – от 0,5 до 10 см и более. Истинные кисты пуповины обычно располагаются в непосредственной близости от туловища плода [30]. Дифференциальная ультразвуковая диагностика истинных и ложных кист пуповины возможна не во всех случаях.

Пузырно-брыжеечная (пупочно-брыжеечная) киста представляет собой единую сообщающуюся полость между кистой пуповины и мочевым пузырем плода. Сообщение между аллантоисом и урахусом обычно прекращается в конце I триместра беременности. В тех случаях, когда этот физиологический процесс нарушается, происходит формирование единой сообщающейся полости между мочевым пузырем плода, урахусом и остатками аллантоиса с образованием кисты, содержимым которой является моча плода.

Пупочно-брыжеечная киста относится к редким аномалиям, ее частота в среднем составляет 1–2,5 случая на 100 000 родов [1]. К настоящему времени в литературе удалось обнаружить описание только 10 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики пупочно-брыжеечной кисты [31]. Следует подчеркнуть, что в ранних публикациях все авторы первоначально ставили ложный диагноз омфалоцеле в связи со схожестью эхографической картины.

Основным отличием пупочно-брыжеечной кисты от омфалоцеле является отсутствие в грыжевом образовании петель кишечника. Кроме этого, при кисте сочетанные аномалии и ХА у плода, как правило, отсутствуют [31]. Дифференциальный диагноз с кистой пуповины достаточно прост, так как в случаях пупочно-брыжеечной кисты образование пуповины имеет прямое сообщение с мочевым пузырем плода.

Обвитие пуповины вокруг шеи плода встречается достаточно часто – в среднем в 14–20% случаев всех родов. Эхографическая диагностика обвития основывается на визуализации одной или более петель пуповины, располагающихся на ближней и дальней по отношению к датчику поверхности шеи. Использование ЦДК значительно облегчает установление правильного диагноза. Новые возможности в пренатальной диагностике обвития пуповины открывает трехмерная реконструкция изображений. Тактика ведения родов при обвитии пуповины вокруг шеи определяется количеством петель, располагающихся вокруг шеи, и данными кардиомониторного наблюдения за состоянием плода.

Истинные опухоли пуповины встречаются чрезвычайно редко. Согласно данным литературы, их размеры варьируют от 1 до 20 см. По структуре опухоли могут иметь как солидное, так и смешанное кистозно-солидное строение. Гистологически опухоли пуповины чаще всего бывают представлены гемангиомами и тератомами.



Гемангиома (ангиомиксом) пуповины весьма редкая опухоль, которая возникает из эндотелиальных клеток сосудов пуповины [32]. Обычно гемангиома пуповины при ультразвуковом исследовании выглядит как образование неоднородной структуры. Эхогенность ее, как правило, повышена. Гемангиома пуповины нередко сопровождается отеком вартонова студня [33]. Все описанные в литературе диагностированные случаи гемангиомы пуповины сопровождалась многоводием. Клиническое значение этой опухоли пуповины до конца не определено. Ряд авторов ассоциируют её наличие с многоводием, фетальным ДВС синдромом и неиммунной водянкой. По данным Т. Vougiouklakis и соавт. [34], из 32 случаев гемангиомы пуповины в 10 случаях (31,3%) был благоприятный перинатальный исход, в 22 случаях (68,7%) - перинатальная смертность. E. Daniel-Spiegel и соавт. приводят данные о случаях перинатальной смертности (37,5%) и случаях перинатальной заболеваемости (33,3%) у плодов, имевших гемангиому пуповины [35].

Тератома пуповины – опухоль, развивающаяся из клеток зародыша и содержащая элементы трех эмбриональных слоев [32]. Чаще всего тератома имеет солидную или смешанную структуру, хотя иногда может быть представлена кистозным образованием. Тератому пуповины следует дифференцировать с акардиальным близнецом. Дифференциальный диагноз основывается на наличии отдельной (часто рудиментарной) пуповины у акардиального близнеца, а также некоторых организованных частей тела (например, череп, позвоночник). Кроме того, акардиальный близнец в отличие от тератомы всегда целиком расположен вне пуповины [36].

Возможный ультразвуковой полиморфизм, различные варианты расположения патологических/опухолевидных образований пуповины предопределяет проведение пренатальной дифференциальной диагностики при их обнаружении (табл. № 1), несмотря на мнение M.H. Beall [37], о сложности и недостоверности антенатальной

дифференциальной диагностики истинных опухолей пуповины/плаценты. С нашей точки зрения в ряде случаев она возможна.

Необходимость ультразвуковой дифференцировки патологических образования пуповины и плаценты обусловлена также различной акушерской тактикой при их обнаружении (табл. № 2).

Так, при выявлении субамниотических кист плаценты, не влияющих на перинатальные исходы, изменения традиционный акушерской тактики не требуется.

При обнаружении хориоангиом плаценты показана динамическая эхография с обязательной доплерометрией: возможно развитие сердечнососудистой недостаточности плода. Родоразрешение при удовлетворительном состоянии плода проводится без расширения показаний для кесарева сечения.

Тератомы плаценты и тератомы пуповины – нет единого мнения об оптимальном способе родоразрешения.

Киста Вартонова студня пуповины требует обязательного кариотипирования плода из-за высокой частоты сочетания с хромосомными аномалиями плода.

Fetus acardiacus – специфическая патология при монохориальном типе многоплодной беременности. Необходимость проведения дифференциального диагноза с опухолевидными образованиями пуповины/плаценты возникает в случае истинного укорочения пуповины акардиального плода, располагающегося в непосредственной близости с плацентой. Пренатальная и акушерская тактика зависит от функционального состояния плода-донора.

Субхориальная гематома с тромбозом требует динамического наблюдения в связи с вероятным прогрессом отслойки плаценты и, как следствие, необходимости абдоминального родоразрешения.

Омфалоцеле – требует обязательного кариотипирования плода из-за высокой частоты сочетания с хромосомными аномалиями плода; при больших размерах образования – целесообразно кесарево сечение.

Таблица № 1

Ультразвуковые признаки опухолевидных образования плаценты и пуповины

Патологические образования	Режим 2-D сканирования	Режим ЦДК
1	2	3
Субамниотическая киста плаценты	Анэхогенное, тонкостенное образование в любой части плаценты, чаще всего рядом с сосудами по плодовой поверхности, могут быть множественными	Аваскулярный характер образования
Хориоангиома плаценты	Гетерогенное образование различных размеров, солидного или кистозно-солидного строения, деформирующее хориальную мембрану	Наличие зон высокой васкуляризации с низкорезистентным турбулентным типом артерио-венозного кровотока, возможен аваскулярный характер образования при дегенеративном типе опухоли
Тератома плаценты	Гетерогенное образование различных размеров, с преобладанием солидного компонента с гиперэхогенными включениями, не связанное с пуповиной, чаще расположено по периферии плаценты	Аваскулярный характер образования
Тератома пуповины	Дезорганизованная масса, чаще средней эхогенности, с гиперэхогенными включениями	Аваскулярный характер образования



1	2	3
Гематома пуповины	Часто связано с проведением инвазивных процедур, кистозное, возможно многокамерное образование, эхогенность зависит от стадии формирования сгустка, меняется при динамическом наблюдении	Аваскулярный характер образования
Ангиома пуповины	Обычно гиперэхогенное образование пуповины, окруженное отечным вартоновым студнем, чаще расположена близко к плацентарному концу пуповины	Множественные цветковые локусы, возможна визуализация сосудов пуповины в ткани опухоли
Киста Вартонова студня пуповины	Тонкостенное анэхогенное образование в любом участке пуповины, чаще единичное	Аваскулярный характер образования
Fetus acardiacus	Наличие рудиментарной пуповины и некоторых частей тела акардиального плода, расположенного всегда вне пуповины	Обратный артериальный кровоток в артерии пуповины плода-донора
Субхориальная гематома с тромбозом	Эхогенность зависит от стадии формирования сгустка, меняется при динамическом наблюдении. Локализация – любая. Дифференциальный диагноз показан в случае краевого расположения гематомы при краевом прикреплении пуповины	Аваскулярный характер образования
Омфалоцеле	Интимно расположено возле пупочного кольца плода, содержит различные органы брюшной полости	По периферии образования визуализируются сосуды пуповины

Таблица № 2

Акушерская тактика при обнаружении ультразвуковых признаков опухолевидных образований пуповины

Патологические состояния пуповины	
Влияющие на акушерскую тактику	Не влияющие на акушерскую тактику
<ul style="list-style-type: none"> • Плевистое прикрепление сосудов • Vasa previa • Истинный узел • Аплазия вартонова студня • Многократное обвитие • Скручивание петель пуповины при моноамниотическом многоплодии • Гемангиомы • Аневризмы сосудов 	<ul style="list-style-type: none"> • Краевое прикрепление сосудов • Ложный узел • Параллельный ход сосудов • 1-о и 2-х кратное обвитие пуповины вокруг шеи плода • Мукоидная дегенерация

В заключение следует отметить, что патологические состояния пуповины чрезвычайно многообразны. Часть из них сопряжены с ростом вероятности ВПР, хромосомных аномалий у плода, перинатальных осложнений, а, в ряде случаев, и перинатальных потерь. Диагностика практически всех патологических состояний пуповины реаль-

но возможна в антенатальном периоде благодаря возможностям современной эхографии. Включение обязательной тщательной оценки состояния пуповины в протоколы скрининговой эхографии I и II триместров позволит в значительной мере снизить уровни как перинатальной смертности, так и ранней неонатальной заболеваемости.



ЛИТЕРАТУРА

1. Флейшер А. Эхографическое обследование пуповины и плодных оболочек // Эхография в акушерстве и гинекологии. Теория и практика. 6-е изд. В 2 частях. Часть первая / Под ред. А. Флейшера, Ф. Мэнинга, Ф. Дженти, Р. Ромеро: пер. с англ. - М.: Изд. Дом Видар-М, 2005. - С. 247-268.
2. Tantbirojn P., Saleemuddin A., Sirois K. et al. Gross abnormalities of the umbilical cord: related placental histology and clinical significance // Placenta. - 2009. - V.30, № 12. - P. 1083-1088.
3. Hasegawa J., Farina A., Nakamura M. et al. Analysis of the ultrasonographic findings predictive of vasa previa // Prenat. Diagn. - 2010. - V.30, № 12-13. - P. 1121-1125.
4. Markov D., Ivanov S., Markov P. et al. Velamentous insertion of the umbilical cord—diagnosis and management // Akush. Ginekol. (Sofia). - 2009. - V.48, №5. - P. 3-10.
5. Catanzarite V., Maida C., Thomas W., et al. Prenatal sonographic diagnosis of vasa previa: ultrasound findings and obstetric outcome in ten cases // Ultrasound Obstet. Gynecol. - 2001. - V.18. - №2. - P.96-99.
6. Lee W., Lee V.L., Kirk J.S. et al. Vasa previa: prenatal diagnosis, natural evolution, and clinical outcome // Obstet. Gynecol. - 2000. - V.95. - № 4. - P.572-576.
7. Lee W., Kirk J.S., Comstock C.H., Romero R. Vasa previa: prenatal detection by three-dimensional ultrasonography // Ultrasound Obstet. Gynecol. - 2000. - V.16, № 4. - P. 384-387.
8. Hasegawa J., Matsuoka R., Ichizuka K. et al. Velamentous cord insertion into the lower third of the uterus is associated with intrapartum fetal heart rate abnormalities // Ultrasound Obstet. Gynecol. - 2006. - V.27, № 4. - P. 425-429.
9. Farrell T., Leslie J., Owen P. Accuracy and significance of prenatal diagnosis of single umbilical artery // Ultrasound Obstet. Gynecol. - 2000. - V.16. - P.667-668.
10. Юдина Е.В., Волков А.Е., Медведев М.В. Ультразвуковое исследование плаценты, пуповины и околоплодных вод // Пренатальная эхография / Под ред. М.В. Медведева, 1-е изд. М.: Реальное время, 2005. - С. 37-70.
11. Staribratova D., Belovezhkov V., Milchev N. et al. Single umbilical artery (SUA) // Akush. Ginekol. (Sofia). - 2010. - V.49, № 1. - P.17-20.
12. Юдина Е.В. Ультразвуковые пренатальные маркеры хромосомных аномалий во втором триместре беременности // Дисс. ... докт. мед. наук. М. - 2003.
13. Geipel A., Germer U., Welp T. et al. Prenatal diagnosis of single umbilical artery: determination of the absent side, associated anomalies, Doppler findings and perinatal outcome // Ultrasound Obstet. Gynecol. - 2000. - V.15. - P.114-117.
14. Юдина Е.В. Эхографические маркеры хромосомных аномалий плода: единственная артерия пуповины // Пренат. Диагн. - 2002. - Т.1. - № 3. - С. 240.
15. Pérez-Cosío C., Sheiner E., Abramowicz J.S. Four-vessel umbilical cord: not always a dire prognosis // J. Ultrasound Med. - 2008. - V. 27, № 9. - P. 1389-1391.
16. Guschmann M., Janda J., Wenzelides K., Vogel M. Intestinal polyp of the umbilical cord // Zbl. Gynakol. - 2002. - Bd.124. - № 2. - S.132-134.
17. Berg C., Geipel A., Germer U. et al. Prenatal diagnosis of umbilical cord aneurysm in a fetus with trisomy 18 // Ultrasound Obstet. Gynecol. - 2001. - V.17. - № 1. - P.79-81.
18. Максимова О.Г., Конечных В.А., Комова Т.В. Случай пренатальной ультразвуковой диагностики аневризматического расширения внутрипеченочного отдела пуповины // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. - 2001. - № 3. - С.202-204.
19. Avagliano L., Marconi A.M., Candiani M. et al. Thrombosis of the umbilical vessels revisited. An observational study of 317 consecutive autopsies at a single institution // Hum. Pathol. - 2010. - V.41. №7. - P. 971-979.
20. Ranka P., Popli K., Lincoln K. Fetal intra-abdominal umbilical vein varix // J. Obstet. Gynaecol. - 2008. - V. 28, №7. - P. 747-748.
21. White S.P., Kofinas A. Prenatal diagnosis and management of umbilical vein varix of the intra-amniotic portion of the umbilical vein // J. Ultrasound Med. - 1994. - V.13. - P. 992-994.
22. Tutar E., Fitoz S. Absent ductus venosus associated with persistent truncus arteriosus: prenatal diagnosis // Cardiol. Young. - 2010. - V. 20, №3. - P. 345-348.
23. Predanic M., Perni S.C. Antenatal assessment of discordant umbilical arteries in singleton pregnancies // Croat. Med. J. - 2006. - V.47, № 5. - P. 701-708.
24. Heredia F., Jeanty Ph. Umbilical cord anomalies. 2002-09-18-10 // www.theFetus.net
25. Qureshi F., Jacques S.M. Marked segmental thinning of the umbilical cord vessels // Arch. Pathol. Lab. Med. - 1994. - V.118, № 8. - P. 826-830.
26. Рябов И.И. Истинные узлы пуповины: диагностика, наблюдение, исходы // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. - 2000. - №2. - С. 105-110.
27. Airas U., Heinonen A. Clinical significance of true umbilical knots: a population-based analysis // Am. J. Perinatol. - 2002. - V.19. - № 3. - P.127-132.
28. Волков А.Е., Дженти Ф., Медведев М.В. Врожденные пороки развития опорно-двигательной системы // Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз. - М.: Реал Тайм, 2009. - С. 305-360.
29. Охапкин М.В. Киста пуповины: ведение беременности и родов / М.В. Охапкин, А.Р. Слепцов, С.Н. Коньков // Ультразвук. Диагн. Акуш. Гин. Педиат. - 1999. - № 1. - С. 79-81.
30. Zangen R., Boldes R., Yaffe H. et al. Umbilical cord cysts in the second and third trimesters: significance and prenatal approach // Ultrasound Obstet. Gynecol. - 2010. - V. 36, № 3. - P. 296-301.
31. Медведев М.В. Пузырноантоисная киста: пренатальная ультразвуковая дифференциальная диагностика // Пренат. Диагн. - 2002. - Т.1. - № 4. - С. 278-280.
32. Глуховец Б.И., Глуховец Н.Г. Патология последа. - СПб., Грааль. 2002.
33. Волков А.Е., Рымашевский А.Н., Волошин В.В., Логинов И.А. Пренатальная диагностика редких врожденных пороков и синдромов. XLIV. Гемангиома пуповины // Пренатал. Диагн. - 2010. - Т.9. № 2. - С. 156-161.
34. Vougiouklakis T., Mitselou A., Zikopoulos K. et al. Ruptured hemangioma of the umbilical cord and intrauterine fetal death, with review data // Pathol. Res. Pract. - 2006. - V.202. - № 3. - P. 537-540.
35. Daniel-Spiegel E., Weiner E., Gimburg G., Shalev E., Daniel-Spiegel E. The association of umbilical cord hemangioma with fetal vascular birthmarks // Prenatal Diagnosis. - 2005. - V.25. - №4. - P. 300-303.
36. Медведев М.В. Пренатальная диагностика редких врожденных пороков и синдромов. IV. Тератома пуповины // Пренатал. Диагн. - 2006. - Т.5. - № 4. - С. 295-296.
37. Beall M.H. Umbilical Cord Complications // www.emedicine.com/med/topic3276.htm

ПОСТУПИЛА: 25.11.2010