

А.В. Михайлов^{1,2,3}, А.Н. Романовский^{1,3,4}, Т.А. Каштанова¹, А.Н. Кянксеп^{1,5},
А.А. Кузнецов^{1,2}, А.В. Шлыкова^{1,3}, И.В. Кянксеп¹, В.Е. Мовчан^{1,3}, И.Р. Базаров³

ПРИМЕНЕНИЕ 3D-ЭХОГРАФИИ И ФЕТОСКОПИИ ПРИ СИНДРОМЕ АМНИОТИЧЕСКИХ ТЯЖЕЙ

¹ СПб ГБУЗ «Родильный дом №17», г. Санкт-Петербург

² ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет
им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России, г. Санкт-Петербург

³ ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет
им. И.И. Мечникова» Минздрава России, г. Санкт-Петербург

⁴ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный университет», г. Санкт-Петербург

⁵ ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический
медицинский университет» Минздрава России, г. Санкт-Петербург

A.V. Mikhailov^{1,2,3}, A.N. Romanovsky^{1,3,4}, T.A. Kashtanova¹, A.N. Kyanksep^{1,5},
A.A. Kuznetsov^{1,2}, A.V. Shlykova^{1,3}, I.V. Kyanksep¹, V.E. Movchan^{1,3}, I.R. Bazarov³

APPLICATION OF 3D-ECHOGRAPHY AND FETOSCOPY AT AMNIOTIC BAND SYNDROME

¹ Maternity Hospital No. 17, St. Petersburg, Russian Federation

² I.P. Pavlov First St. Petersburg State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

³ I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

⁴ St. Petersburg State University, St. Petersburg, Russian Federation

⁵ St. Petersburg State Pediatric Medical University, St. Petersburg, Russian Federation

В статье представлен клинический случай диагностики и наблюдения в динамике пациентки с синдромом амниотических тяжей с применением современных методик визуализации – трехмерной эхографии и фетоскопии, что позволило своевременно принять решение о сроках родоразрешения для предотвращения развития тяжелых осложнений. Описаны характерные ультразвуковые симптомы с развитием их в динамике роста плода. Приведено описание клинических проявлений заболевания у новорожденного. В дискуссионной части представлены современные представления о патогенетических механизмах формирования синдрома амниотических тяжей.

Ключевые слова: синдром амниотических тяжей, ADAM-синдром, поперечная редукция конечностей, 3D эхография, фетоскопия.

The paper presents a clinical case of diagnostics and observation of a female patient with the amniotic band syndrome with application of up-to-date imaging techniques (3D echography and fetoscopy). This has allowed the decision about delivery time to be made in the proper time to prevent development of hard complications. Characteristic ultrasonic symptoms with their development in dynamics of fetal growth are described. Clinical signs of the syndrome in a newborn baby are described as well. The Discussion presents modern ideas concerning pathogenic mechanisms of formation of the amniotic band syndrome.

Keywords: amniotic band syndrome, ADAM syndrome, transverse limb reduction, 3D echography, fetoscopy.

УДК 618.346-007.274-073.43

doi 10.17223/1814147/67/10

ВВЕДЕНИЕ

Синдром амниотических тяжей включает в себя широкий спектр врожденных аномалий, выражающихся в дистальной ампутации конечностей и фаланг пальцев, а также формировании странгуляционных борозд и колец вследствие наличия фиброзных тяжей в амниотической полости. Этим симптомам могут сопутствовать

патологические изменения кожи и внутренних органов.

В 1974 г. Hermann и Opitz предложили акроним ADAM (amniotic deformity, adhesion, and mutilation) для комплекса аномалий, развивающихся вследствие сочетанного влияния эндогенных (дефекты зародышевых клеток, сосудистые нарушения и аномалии морфогенеза в процессе гаструляции) и экзогенных (наличия амниотических

тяжей) факторов. По данным разных авторов, частота развития этого синдрома в среднем составляет 1 случай на 11200 живорождений. В исследованиях Osipoff и Hall, в которых учитывались мертворождения и прерывания беременности до достижения срока жизнеспособности, частота этого синдрома была значительно выше и составляла 1 случай на 1200 беременностей [1–3].

Основным ультразвуковым проявлением синдрома амниотических тяжей является визуализация нитевидных мембранных тяжей, пересекающих амниотическую полость и прилежащих к поверхности тела плода. Часто выявляются констрикционные кольца на конечностях плода в сочетании с дистальной лимфедемой. Кроме того, могут определяться сочетанные особенности развития плода, такие как деформации конечностей, расщепления мягких тканей лица и дефекты передней брюшной стенки [2, 3].

Клинический случай

Пациентка Т. 32 лет обратилась в отделение пренатальной диагностики при сроке беременности 31 нед и 2 дня в связи с наличием синдрома амниотических тяжей.

Данная беременность третья, предыдущие беременности закончились срочными родами без особенностей. Акушерский, соматический, эпидемиологический и аллергологический анамнез не отягощен. При проведении скринингового ультразвукового исследования (УЗИ) I триместра в 12 нед и 5 дней аномалий развития плода, особенностей строения плаценты и оболочек выявлено не было. УЗИ II триместра проведено в 22 нед и 6 дней.

В рамках данного исследования выявлены следующие особенности: визуализируются амниотические тяжи длиной до 34 мм, свободно баллотирующие в амниотической жидкости, I палец левой стопы плода меньших размеров I пальца правой стопы; определяется фиксированная к дистальной фаланге I пальца левой стопы свободно баллотирующая в околоплодных водах часть амниотического тяжа длиной до 26 мм (нельзя исключить капацитацию части мягких тканей дистальной фаланги I пальца левой стопы).

Контрольный осмотр проведен через 3 дня. Обнаружена травматическая ампутация дистальных и части средних фаланг II, III, IV пальцев левой кисти, травматическая ампутация дистальной фаланги I пальца левой стопы. Выявлен разрыв амниотической оболочки, со свободным расположением ее фрагментов в околоплодных водах. Кровоснабжение конечностей сохранено, отека конечностей не выявлено.

Через 7 нед при сроке беременности 30 нед и 5 дней подтверждены все вышеперечисленные

находки. Кроме того, зафиксировано наличие участка сдавления кожных покровов нижней трети левой голени. Конечность под участком сдавления не отечна, кровоток в сосудах прослеживается над участком сдавления и под ним (рис. 1).



Рис. 1. Странгуляционная борозда на голени плода

При динамическом наблюдении в течение 3 дней было зафиксировано нарастание сдавления тканей голени амниотической перетяжкой, в связи с чем пациентка направлена в СПбГБУЗ «Родильный дом № 17» для решения вопроса о досрочном родоразрешении. В ходе консультативного осмотра в отделении пренатальной диагностики принято решение, учитывая наличие синдрома амниотических тяжей с вовлечением дистальных отделов конечностей плода и высоким риском развития нарушения кровоснабжения этих отделов, провести диагностическую фетоскопию с предварительной амниоинфузией и одновременным решением вопроса о возможности рассечения амниотических тяжей с применением лазерной коагуляции.

При сроке беременности 31 нед и 3 дня выполнена операция трансабдоминального амниоцентеза, амниоинфузия, фетоскопия. В ходе фетоскопии обнаружены множественные амниотические тяжи различного диаметра и локализации. При осмотре левой кисти плода выявлены множественные странгуляционные борозды на тыльной поверхности, а также отсутствие дистальных фаланг II, III, IV пальцев. В области левой голени

определяются тонкие амниотические тяжи на границе средней и нижней ее трети. Цвет кожных покровов левой голени не изменен, отмечена отечность мягких тканей ниже области перетяжки (рис. 2).

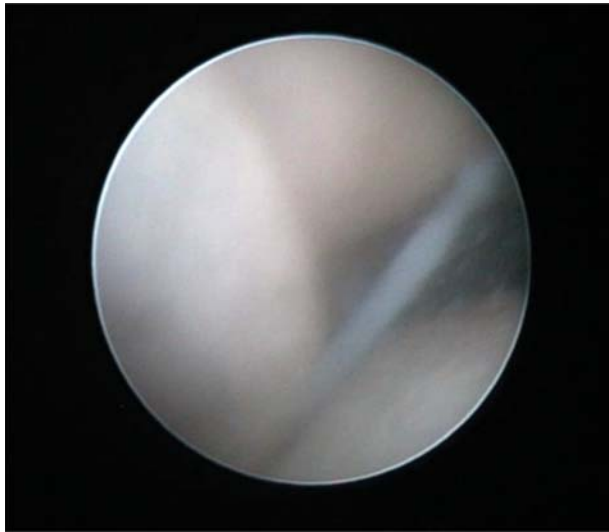


Рис. 2. Фиброзный тяж и странгуляционная бо-
розда на голени плода при фетоскопии

Учитывая интимное расположение амниотических тяжей по отношению к тканям левой голени, от их коагуляции было решено воздержаться. Учитывая отсутствие технических возможностей антенатальной коррекции синдрома амниотических тяжей и высокий риск травматической ампутации дистального отдела левой голени плода принято решение о досрочном родоразрешении пациентки после проведения в течение 48 ч курса антенатальной профилактики синдрома дыхательных расстройств плода.

Пациентка родоразрешена путем операции кесарева сечения при сроке беременности 31 нед 5 дней. Родилась живая недоношенная девочка весом 2110 г, длиной 42 см с оценкой по шкале Апгар 8/8 баллов.

С рождения у ребенка отмечались признаки дыхательной недостаточности, в связи с чем потребовалось проведение респираторной поддержки методом НСРАР. В динамике через 7 дней жизни дыхательные нарушения купировались, ребенок был кислородонезависим, по КОС компенсирован, эпизоды апноэ и десатурации отсутствовали. С 1-х сут начато энтеральное питание, которое к 6-м сут жизни было расширено до полного объема. Из особенностей развития у новорожденной отмечались синдактилия II, III и IV пальцев левой кисти, констрикционные кольцевидные перетяжки в области дистальных фаланг этих пальцев левой кисти, а также в области нижней трети левой голени и дистальных фаланг I и V пальцев левой стопы (рис. 3, 4). Признаков нарушения крово-

снабжения и оттока лимфы из отделов конечностей, расположенных дистально по отношению к уровню перетяжки, не отмечалось. На 8-е сут жизни, для дальнейшего обследования и консультации хирурга, ребенок был переведен в ДГБ № 1 г. Санкт-Петербурга.



Рис. 3. Констрикционные кольцевидные перетяжки
в области дистальных фаланг II, III и IV пальцев
левой кисти



Рис. 4. Констрикционные кольцевидные перетяжки
в области нижней трети левой голени и дистальных
фаланг I и V пальцев левой стопы

Существуют две основные теории этиопатогенеза синдрома амниотических тяжей, которые условно называют эндогенной и экзогенной моделями. Эндогенная модель была предложена Streeter в 1930 г. Она предполагает, что аномалии и фиброзные тяжи имеют общую причину развития и проявляются вследствие нарушения развития зародышевого диска эмбриона. Позднее, в 1965 г. Torpin предложил экзогенную теорию, в соответствии с которой дефекты плода вызваны фиброзными амниотическими тяжами вследствие локального разрыва мембраны с последующей потерей амниотической жидкости и экструзией частей плода в хориальную полость [2]. Вследствие этого проис-

ходит нарушение васкуляризации и некроз конечностей [1].

Экзогенная теория в настоящее время имеет больше сторонников, хотя и не объясняет возникновение таких аномалий, как неперфорированный анус, полидактилия и расщелина верхней губы без дефекта костного неба. Предполагается, что в этих ситуациях нельзя исключить генетические причины названных отклонений. Другие авторы считают, что в основе таких проявлений лежат васкулярные расстройства. Часть врожденных аномалий, такие как гастрошизис, атрезия тонкого кишечника, поперечные дистальные редукции конечностей и агенезия почек, наиболее вероятно, связаны с нарушениями васкуляризации в процессе развития беременности [1]. Косвенным подтверждением этому служит описанная в литературе связь между септо-оптической дисплазией и синдромом амниотических тяжелей – двумя состояниями, вовлекающими совершенно разные структуры организма [1].

Септо-оптическая дисплазия представляет собой гетерогенный синдром, характеризующийся наличием, как минимум, двух из следующих признаков: отсутствие прозрачной перегородки, гипоплазия оптического нерва и дисфункция эпифиза. Данный синдром часто ассоциирован с мутациями единичных генов в составе множественных аномалий развития плода вследствие воздействия различных тератогенов. В литературе описаны случаи септо-оптической дисплазии в сочетании с дефектами конечностей в результате действия амниотических тяжелей. Существует гипотеза, в соответствии с которой синдром амниотических тяжелей и септо-оптическая дисплазия развиваются вследствие мутации генов *p63* или *IRF16*, аналоги которых выявлены у мышей, у которых мутация этих генов вызывает сходные заболевания [1, 2].

В современных исследованиях выявлен ряд факторов риска развития синдрома амниотических тяжелей. Латиноамериканское исследование регистра врожденных аномалий установило их связь с проживанием на большой высоте над уровнем моря, что возможно объяснить тканевой гипоксией, хотя нельзя исключить и наличие фамильной предрасположенности, поскольку в этом исследовании фактически все случаи были описаны среди боливийцев, проживающих в горной местности. Среди других факторов отмечены прием мизопростала при беременности, эпизоды вагинальных кровотечений на ранних сроках беременности.

В Бостонском исследовании ADAM-синдрома были определены дополнительные

факторы риска: молодой возраст матери, низкий образовательный уровень, незапланированная беременность, а также принадлежность не к европеоидной и не к латиноамериканской расе (вероятно наличие генетических механизмов в данном случае).

Венгерское исследование также подтвердило связь с низким социальноэкономическим статусом будущей матери, повторными родами и курением при беременности. Вероятно, курение способствует вазоспазму, что провоцирует у плода развитие аномалий развития, например гастрошизис.

Интересные данные были получены в Калифорнийском исследовании, по данным которого молодой возраст отца (до 29 лет) повышает риск синдрома амниотических тяжелей. Однако достоверно не определен биологический механизм реализации этого фактора, поскольку невозможно исключить влияние поведенческих факторов, таких как прием алкоголя и наркотических препаратов [1].

Таким образом, синдром амниотических тяжелей – гетерогенное состояние с разнообразной клинической картиной, которая может включать не только редукционные дефекты конечностей, но и дефекты передней брюшной стенки (гастрошизис и омфалоцеле), септо-оптическую дисплазию, хейлогнатопалатосхизис, микрогнатию. Сочетание редукционных ампутиаций конечностей с аномалиями внутренних органов поддерживает «внутреннюю модель» патогенеза этого состояния, в соответствии с которой синдром амниотических тяжелей развивается вследствие васкулярных нарушений на ранних стадиях развития эмбриона. Также существует генетическая предрасположенность, что подтверждается высокой частотой этого синдрома у близких родственников. Другой патогенетический механизм – «внешний», он реализуется в случае ятрогенного синдрома амниотических тяжелей, описанного после амниоредукций и амниоцентеза. Мы можем предположить, что и «экзогенная», и «эндогенная» модели развития синдрома амниотического тяжеля корректны. По-видимому, оба механизма работают как по отдельности, так и сообща, определяя сам синдром совокупностью факторов внешней среды и генетическими факторами.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Cignini P., Giorlandino C., Padula F., Dugo N., Cafà E.V., Spata A. Epidemiology and risk factors of amniotic band syndrome, or ADAM sequence. *Journal of Prenatal Medicine*. 2012; 6 (4): 59–63.
2. Halder A. Amniotic band syndrome and/or limb body wall complex: split or lump. *The Application of Clinical Genetics*. 2010; 3: 7–15.
3. Routhu M., Thakkallapelli S., Mohan P., Ahmed N. Role of Ultrasound in Body Stalk Anomaly and Amniotic Band Syndrome. *International Journal of Reproductive Medicine*. 2016; 10: 114–20.

Поступила в редакцию 21.09.2018

Утверждена к печати 25.10.2018

Авторы:

Михайлов Антон Валерьевич – д-р мед. наук, профессор, главный специалист по акушерству и гинекологии СЗФО, главный врач СПбГБУЗ «Родильный дом №17»; профессор кафедры акушерства, гинекологии и репродуктологии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России; профессор кафедры акушерства, гинекологии и неонатологии ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова (г. Санкт-Петербург).

Романовский Артем Николаевич – врач акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики, врач пренатальной диагностики СПбГБУЗ «Родильный дом № 17»; аспирант кафедры акушерства и гинекологии им. С.Н. Давыдова ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России; ассистент кафедры акушерства, гинекологии и репродуктологии СПбГУ (г. Санкт-Петербург).

Каштанова Татьяна Александровна – зав. отделением пренатальной диагностики СПбГБУЗ «Родильный дом № 17» (г. Санкт-Петербург).

Кянксеп Алексей Николаевич – ассистент кафедры неонатологии и неонатальной реаниматологии ФП и ДПО ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России; зам. главного врача по неонатологии СПбГБУЗ «Родильный дом № 17» (г. Санкт-Петербург).

Кузнецов Александр Александрович – врач акушер-гинеколог СПбГБУЗ «Родильный дом № 17»; аспирант кафедры акушерства, гинекологии и неонатологии ФГБОУ ВО ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Шлык Анна Вячеславовна – врач акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики СПбГБУЗ «Родильный дом № 17»; аспирант кафедры акушерства и гинекологии им. С.Н. Давыдова ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Кянксеп Инна Викторовна – врач акушер-гинеколог отделения пренатальной диагностики. СПбГБУЗ «Родильный дом № 17» (г. Санкт-Петербург).

Мовчан Вероника Евгеньевна – клинический ординатор кафедры акушерства и гинекологии им. С.Н. Давыдова ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Базаров Илья Романович – клинический ординатор кафедры акушерства и гинекологии им. С.Н. Давыдова ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России (г. Санкт-Петербург).

Контакты:

Михайлов Антон Валерьевич,

тел.: 8-921-966-40-61

e-mail: amikhailov@AM2696.spb.edu

Conflict of interest

The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this paper.

Source of financing

The authors state that there is no funding for the study.

Information about authors:

Mikhailov Anton V., Dr. Med. Sci, Professor, Chief Physician of the Maternity Hospital No. 17; Professor of the Department of Obstetrics, Gynecology and Reproduction of I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University; Professor of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatology of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Romanovsky Artem N., Obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostician, prenatal diagnostician of the Maternity Hospital No. 17; graduate student of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatology of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University; assistant of the Department of obstetrics, gynecology and reproductology, of St.-Petresburg State University, St. Petersburg, Russian Federation.

Kashtanova Tatiana A., Obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostician, chief of prenatal diagnostician of the Maternity Hospital No. 17, St. Petersburg, Russian Federation.

Kyanksep Alexei N., assistant of Department of neonatology and neonatal reanimatology of St. Petersburg State Pediatric Medical University; Chief of Neonatology Intensive Care unit of the Maternity Hospital No. 17, St. Petersburg, Russian Federation.

Kuznetsov Alexandr A., Obstetrician-gynecologist of the Maternity Hospital No. 17;; graduate student of the Department of Obstetrics, Gynecology and Reproduction of I.P. Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Shlykova Anna V., Obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostician of the Maternity Hospital No. 17; graduate student of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatologii of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Kyanksep Inna V., Obstetrician-gynecologist, ultrasound diagnostician, prenatal diagnostician of the Maternity Hospital No. 17, St. Petersburg, Russian Federation.

Movchan Veronika E., postgraduate of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatologii of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Bazarov Ilya R., postgraduate of the Department of Obstetrics, Gynecology and Neonatologii of I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, St. Petersburg, Russian Federation.

Corresponding author:

Mikhailov Anton V.

Phone: +7-921-966-40-61

e-mail: amikhailov@AM2697.spb.edu