



Обмен опытом
УДК 618.53/.54-091
<http://dx.doi.org/10.35177/1994-5191-2024-2-12>

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОЙ ПАТОЛОГИИ МНОГОПЛОДНОЙ БЕРЕМЕННОСТИ – СИНДРОМ ОБРАТНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ПЕРФУЗИИ

Татьяна Геннадьевна Дмитриева^{1✉}, Саргылана Николаевна Алексеева², Кюнний Саввична Лоскутова³,
Татьяна Юрьевна Павлова⁴, Саргылана Ивановна Данилова⁵, Кира Анатольевна Фомина⁶,
Александр Александрович Бурцев⁷, Александра Евгеньевна Здоренко⁸, Архип Николаевич Слепцов⁹,
Жанна Николаевна Прокопьева¹⁰

^{1,10}Северо-Восточный федеральный университет, Якутск, Россия

^{1✉}dtg63@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7793-3373>

²⁻⁹Перинатальный центр, «Республиканская больница № 1 – Национальный центр медицины
имени М.Е. Николаева», Якутск, Россия

Аннотация. Представлено описание клинического случая синдрома обратной артериальной перфузии у пациентки с монохориальной диамниотической двойней при сроке беременности 29 недель. Синдром обратной артериальной перфузии (наиболее тяжелый вариант синдрома фетальной трансфузии) является редким специфическим осложнением монохориального многоплодия, частота встречаемости которого составляет 1:9 500 беременностей и 2,5% монохориальных беременностей. При отсутствии вмешательства в течение беременности перинатальная смертность достигает 50%.

Ключевые слова: многоплодная беременность, осложнение, синдром обратной артериальной перфузии

Для цитирования: Клинический случай редкой патологии многоплодной беременности – синдром обратной артериальной перфузии / Т.Г. Дмитриева, С.Н. Алексеева, С.Н. Кюнний и др. // Дальневосточный медицинский журнал. – 2024. – № 2. – С. 75-79. <http://dx.doi.org/10.35177/1994-5191-2024-2-12>.

A CLINICAL CASE OF A RARE PATHOLOGY OF MULTIPLE PREGNANCY – REVERSE ARTERIAL PERFUSION SYNDROME

Tatyana G. Dmitrieva^{1✉}, Sargylana N. Alekseeva², Kiunniai S. Loskutova³, Tatyana Yu. Pavlova⁴,
Sargylana I. Danilova⁵, Kira A. Fomina⁶, Aleksandr A. Burtsev⁷, Aleksandra E. Zdorenko⁸, Arhip N. Slepcev⁹,
Zhanna N. Prokop'eva¹⁰

^{1,10}North-Eastern Federal University, Yakutsk, Russia

^{1✉}dtg63@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-7793-3373>

²⁻⁹Perinatal Center «Republican Hospital No.1 – National Center of Medicine», Yakutsk, Russia

Abstract. The article describes a clinical case of reverse arterial perfusion syndrome in a patient with monochorionic diamniotic twins at 29 weeks' gestation. Reverse arterial perfusion syndrome (the most severe variant of fetal transfusion syndrome) is a rare specific complication of monochorionic multiple pregnancies, with an incidence of 1:9 500 pregnancies and 2,5% of monochorionic pregnancies. In the absence of intervention during pregnancy, perinatal mortality reaches 50%.

Keywords: multiple pregnancy, complication, reverse arterial perfusion syndrome

For citation: A clinical case of a rare pathology of multiple pregnancy – reverse arterial perfusion syndrome / T.G. Dmitrieva, S.N. Alekseeva, K.S. Loskutova, et al. // Far Eastern medical journal. – 2024. – № 2. – P. 75-79. <http://dx.doi.org/10.35177/1994-5191-2024-2-12>.

Синдром обратной артериальной перфузии (COAP, TRAP – Twin Reversed Arterial Perfusion) является специфическим осложнением монохориального многоплодия, частота встречаемости которого составляет 1:9 500 беременностей и 2,5% монохо-

риальных беременностей [2]. Первое ультразвуковое описание синдрома обратной артериальной перфузии, известного в клиническом акушерстве как «синдром акардиального плода», представлено в исследовании Lehr C. и DiRe J. в 1978 году [3, 4]. Van Allen



и соавторы в 1983 году публикуют анализ 14 случаев TRAP-синдрома с описанием особенностей анатомического строения плодов [6]. Гемодинамическая теория патогенеза СОАП [7] утверждает, что вследствие формирования на ранних этапах эмбрионального развития сосудистого анастомоза между артериями пуповин двух систем кровообращения монохориальных плодов происходит перераспределение кровотока от первого плода с более высоким давлением крови ко второму плоду с более низким давлением, что приводит к изменению в обратном направлении тока крови в артерии пуповины последнего. Это приводит к тому, что кровоснабжение второго плода начинает осуществляться по артерии пуповины кровью, поступающей через сосудистый анастомоз из артерии пуповины плода только за счет сердечной деятельности первого плода, следствием чего становится нарушение формирования органов и систем второго плода, таких как полное отсутствие или рудиментарное развитие его сердца. При СОАП обеспечение жизнедеятельности второго плода – плода-акардиуса – невозможно без поддержания адекватной гемодинамики в фетоплацентарной системе первого плода – плода-помпы. Повышение нагрузки на систему гемодинамики плода-помпы может приводить к развитию у него сердечно-сосудистой недостаточности и гибели плодов, что определяет высокие показатели перинатальной смертности, достигающей 70% [5]. СОАП – достаточно редкая патология, в литературе нечасто встречаются описания данной патологии [1, 2].

Наблюдение

Приводим клиническое наблюдение синдрома обратной артериальной перфузии.

Пациентка А., 37 лет, соматически здорова. Из перенесенных заболеваний в детстве указывает вирусный гепатит А. В последние годы со слов женщины она переносила острые респираторные инфекционные инфекции 1-2 раза в год. Во время настоящей беременности ей был установлен диагноз: анемия беременной 2-й степени, вегето-сосудистая дистония, по смешанному типу, варикозное расширение вен нижних конечностей. Наследственных заболеваний она не указала. Супруг женщины здоров. Пациентка имеет вредные привычки, она курит с 21 года, выкуривает в день по 2-3 сигареты. Настоящая беременность седьмая, незапланированная. Одна беременность закончилась искусственным абортom на раннем сроке беременности, осложнений не возникло. Остальные беременности закончились родами, дети здоровы. Женщина проживает в районном центре в 600 км от города Якутска. Она встала на учет по настоящей беременности на сроке 17 недель. При первичном обследовании в центральной районной больницы I уровня по результатам УЗИ была выявлена сложная патология: двойня монохориальная, внутриутробная гибель одного из плодов. Беременную сразу же направили в медицинскую организацию III уровня г. Якутск для дальнейшего обследования.

По результатам обследования в отделении антенатальной охраны плода Перинатального центра Государственное автономное учреждение Республики Саха (Якутии) «Республиканская больница № 1-Национальный центр медицины» при сроке (17 недель 6 дней) определена монохориальная диамниотическая двойня. Синдром обратной артериальной перфузии (акардии). По ультразвуковому исследованию плодов были визуализированы грубые аномалии развития одного из плодов (недоразвитие головы и верхней части тела, отек мягких тканей, отсутствие функционирующего сердца при наличии движений плода, рудиментарное сердце), обратного направления тока крови в артерии пуповины при ЦДК у плода с аномалиями развития.

После установления диагноза синдрома обратной артериальной перфузии проводили перинатальный консилиум, в котором принимали участие: врач акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики, врач-генетик, врач-неонатолог – с обсуждением возможных вариантов дальнейшей тактики ведения беременности. Учитывая нарушение гемодинамики плода-помпы, невозможность хирургической коррекции в условиях стационара IIIа уровня, каким является ГАУ РС(Я) «РБ № 1 – НЦМ», было рекомендовано провести телемедицинскую консультацию (ТМК) с Федеральным центром «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» IIIб уровня. Консультация была проведена сразу же, по экстренным показаниям. Консультацию проводили врачи акушеры-гинекологи, врач ультразвуковой диагностики, врач-генетик, врач-неонатолог. Диагноз был подтвержден и принято решение о проведении хирургического вмешательства в ФЦ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова». Однако от хирургического лечения и выезда на IIIб уровень пациентка отказалась.

В связи с чем беременная женщина осталась на амбулаторном наблюдении в женской консультации Перинатального центра ГБУ РС(Я) «ЯРКБ». В течение 4 недель проводилось динамическое наблюдение. На сроке 22,6 недель проведено повторное ультразвуковое исследование, по результатам которого отмечено ухудшение ситуации. Заключение УЗИ: беременность 22 недели, монохориальная диамниотическая двойня, синдром обратной артериальной перфузии (акардии). На этом фоне отмечено расширение пупочной вены, появление гиперэхогенного фокуса в полости правого желудочка сердца плода и свободная жидкость в перикарде у I плода. Было принято решение продолжить динамическое наблюдение, еженедельный УЗИ-контроль за состоянием плода-помпы, эхокардиографическое исследование сердца плода-помпы (кардио-торакальное соотношение, толщина стенки желудочка, кровотоки в венозном протоке) и измерение количества амниотической жидкости (нарастание степени многоводия) плода-помпы. На сроке беременности 26 недель женщина была экстренно



госпитализирована в Перинатальный центр ГАУ РС(Я) «РБ № 1 – НЦМ» в связи с высоким риском гибели плода-помпы. У обоих плодов было определено многоводие, ультразвуковые признаки сердечной недостаточности у первого плода. На 29 неделе произошло преждевременное излитие околоплодных вод. Установлен диагноз: монохориальная диамниотическая двойня. Отягощенный акушерский анамнез (ОАА). Многоводие обоих плодов; синдром обратной артериальной перфузии. У плода-помпы появились эхо-признаки сердечной недостаточности – увеличение кардио-торакального соотношения, толщины стенок желудочка, кровотока в венозном протоке.

Учитывая высокий риск перинатальных осложнений, нарастание многоводия и признаков сердечной недостаточности плода – «помпы», решено выполнить досрочное оперативное родоразрешение. Профилактика респираторного дистресс-синдрома плода проведена одним курсом дексаметазона (6 мг/кг), ввиду наличия анастомозов отсроченного пережатия пуповины не проведено.

Первым родился ребенок – плод (помпа). Девочка с массой тела 1035 г, длина тела 38 см, окружность головы 28 см, окружность головы 22 см. Новорожденная не имела видимых морфологических нарушений. Состояние ребенка при рождении расценивалось как крайне тяжелое с оценкой по шкале Апгар 2/3/7 баллов.

Диагноз:

I. Респираторный дистресс – синдром (РДС) тяжелой степени.

II. СОАП (плод-помпа).

Основное фоновое состояние: Недоношенность 29 недель. Очень низкая масса тела.

Осложнения: Дыхательная недостаточность III ст., сердечная недостаточность II ст.

В родильном зале проведены первичные реанимационные мероприятия: лучистое тепло, обсушивание, санация верхних дыхательных путей, масочный Constant Positive Airway Pressure (CPAP), интубация трахеи, искусственная вентиляция легких (ИВЛ), заместительная сурфактантная терапия (200 мг/кг). Из родильного зала ребенок переведен на транспортном кувете в отделение реанимации новорожденных. В таблицах 1-4 представлены данные лабораторных исследований новорожденной.

По результату лабораторных методов исследования выявлено: в общем анализе крови анемия – анемия, средней степени тяжести, лейкопения с нейтрофильным индексом 0,28; в биохимическом анализе крови – С-реактивный белок – 6,77 мг/л (при норме до 5 мг/л).

По данным эхокардиографии выявлена множественная патология сердца. Функционирующий артериальный проток диаметром 0,19 см, врожденный порок сердца – дефект межжелудочковой перегородки, аневризма межпредсердной перегородки с дефектами, расширение правого предсердия, правого желудочка, регургитация на митральном клапане 1-2 сте-

пени, трикуспидальном клапане 2 степени, на клапане легочной артерии 1 степени, легочная гипертензия 1-2 степени. Проведена рентгенографии грудной клетки, в результате которой выявлена гиповентиляция легких. Методом нейросонографии определена незрелость структур головного мозга.

Таблица 1 – Результаты анализа на газы крови (капиллярная кровь)

Показатель	1-й день жизни	2-й день жизни	3-й день жизни
etO ₂ c	19,80	21,70	21,80
FMetHb	1,10	0,80	1,00
pO ₂ (T)	32,20	42,80	45,30
pH	7,33	7,32	7,25
cLac	1,50	1,00	1,30
cHCO ₃ -(P,st)c	20,60	19,80	16,60
sO ₂	82,60	88,60	85,50
cGlu	2,90	3,40	3,90
FHHb	17,00	11,10	14,10
ctBil	114,00 umol/L	140,00 umol/L	184,00 umol/L
pCO ₂ (T)	41,20	39,30	40,40
FO ₂ Hb	80,70	86,60	83,40
pO ₂	32,20	42,80	45,30
cBase(Ecf)	-3,90	-5,20	-9,00
pH(T)	7,33	7,32	7,25
ctHb	175,00	179,00	187,00
pCO ₂	41,20	39,30	40,40
FCO ₂ Hb	1,20	1,50	1,50

Таблица 2 – Результаты общего анализа крови

Показатель	1-й день жизни	3-й день жизни
Гематокрит (HCT)	53,30 %	38,00 %
Метамиелоциты	3,0 %	2,0 %
Индекс распределения эритроцитов (RDW-CV)	17,20 %	
Палочкоядерные нейтрофилы	2,0 %	16,0 %
Миелоциты	1,0 %	
Эритроциты (RBC)	4,74 10E12/л	3,38 10E12/л
Гемоглобин (HGB)	193,00 г/л	134,00 г/л
Средний объем тромбоцита (MPV)	10,00 фл	10,20 фл
Тромбоциты (PCT)	0,27 %	0,16 %
Тромбоциты (PLT)	265,00 10E9/л	155,00 10E9/л
Лимфоциты (LYMF) abs	3,00 10E9/л	1,50 10E9/л
Средняя концентрация гемоглобина (MCHC)	362,00 г/л	353,00 г/л
Крупные тромбоциты (P-LCR)	34,20 %	35,60 %
Ширина распределения тромбоцитов (PDW)	16,80 %	16,50 %
Нормобласты	12,0 %	28,0 %
Гранулоциты (Gran) abs	3,70 10E9/л	2,80 10E9/л
Лейкоциты (WBC)	8,20 10E9/л	4,60 10E9/л
Эозинофилы	5,0 %	0
Среднее содержание гемоглобина (MCH)	40,70 пг	39,60 пг
Лимфоциты (LYMF)	37,00 %	32,90 %
Средний объем эритроцитов (MCV)	112,50 фл	112,30 фл
Моноциты	15,0 %	12,0 %
Лимфоциты	36,0 %	
Гранулоциты (Gran)	45,20 %	60,90 %
Сегментоядерные нейтрофилы	38,0 %	56,0 %
Индекс распределения эритроцитов (RDW-SD)	77,20 фл	74,00 фл

Таблица 3 – Результаты биохимического анализа крови

Показатель	2-й день жизни
Билирубин прямой	7,50 мкмоль/л
АЛТ	5,00 ед/л
АСТ:	46,10 ед/л
Мочевина	7,70 ммоль/л
Билирубин общий	82,10 мкмоль/л
Креатинин	75,50 мкмоль/л
Альбумин	12,50 г/л
СРБ	6,77 мг/л
Белок общий	20,30 г/л
Электролит Na	139,40 ммоль/л
Электролит CL	117,00 ммоль/л
Глюкоза	4,61 ммоль/л
Электролит K	4,69 ммоль/л

Таблица 4 – Результаты исследования системы гемостаза

Показатель	2-й день жизни
Протромбиновый индекс	79,82 %
Антитромбин – III	82,8 %
Фибриноген	5,52 г/л
МНО – международное нормализованное отношение	1,11
Протромбиновое время	12,60 с
АЧТВ	40,90 с

Девочке в отделении реанимации новорожденных было назначено: лечебно-охранительный режим, выхаживание в условиях кувеза, респираторная терапия – принудительная вентиляция легких аппаратом ИВЛ в режиме нормовентиляции, минимальное трофическое питание, парентеральное питание, кардиотоническая терапия дофамином и добутамином, седативная терапия, с нейрометаболической целью цитофлавин, профилактика геморрагических нарушений проводилась викасолом. Учитывая, что у ребенка имеется системный воспалительный ответ, признаки врожденной пневмонии, на основании клинического протокола по антибактериальной терапии у новорожденных перинатального центра, назначена стартовая антибактериальная терапия: препарат Ампициллин/Сульбактам и Гентамицин. Несмотря на проведение интенсивной терапии на фоне нарастающей дыхательной недостаточности, ребенок умер на третий день жизни.

При патолого-анатомическом вскрытии умершей девочки массой 1050 г, с окружностью головы 28 см, окружностью груди 21 см, окружностью живота 22 см, были установлены следующие изменения. Видимых дефектов телосложения, расположения внутренних органов, сосудов выявлено не было. Кожный покров имел синюшный оттенок. Остаток пупочной вены был уплотнен и мумифицирован. При исследовании головного мозга был отмечен отек головного мозга (масса 32,0 г, дряблая консистенция) и полнокровие мозговых оболочек. Сердце было сформировано правильно, овальное окно закрыто фиброзной пленкой. Масса сердца составила 9,0 г, с расширением полостей и утолщением стенки левого желудочка до

0,6 см, эластичным миокардом бледно-коричневого цвета. Боталлов проток открытый, диаметром 0,5 см. Слизистая оболочка дыхательных путей была гиперемирована, в просвете определялась жидкость, окрашенная кровью. Легкие общей массой 32,0 г имели плотно-эластичную консистенцию, со сниженной воздушностью, на разрезах ткань темно-вишневая, с крупноочаговыми кровоизлияниями. При гистологическом исследовании ткани легких верифицированы ателектазы, спазм части бронхов, утолщение межальвеолярных перегородок вследствие пролиферации фиброцитов и лимфоидной инфильтрации, наличие в просветах альвеол эритроцитов и гиалиновых масс, а также картина вторичной легочной гипертензии с гипертрофией средней оболочки в сочетании с клеточной пролиферацией интимы в сосудах мелкого и среднего калибра, соответствующая I-II стадии по классификации Д. Хита и Дж. Эдвардса. При макро- и микроскопическом исследовании других органов (почки, печень, вилочковая железа) установлены морфологические признаки незрелости. Непосредственной причиной смерти новорожденной с синдромом плацентарной трансфузии явилась острая сердечно-легочная недостаточность.

Вторым был извлечен порочно развитый плод (реципиент) женского пола с массой тела 1 360 г. При вскрытии аморфного плода-акардиуса выявлены резко отечные кожные покровы мягких тканей туловища, конечностей, кожных покровов черепа, отсутствие легких, печени, глаз, носа, ушей, мочевого пузыря, мочеточников, внутренних половых органов. Имел место гастрошизис с эвентрацией органов брюшной полости. Имеется рудимент сердца. Причиной смерти стали множественные пороки развития, несовместимые с жизнью (рис. 1).



Рис. 1. Внешний вид плода-акардиуса



Плацента: хроническая плацентарная недостаточность, смешанный вариант. Преждевременное старение плаценты. Сосудистые анастомозы плаценты (рис. 2).

Плод-помпа (1 ребенок) внутриутробно имел признаки декомпенсации сердечной недостаточности, гидроперикард, кардиомегалию (УЗИ пренатально на 22 и 27 неделе), родился с гепатомегалией, выраженной пастозностью. Клиника перегрузки правых отделов сердца отмечается внутриутробно и при рождении. Плод-акардиус по весу больше, чем плод-помпа. Тяжесть состояния и летальный исход были обусловлены тяжестью основного заболевания, отсутствием хирургической коррекции на раннем этапе, когда были выявлены признаки сердечной недостаточности плода-помпы.



Рис. 2. Аномальные сосудистые анастомозы

Выводы

Синдром обратной артериальной перфузии является редким осложнением монохориального многоплодия. Однако в медицинских организациях, в которых должно проводиться скрининговое УЗИ при многоплодии в I триместре, необходимо быть готовыми ко всесторонней дифференциальной диагностике данного осложнения, определению оптимальной тактики ведения беременности и показаний к внутриутробной хирургической коррекции,

что позволит повысить выживаемость плода-помпы и тем самым снизить частоту перинатальных потерь. Оптимальным периодом для проведения оперативного лечения признан 2-й триместр беременности (с 15 по 23 недели), так как на данном сроке диагностируется большинство случаев синдрома обратной артериальной перфузии, еще отсутствуют осложнения, в первую очередь, сердечная недостаточность у плода-помпы.

Список источников

1. Низяева Н.В., Костюков К.В., Гладкова К.А. и др. Роль синдрома обратной артериальной перфузии близнецов в развитии плода-акардиуса // Архив патологии. – 2016. – № 4. – С. 54-57.
Nizyaeva N.V., Kostyukov K.V., Gladkova K.A., et al. The role of twin reverse arterial perfusion syndrome in the development of fetal acardius // Archives of Pathology. – 2016. – № 4. – P. 54-57.
2. Шлыкова А.В., Романовский А.Н., Кузнецов А.А. и др. Тактика ведения беременности при монохориальном многоплодии, осложненном синдромом обратной артериальной перфузии // Трансляционная медицина. – 2019. – Т. 6, № 5. – С. 45-54. doi: 10.17116/patol201678454-57.
Shlykova A.V., Romanovsky A.N., Kuznetsov A.A., et al. Tactics of pregnancy management in monochorionic multiple pregnancy complicated by reverse arterial perfusion syndrome // Translational Medicine. – 2019. – Vol. 6, № 5. – P. 45-54.
3. Beneditti A. De Morborum a Capite ad Pedes Signis // Habes lector Studiose Hoc Volumine. – Rome, Italy. – P. 1533.
4. Lehr C., DiRe J. Rare occurrence of a holocrdious cephalic monster: sonographic and pathologic findings // J. Clin. Ultrasound. – 1978. – Vol. 6, № 4. – P. 259-261. doi: 10.1002/jcu.1870060414.
5. Oliver E.R., Coleman B.G., Goff D.A., et al. Twin reversed arterial perfusion sequence: a new method of parabolic twin mass estimation correlated with pump twin compromise / J. Ultrasound Med. – 2013. – Vol. 32. – № 12. – P. 2115-2123.
6. Van Allen M.I., Smith D.W., Shepard T.H. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius // Semin. Perinatol. – 1983. – Vol. 7, № 4. – P. 285-293.
7. Van Gemert M.J., Van den Wijngaard J.P., Vandenbussche F.P. Twin reversed arterial perfusion sequence is more common than generally accepted // Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. – 2015. – Vol. 103. – № 7. – P. 641-643.

Вклад авторов: все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Contribution of the authors: the authors contributed equally to this article.

The authors declare no conflicts of interests.

Статья принята к публикации 12.03.2024.

The article was accepted for publication 12.03.2024.