

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ НЕРАЗДЕЛИВШИХСЯ БЛИЗНЕЦОВ

Е.В. Тухканен¹, заведующая

Т.В. Варламова², канд. мед. наук, доцент

А.А. Ковчур¹, врач УЗД

М.И. Борисова¹, врач-генетик

Г.Э. Михайлов¹, врач-генетик

Н.Н. Морозова³, врач-патологоанатом, заведующая патологоанатомическим отделением

Ю.Р. Зарипова², д-р мед. наук, зав. кафедрой педиатрии и детской хирургии

Д.Д. Варламова², студент

¹Медико-генетическая консультация Республиканской больницы им. В.А. Баранова

²Петрозаводский государственный университет

³Детская республиканская больница им. И.Н. Григовича

(Россия, г. Петрозаводск)

DOI:10.24412/2500-1000-2025-3-1-93-99

Аннотация. Представлено описание пренатально диагностированного клинического случая неразделившихся близнецов, включая данные анамнеза, результаты ультразвукового исследования и патологоанатомическое описание морфологических изменений, характерных для данной патологии. Ранний пренатальный скрининг позволяет выявить врожденные аномалии развития у плода, хромосомные аномалии и другие нарушения на раннем сроке, что в конечном счете направлено на профилактику врожденных пороков развития у детей, младенческой и перинатальной смертности и инвалидизации.

Ключевые слова: неразделившаяся двойня, пренатальная диагностика, морфологическая верификация.

В последние десятилетия отмечается рост частоты многоплодных беременностей благодаря вспомогательным репродуктивным технологиям. Так распространенность беременностей двойней увеличилась с 18 до 26 случаев на 1000 родов, тройней – с 0,37 до 1,74 на 1000 родов [7, с. 507]. На беременность двойней приходится от 2 до 4% от общего числа рождений [8, с. 554]. Появления многоплодных беременностей увеличивается с возрастом женщины и чаще встречается у представителей африканских народностей. Однояйцовые (монозиготные) беременности возникают в каждом третьем случае многоплодных беременностей из-за раннего деления ооцита, оплодотворенного одним сперматозоидом. Генетический материал близнецов идентичен, поэтому они всегда однополые, имеют одинаковую группу крови и схожи внешне. Структура плодных оболочек зависит от времени деления зародыша.

Одной из патологий многоплодной беременности является рождение неразделившихся близнецов. Это однояйцовые близнецы, ко-

торые не полностью разделились в эмбриональном периоде развития и имеют общие части тела или внутренние органы. Точная распространенность сросшихся близнецов неизвестна. Однако она варьирует от 1:50000 до 1:200000 общего числа рождений [1, с. 385]. Чаще встречается у чернокожего населения и у плодов женского пола (соотношение женского пола к мужскому составляет 3:1) [2, с. 725]. Существуют две теории, объясняющие, почему частота мужского пола уменьшается в континууме от одноплодных до моноамниотических близнецов. Процесс инактивации X хромосомы совпадает со временем монозиготного образования близнецов и, таким образом, может напрямую способствовать развитию монозиготных близнецов [4, с. 471]. Другая теория говорит о том, что кариотип 46XX может давать преимущество в выживании [3, с. 570]. Уровень мертворождения среди неразделившихся близнецов составляет около 60% случаев. Общая выживаемость составляет 7,5%, после хирургического вмешательства выживает 60%. Факторы

риска летального исхода включают недоношенность, крайне низкую массу тела при рождении и женский пол [10, с. 2832].

Сросшиеся близнецы бывают 2 видов: монохориальные (одна плацента) и моноамниотические (один амниотический мешок). Этиология возникновения неразделившихся близнецов до сих пор полностью не изучена, но считается, что они являются результатом монохориально-моноамниотической беременности и являются результатом позднего, неполного деления биламинарного эмбрионального диска на 13-15-й день беременности. Существует другая теория, которая гласит, что появление таких близнецов является результатом раннего слияния двух отдельных моноамниотических близнецов, например, вследствие спонтанного или ятрогенного разрыва плодных оболочек (псевдомоноамниотические близнецы), но данная теория не получила широкого признания в научном обществе. Неразделившихся близнецов классифицируют в зависимости от конкретной точки соединения их тел и подразделяют на восемь типов – пять вентральных и три спинных: цефалопаг, торакопаг, омфалопаг, ишиопаг, парапаг, краниопаг, пигопаг, рачипаг. Торакопаг является наиболее распространенным видом с низкой выживаемостью, при котором близнецы соединены в области груди и пупка [9, с. 354]. Уцефалопага соединение начинается от сросшегося черепа в области темени до дивертикула Меккеля, где близнецы разделяются и являются нежизнеспособными [6, с. 508]. Хирургическое разделение головногих близнецов не проводится, поскольку вероятность успеха незначительна. Близнецы-омфалопаги имеют общую часть брюшной стенки и желудочно-кишечного тракта, при хирургическом разделении имеют высокие шансы на выживание. Ишиопаги имеют сращения в позвоночнике и центральной нервной системе, а также общий желудочно-кишечный и мочеполовой тракты. Парапаги срастаются вентролатерально, имеют общий живот и таз. Головногое слияние является самым редким типом сиамских близнецов, на долю которого приходится около 1 случая на миллион рождений [5, с. 45], и имеет очень плохой прогноз. Среди краниопагов различают частичный тип, при котором наблюдается поражение ограниченной площади поверхности с ин-

тактным черепом или дефектами черепа, и полный тип, при котором близнецы имеют большую площадь поверхности с широко соединенными черепными полостями. Пигопаги соединяются в крестцовой области, разделяя разной степени окончания позвоночника, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и спинного мозга. Рачипаги встречаются редко и представляют собой близнецов, сросшихся в дорсальной части.

В зависимости от момента расщепления оплодотворенной яйцеклетки выделяют различные типы развития монозиготных близнецов. В редких случаях (1% всех монозиготных близнецов) расщепление происходит на поздних стадиях, когда уже сформировались амниотический пузырь и хорион. В таких случаях близнецы развиваются в общей амниотической оболочке и с общей плацентой (монохориальный и моноамниотический тип). Если расщепление зиготы происходит позже, то близнецы разделяют хорион и плаценту, при этом у них индивидуальные амниотические оболочки. Этот вариант встречается наиболее часто, примерно в двух третях случаев развития монозиготных близнецов (монохориальный и диамниотический тип). Относительная редкость рождающихся сросшихся близнецов свидетельствует о том, что большинстве случаев последние погибают на ранних сроках беременности. Около половины таких близнецов рождаются мёртвыми. В настоящее время во многих случаях соединенных близнецов можно разделить при помощи хирургической операции. После 24 недель беременности роды предпочтительно проводить путем операции кесарева сечения, чтобы избежать родовой травмы. Родоразрешение необходимо проводить в акушерских стационарах третьего уровня, где будет оказана современная специализированная в том числе высокотехнологичная помощь женщине и новорожденным.

Случай из клинической практики

Беременная 24 лет. Данная беременность вторая (первая беременность закончилась рождением здорового ребенка путем операции кесарева сечения). Перенесенные заболевания: новая коронавирусная инфекция в ранние сроки беременности. Соматические болезни: хронический гастрит, вне обострения, хроническая герпетическая инфекция вне

обострения, гестационный сахарный диабет. Муж соматически здоров, брак неродственный. Супруги производственных вредностей не имеют.

Пациентка была направлена в Медико-генетическую консультацию для прохождения пренатального скрининга I триместра для оценки антенатального развития плода с целью выявления хромосомных аномалий, пороков развития, рисков задержки роста плода, преждевременных родов, преэклампсии (скрининг 1). УЗ-исследование выполнено трансабдоминальным и трансвагинальным доступом на аппарате VolusonS8 (E8) GE, конвексным датчиком С 1-5 (С 4-8) и внутриполостным датчиком IC9 при сроке беременности 12 недель 5 дней. Ультразвуковая оценка анатомии плода проводилась согласно утвержденному протоколу исследования.

Тело матки расположено обычно, с четкими ровными контурами, однородной структуры, толщина миометрия в области послеоперационного рубца 5,6 мм. В полости матки визуализируется один живой плод с двумя головами и одним туловищем. Визуализируются две верхние и две нижние конечности. Сердцебиение, движения плода определяются. ЧСС плода 158 уд/мин.

Фетометрия:

Копчико-теменной размер плода 63 мм (соответствует сроку 12 недель 5 дней). Бипариетальный размер головы 1-го плода – 21,5 мм, окружность головы 1-го плода – 83 мм (соответствует сроку 13 недель 4 дням). Бипариетальный размер головы 2-го плода

23 мм, окружность головы 2-го плода 83 мм (соответствует сроку 13 недель 4 дням). Окружность живота 74 мм (соответствует сроку 13 недель 6 дням).

Бедренные кости 9 мм (соответствует сроку 12 недель 5 дней). Визуализируются 2 бедренных кости, 2 голени, 2 стопы, 2 плечевых кости, 2 предплечья, 2 кисти.

Анатомия плода: толщина воротникового пространства 7 мм, двойной контур по всему телу. Расширенные яремные вены до 6 мм. Голова: кости свода черепа визуализируются. Лицо и профиль не оценить из-за положения голов. Позвоночник: визуализируются два позвонка до поясничного отдела. Сердце расположено в грудной клетке, четко оценить анатомию сердца не представляется возможным. Нельзя исключить врожденный порок сердца. Желудок не визуализируется. Кишечник – без особенностей. Мочевой пузырь визуализируется. Передняя брюшная стенка – без особенностей. Хорион (плацента): преимущественная локализация: задняя, нижний край до области внутреннего зева, толщиной 15 мм. Структура однородная. В пуповине 3 сосуда. Место прикрепления к плаценте: центральное. Толщина миометрия в проекции послеоперационного рубца 5,6 мм. Структура миометрия не изменена. Заключение: Беременность 12 недель 5 дней. Неразделившаяся монохориальная двойня (дицефал). Таким образом, при ультразвуковом исследовании выявлена двойня монохориальная моноамниотическая (рис. 1).



Рис. 1. Данные ультразвукового исследования двойни монохориальной моноамниотической

Беременная была направлена на пренатальный консилиум. В связи с некурабельными пороками развития рекомендовано прерывание беременности. Проведена операция малого кесарева сечения в связи с предлежанием плаценты. Абортированный материал был направлен на проведение патологоанатомического исследования.

Результаты патологоанатомического исследования: плод мужского пола неправильного телосложения с двумя головами, длиной 13 см, массой тела 52 гр., с окружностью одной из голов 7,5 см, окружностью второй головы 9 см (рис. 2).



Рис. 2. Фотография неразделившихся близнецов

Каждая из голов имеет шею. Имеются две руки и две ноги с правильно сформированными частями, в том числе кистями и стопами. Ушные раковины расположены низко. Маленький подбородок. Гипоплазия носовой кости. Пупочный остаток расположен ниже середины расстояния между лоном и мечевидным отростком. Брюшная полость: расположение органов правильное. Листки брюшины гладкие, блестящие. Диафрагма без дефекта, купол диафрагмы на уровне 4 межреберья справа и 4 ребра слева. Печень и селезенка не увеличены в размерах. Желудок обычной формы, кишечник расположен обычно. Мочевой пузырь без мочи, желудок маленький. Грудная полость: расположение органов необычное. Форма сердца треугольная, расположение центральное. В полости перикарда незначительное количество жидкости. Вилочковая железа расположена по средней линии, величина не увеличена. Две полости черепа. Головной мозг: вещество мозга серого цвета, деление на серое и белое вещество не прослеживается, боковые желудочки не расширены, продолговатый мозг без очаговых изменений. Два позвоночных столба, слившиеся в области крестца. Спинной мозг обычного вида. Органы кровообращения: размеры сердца 0,5x0,5x0,5 см, эпикард и перикард гладкие. Из сердца выходят два сосуда. Определиться в пороках развития сердца затруднительно в связи с малыми размерами сердца и явлениями аутолиза. В сердце впадают две полые вены. Из сердца выходит легочный ствол и аорта. Органы дыхания: гортань проходима. Просвет верхних дыхательных путей свободен. От каждой головы отходят трахеи, которые соединяются в области бифуркации трахеи. Легкие: форма трапециевидная, не воздушные, плотные. В правом легком три доли, в левом две. Органы пищеварения: пищеводы проходимы, они сливаются в нижней трети, входят в гипоплазированный желудок. Слизистая оболочка пищеводов, желудка, тонкой и толстой кишки серого цвета. Печень 2x3x1 см, форма трапециевидная, консистенция плотная. Желчный пузырь стенки тонкие. Поджелудочная железа размеры 1x0,3x0,4 см, консистенция умеренно плотная, цвет серый. Органы мочеполовой системы: почки одинакового размера, бобовидной формы, соб-

ственная капсула снимается легко. На разрезе ткань почек коричневого цвета с обычным рисунком пирамид и шириной коркового слоя. Слизистая оболочка лоханок серого цвета, мочевого пузырь обычного размера без мочи. Органы кровотока: селезенка: размеры 0,5x0,5x0,5 см, консистенция плотная. Эндокринные железы: надпочечники треугольной формы, цвет на разрезе желтовато-коричневый, рисунок тканей обычный. Вилочковая железа не прикрывает выход крупных сосудов из сердца. Гистологическое исследование: легкие - незрелая легочная ткань (железистая стадия), ателектазы, бронхи не расправлены, полнокровные сосуды. Сердце: кардиомиоциты обычной толщины с плохо выраженной поперечной исчерченностью, полнокровные интрамуральные сосуды, мелкие кровоизлияния под эпикардом. Головной мозг: субэпендимарно – полосы глиальных элементов, периваскулярный и перинуклеарный отек. Мягкая мозговая оболочка с неравномерным кровонаполнением сосудов. Пуповина – пуповинные сосуды без воспаления. Печень – структура печеночных балок прослеживается отчетливо, перипортальные пространства без особенностей, множество очагов экстрамедуллярного кровотока. Патологоанатомический диагноз: прерывание беременности по медицинским показаниям со стороны плода при сроке беременности 14 недель 2 дня. Основное заболевание: 1. Монохориальная неразделившаяся двойня. 2. Внутриутробная гипоксия (антенатальная гибель). Причина смерти: внутриутробная гипоксия.

Заключение: Беременность сиаемскими близнецами представляет собой непревзойденную сложность для акушерского ведения независимо от уровня наблюдения за пациенткой. Проведение раннего пренатального скрининга входит в комплекс мероприятий по пренатальной (дородовой) диагностике нарушений развития ребенка, регламентировано приказами МЗ РФ 1130-н (Об утверждении порядка оказания помощи по профилю Акушерство и гинекология, 274-н (Об утверждении порядка оказания помощи при врожденных и(или) наследственных заболеваниях). Ранний пренатальный скрининг позволяет выявить врожденные аномалии развития у

плода, хромосомные аномалии и другие нарушения на раннем сроке, что в конечном счете направлено на профилактику врожденных пороков развития у детей, младенческой и перинатальной смертности и инвалидизации. Представленный клинический случай

описывает сиамских близнецов торакопагов с плохим прогнозом. Ультразвуковое исследование предсказало невозможность разделения и полностью совпало с результатами вскрытия.

Библиографический список

1. Asma Mian, Nader Ishak Gabra, Nader Ishak Gabra, Nitsa Topale, Jerzy Gielecki, R Shane Tubbs, Marios Loukas. Conjoined twins: From conception to separation, a review // *Clin Anat.* – 2017. – № 30(3). – P. 385-396.
2. Boer L.L., Schepens-Franke A.N., Oostra R.J. Two is a Crowd: Two is a Crowd: On the Enigmatic Etiopathogenesis of Conjoined Twinning // *Clin Anat.* – 2019. – № 32(5). – P. 722-741. – DOI: 10.1002/ca.23387.
3. Chitnis S., Derom C., Vlietinck R., Derom R., Monteiro J., Gregersen P.K. X chromosome-inactivation patterns confirm the late timing of monoamniotic-MZ twinning // *Am J Hum Genet.* – 1999. – № 65(2). – P. 570-571.
4. James W.H. A further note on the sex ratio of monoamniotic twins // *Ann Hum Biol.* – 1991. – № 18(5). – P. 471-474.
5. Kapoor R., Bansal A., Aggarwal A., Aggarwal A.K., Taneja R.B. Prenatal diagnosis of cephalophagus conjoined twins by ultrasonography and magnetic resonance imaging // *J Fetal Med.* – 2015. – № 2. – P. 45-50.
6. Kaufman M.H. The embryology of conjoined twins // *Childs Nerv Syst.* – 2004. – № 20 (8-9). – P. 508-25. – DOI: 10.1007/s00381-004-0985-4.
7. Ricardo Jorge Hernández Herrera, Майро Очоа Торрес, Roberto Flores Santos, Raúl Cortés Flores, Gerardo Forsbasch Sánchez. Multiple pregnancies prevalence: its raise on last decade // *Ginecol Obstet Mex.* – 2008. – № 76(9). – P. 507-511.
8. Santana D.S., Surita F.G., Cecatti J.G., Santana D.S., et al. Multiple Pregnancy: Epidemiology and Association with Maternal and Perinatal Morbidity // *Rev Bras Ginecol Obstet.* – 2018. – № 40. – P. 554-562. – DOI: 10.1055/s-0038-1668117.
9. Sinha A., Saxena R., Pathak M., Rodha M.S. Conjoined Thoracopagus Twins – Our Experience of Successful Separation // *J Indian Assoc Pediatr Surg.* – 2021. – № 26(5). – P. 354-357. – DOI: 10.4103/jiaps.JIAPS_175_20.
10. Villarreal J.A., Yoeli D., Masand P.M., Galvan N.T., Olutoye O.O., Goss J.A. Hepatic separation of conjoined twins: operative technique and review of three-dimensional model utilization // *J Pediatr Surg.* – 2020. – № 55. – P. 2828-2835.

A CLINICAL CASE OF PRENATAL DIAGNOSIS OF CONJOINED TWINS

E.V. Tukhkanen¹, *Head*

T.V. Varlamova², *Candidate of Medical Sciences, Associate Professor*

A.A. Kovchur¹, *Ultrasound diagnostic doctor*

M.I. Borisova¹, *Geneticist*

G.E. Mikhailov¹, *Geneticist*

N.N. Morozova³, *Pathologist, Head of the Pathology Department*

J.R. Zaripova², *Doctor of Medical Sciences, Head of the Department of Pediatrics and Pediatric Surgery*

D.D. Varlamova², *Student*

¹**Medical and Genetic Consultation at the Republican Hospital named after V.A. Baranov**

²**Petrozavodsk State University**

³**Children's Republican Hospital named after I.N. Grigovich
(Russia, Petrozavodsk)**

***Abstract.** The summary presented a description of a prenatally diagnosed clinical case of undivided twins, including anamnesis data, ultrasound results and a pathological description of morphological changes characteristic of this pathology. Early prenatal screening makes it possible to identify congenital malformations in the fetus, chromosomal abnormalities and other disorders at an early stage, which ultimately aims to prevent congenital malformations in children, infant and perinatal mortality and disability.*

***Keywords:** conjoined twins, prenatal diagnosis, morphological verification.*