

<https://doi.org/10.37800/RM.2.2024.100-107>

УДК: 618.253-06-07

Синдром обратной артериальной перфузии (СОАП), или акардиальная тройня: клинический случай

*С.Н. Кулбаева¹, К.О. Абжаппарова², Н.А. Жусипов², О.С. Штобза¹,
Н.Н. Ахметова¹, Ж.А. Турганбаева¹*

¹АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», Шымкент, Республика Казахстан;
²РГП на ПХВ «Областной перинатальный центр №1», Шымкент, Республика Казахстан

АННОТАЦИЯ

Актуальность: Синдром обратной артериальной перфузии близнецов (СОАП) является редким, но тяжелым осложнением монозиготных монохорионических беременностей близнецами. Исход неизменно фатален для аномальных близнецов и для 50-75% нормальных двойняшек. Пренатальный диагноз СОАП всегда должен предполагаться при многоплодной беременности, в течение которой растет пара близнецов, когда сердечная деятельность не может быть подтверждена эхографически.

Цель исследования – представить клинический случай рождения бихориальной триамниотической тройни с наличием акардиального близнеца как пример определения возможного пути снижения перинатальной смертности.

Материалы и методы: В исследовании описывается редко встречаемый клинический случай синдрома обратной артериальной перфузии близнецов у женщины, находившейся на лечении в РГП на ПХВ «Областной перинатальный центр №1» (Туркестанская область, Казахстан) в 2024 году.

Результаты: В данной статье представлен редкий клинический случай СОАП у пациентки с предварительным диагнозом: беременность 29 недель 2 дня I период родов. Тройня дихориальная, триамниотическая. Внутриутробная гибель второго плода (объемное образование – тератомы). Варикозное расширение вен нижних конечностей. Анемия средней степени тяжести. Данный случай является первым в Областном перинатальном центре №1 Туркестанской области. Беременная женщина в течение беременности неоднократно проходила УЗИ скрининг, в ходе которого была установлена замершая беременность третьего плода с врожденным пороком развития плода анэнцефалией в сроке 12 недель. После проведения консилиума врачей учитывая сложившуюся акушерскую ситуацию: I период родов, тройню – в интересах плодов проведено экстренное оперативное родоразрешение: Кесарево сечение в нижнем маточном сегменте. Пациентка была выписана домой на 10 сутки с рекомендациями по лечению.

Заключение: Представленный клинический случай показывает, что акушер-гинеколог и рентгенолог должны быть осведомлены об этой аномалии, особенно при двойной/многоплодной беременности, чтобы можно было своевременно принять надлежащие меры для выживания близнеца с помпой. Патологоанатом также должен знать об этой сущности, чтобы представить родителям надлежащий отчет о вскрытии, чтобы они могли планировать свою будущую беременность. Это также подчеркивает важность вскрытия плода.

Ключевые слова: Акардиальный близнец, аномалия развития плода, синдром обратной артериальной перфузии близнецов (СОАП).

Для цитирования: Кулбаева С.Н., Абжаппарова К.О., Жусипов Н.А., Штобза О.С., Ахметова Н.Н., Турганбаева Ж.А. Синдром обратной артериальной перфузии (СОАП), или акардиальная тройня: клинический случай // Репрод. Мед. – 2024. – №2. – С. 100-107. <https://doi.org/10.37800/RM.2.2024.100-107>

Reverse Arterial Perfusion syndrome (RAPS) or acardial triplets: A clinical case

*S.N. Kulbayeva¹, K.O. Abzhapparova², N.A. Zhusipov², O.S. Shtobza¹,
N.N. Akhmetova¹, J.A. Turganbayeva¹*

¹«South Kazakhstan Medical Academy» JSC, Shymkent, the Republic of Kazakhstan;
²«Regional Perinatal Center No. 1» MSE on REM, Shymkent, the Republic of Kazakhstan

ABSTRACT

Relevance: Reverse arterial perfusion syndrome of twins (RAPS) is a rare but serious complication of monozygotic monochorionic twin pregnancies. The outcome is invariably fatal for abnormal twins and for 50-75% of normal twins. A prenatal diagnosis of RAPS should always be assumed in the case of multiple pregnancies, during which a pair of twins is growing, when cardiac activity cannot be confirmed by echography.

The study aimed to present a clinical case of bichorial triamniotic triplet pregnancy with an acardius as an example of determining a possible way to reduce perinatal mortality.

Materials and Methods: The study describes a rare clinical case of reverse arterial perfusion syndrome of twins who were treated at the Regional Perinatal Center No. 1 (Turkistan region, Kazakhstan) in 2024.

Results: This article presents a rare clinical case of reverse arterial perfusion syndrome of twins in a patient with a preliminary diagnosis. The gestational age was 29 weeks 2 days, I period of labor. The triplets were dichorial and triamniotic. Intrauterine death of the second fetus

(a volumetric teratoma formation). Varicose veins of the lower extremities. Moderate anemia. This case was the first at the Regional Perinatal Center No. 1 of the Turkestan region. A pregnant woman repeatedly underwent ultrasound during pregnancy, which established undeveloped pregnancy of the third fetus with congenital malformation of the fetus anencephaly at 12 weeks. After a consultation with physicians, taking into account the current obstetric situation (1 period of labor, triplets) the patient was administered emergency Cesarean section in the lower uterine segment in the interest of the fetuses. The patient was discharged after 10 days with recommendations.

Conclusion: The presented clinical case shows that an obstetrician-gynecologist and radiologist should be aware of this anomaly, especially in double/multiple pregnancies, so that appropriate measures can be taken in a timely manner for the survival of a twin with a pump. The pathologist should also be aware of this entity to provide parents with a proper autopsy report so that they can plan their future pregnancy. It also highlights the importance of opening the fetus.

Keywords: *Acardiac twin, fetal anomaly, twin reversed arterial perfusion syndrome.*

How to cite: Kulbayeva SN, Abzhapparova KO, Zhusipov NA, Shtobza OS, Akhmetova NN, Turganbayeva JA. Reverse Arterial Perfusion syndrome (RAPS) or acardial triplets: A clinical case. *Reprod Med.* 2024;(2):100-107.

<https://doi.org/10.37800/RM.2.2024.100-107>

Кері артериялық перфузия синдромы (КАПС) немесе акардиальды үшем: клиникалық жағдай

*С.Н. Кулбаева¹, К.О. Абжapparова², Н.А. Жусипов², О.С. Штобза¹,
Н.Н. Ахметова¹, Ж.А. Турганбаева¹*

¹«Оңтүстік-Қазақстан медицина академиясы» АҚ, Шымкент, Қазақстан Республикасы;
²«№1 Облыстық перинаталды орталық» ШЖҚ ҚМК, Шымкент, Қазақстан Республикасы

АНДАТПА

Өзектілігі: Егіздердің кері артериялық перфузия синдромы (ЕКАПС) егіздердің монозиготалы монохорионды жүктілігінің сирек, бірақ ауыр асқинуы болып табылады. Нәтиже қалыпты емес егіздер үшін және қалыпты егіздердің 50-75% үшін үнемі өлімге әкеледі. ЕКАПС пренатальды диагнозын әрдайым бірнеше жүктілік кезінде қабылдау керек, оның барысында жүрек белсенділігін эхографиялық тұрғыдан растау мүмкін болмаған кезде егіздер жұбы өседі.

Зерттеудің мақсаты – перинаталдық өлімді төмендетудің мүмкін жолын анықтауда клиникалық мысал ерітінде бихориальды үш амниотикалық үшемі бар, акардиальды үшемді мысал ретінде клиникалық жағдайды ұсыну табылады.

Материалдар мен әдістері: зерттеу 2024 жылы №1 облыстық перинаталдық орталықта (Түркістан облысы, Қазақстан) емделіп кеткен егіздердің кері артериялық перфузия синдромының сирек кездесетін клиникалық жағдайын сипаттайды.

Нәтижелері: Бұл мақалада сирек кездесетін клиникалық жағдай ұсынылған егіздердің кері артериялық перфузия синдромы алдын-ала диагноз: Жүктілік 29 апта 2 күн. Босанудың I кезеңі. Үшем дихориялық, триамниотикалық. Екінші ұрықтың құрсақшілік өлімі (көлемді тератоманың түзілуі). Аяқ тамырларының варикождары. Орташа Анемия. Бұл мысал Түркістан облысының №1 Облыстық перинаталдық орталығында алғашқы жағдайы болып табылады. Жүкті әйел жүктілік кезінде бірнеше рет ультрадыбыстық скринингтен өткен, ондағы қорытынды бойынша ұрықтың туа біткен ақауы аненцефалиясы бар 3-ші ұрықтың 12 аптасында дамымай қалған жүктілігі. Дәрігерлер консилиумынан кейін қалыптасқан акушерлік жағдайды ескере отырып: босанудың I кезеңі, ұрықтың жағдайын ескере отырып шұғыл жедел босану: Жатырдың төменгі сегментіндегі кесарь тілігі жасалынды. Отадан кейін науқастың жағдайы жақсарды. Науқас үйіне 10-шы тәулікте ұсыныстармен шығарылды.

Қорытынды: Ұсынылған клиникалық жағдай көрсеткендей, акушер-гинеколог пен рентгенолог бұл аномалия туралы білуі керек, әсіресе егіздердің сорғымен өмір сүруі үшін уақтылы шаралар қабылдау үшін егіз/көпұрықты жүктілік кезінде қолған алған дұрыс деп саналады. Сонымен қатар, патологанатом ата-аналарға болашақ жүктілігін жоспарлау үшін тиісті аутопсия туралы есеп беру үшін осы субъект туралы білгені жөн деп саналады. Сондай-ақ бұл ұрықтың аутопсиясының маңыздылығын көрсетеді.

Түйінді сөздер: *Акардиальды егіздер, ұрықтың даму ақаулары, егіздердің кері артериялық перфузиясы синдромы.*

Введение: Синдром обратной артериальной перфузии близнецов (СОАП) является редким, но тяжелым осложнением монозиготных монохорионических беременностей близнецами. Исход неизменно фатален для аномальных близнецов и для 50-75% нормальных двойняшек. Пренатальный диагноз СОАП всегда должен предполагаться при многоплодной беременности, в течение которой растет пара близнецов, когда сердечная деятельность не может быть подтверждена эхографически [1].

Традиционно частота этого состояния оценивалась в 1:35 000 беременностей и 1:100 монозиготных беременностей близнецами. Однако van Gemert и соавт. подчисли-

тали, что из-за улучшения ультразвуковой диагностики и распространения вспомогательных репродуктивных технологий в последние годы заболеваемость СОАП растет и составляет 2,6% среди монозиготных близнецов и 1 на каждые 9 500-11 000 беременностей [2].

Предполагалось, что измененные эмбриогенетические пути вызывают нарушение развития одного из близнецов и, при наличии сосудистых анастомозов, зависимость сосудистой поддержки плода с акардией от плода с преобладающей помпой [3].

В исключительных случаях и по неизвестным причинам многоводие может проявляться в желудочковой

сумке близнеца [4]. Некоторые факторы были идентифицированы как маркеры неблагоприятного прогноза близнеца-помпы:

- застойная сердечная недостаточность, проявляющаяся водянкой или многоводием,
- роды до 32 недель,
- большой размер желудочка, определяемый как соотношение веса двух желудочков к весу насоса >70%,
- несоответствие в соотношении диаметра пупочной вены/желудочка,
- наличие хорошо развитого тела и верхних конечностей в желудочке близнец.

Соотношение насос/сердечный выброс является мерой избыточного сердечного выброса насосом и может быть использовано для прогнозирования клинических исходов исследования прогнозирования риска, проведенного для этого параметра [5]. Гемодинамическая основа соотношения помпа/УДС сердца, а не альтернативные не гемодинамические параметры (например, расхождение в расчетном весе или окружности живота), могут предотвратить пропуск пациентов с небольшим сердечным сокращением с очень низким сосудистым сопротивлением организма, приводящим к неблагоприятному исходу [6]

Основываясь на морфологии желудочкового плода, были описаны четыре различных типа [7]:

- *Acardius aserphalus*: является наиболее распространенным типом (60-75% случаев), характеризуется хорошим развитием таза и ног и отсутствием головного полюса, органов грудной клетки и верхних конечностей;
- *Acardius anseris*: (приблизительно 10% случаев) является наиболее морфологически развитым *acardius*, с узнаваемой формой тела и конечностей и рудиментарным развитием головы и лица;
- *Acardius acornus*: (очень редко, примерно 5% случаев) характеризуется наличием только головного полюса, в то время как тело (если присутствует) представляет собой сморщенную массу. Головка может прикрепляться к плаценте либо непосредственно, либо через пуповину;
- *Acardius amorphous*: (примерно в 20% случаев) отсутствие узнаваемых структур, плод выглядит как бесформенная масса.

Цель исследования – представить клинический случай рождения бихориальной триамниотической тройни с наличием акардиального близнеца как пример определения возможного пути снижения перинатальной смертности.

Материалы и методы: В исследовании описывается редко встречающийся клинический случай СОАП тройни у женщины, находившейся на лечении в РГП на ПХВ «Областной перинатальный центр №1» (Туркестанская область, Казахстан) (ОПЦ №1) в 2024 году.

Информация о пациенте: 31.08.1994 г.р., в РГП на ПХВ «Областной перинатальный центр №1» 09.01.2024 года, в 17:20, поступила повторнобеременная, повторнородящая 29 лет с недоношенным сроком беременности в сопровождении фельдшера на СМП с диагнозом: 6/5 беременность, 25 недель 2 дня. Ложные схватки. Дихориальная двойня. Жалобы: на схваткообразные боли внизу живота регулярного характера с 15:00 дня 09.01.2024 года.

Анамнез заболевания: Встала на учет по беременности по месту жительства, в сроке 12-13 нед. беременности. Группа крови 0(1), Rh (+) положительный. В общем анализе крови – гемоглобин (Hb) – 87 г/л – умеренная анемия от 12.12.2023 года. В общем анализе мочи от 08.12.2023 года – протеинурия 0 г/л. Ультразвуковое исследование (УЗИ) скрининг: первое УЗИ в Центральной районной больнице от 07.09.2023 года. Заключение: Беременность 11 недель 4 дня. Двойня. Толщина воротникового пространства – 1,4 мм, 1,5 мм. Второе УЗИ в ЦРБ от 06.11.2023 года. Заключение: Беременность 21 недель. Тройня. Дефект межжелудочковой перегородки

(ДМЖП) 2-го плода. Замершая беременность 3-го плода с врожденным пороком развития плода (ВПР) анэнцефалией в сроке 12 недель. Неоднородность околоплодных вод. УЗИ плода в городском диагностическом центре от 08.11.2023 года: Беременность 21 нед. Бихориальная триамниотическая тройня. Замершая беременность 3-го плода. Гиперэхогенный фокус в левом желудочке сердца 1-го плода. Допплерография ОПЦ №1 от 29.12.2023 года. – Нарушение фетоплацентарного кровотока первой А степени. Осмотр хирурга от 07.09.2023 года. Диагноз: Варикозное расширение вен нижних конечностей во время беременности 2 степени. Беременность 12 недель. Даны рекомендации о прохождении консультации у генетики от 08.11.2023 года. Диагноз: Беременность 20 недель, 3 дня. Бихориальная триамниотическая тройня. Замершая беременность 3-го плода. Гиперэхогенный фокус в левом желудочке сердца 1-го плода. Отклонение содержания сывороточных маркеров крови. 12-19.12.2023 года. стационарное лечение в ОПЦ №1 с диагнозом: 6/5 беременность 26 недель, 2 дня. Ложные схватки (купированы). Тройня дихориальная, триамниотическая. Внутриутробная гибель второго плода. ВПР у второго плода – объемное образование (тератома). Не исключается синдром акардии. Вентрикуломегалия у третьего плода. Варикозное расширение вен нижних конечностей 2 степени. Умеренная анемия. Получила профилактику респираторного дистресс синдрома плода.

Анамнез жизни: росла и развивалась соответственно возрасту. Наличие у родственников социально – значимых заболеваний (сахарный диабет, артериальная гипертензия, туберкулез, психические расстройства, онкологические заболевания) отрицает. Наследственные заболевания – отрицает. Перенесенные в детстве и в зрелом возрасте соматические заболевания умеренная анемия, варикозная болезнь. Гинекологические заболевания – отрицает. Перенесенные операции – отрицает. Переливания крови и ее компонентов – отрицает. Эпидемиологический анамнез – укусы клещей и контакт с инфекционными больными за последние 14 дней, пребывание в эндемичном для конго-крымской геморрагической лихорадки регионе, уход за животными, контакт с кровью/шкурами/тканями животных при их разделке/убое/транспортировке и реализации, контакт с кровью больного – отрицает. Контакт с больными с острой респираторной вирусной инфекцией и короновиральной инфекции отрицает, за границу не выезжала.

Репродуктивная функция: Менструация с 14 лет, по 3-4 дня, через 28-30 дней, не регулярные, безболезненные. Последняя менструация: 20.06.2023 года. Половая жизнь с 19 лет. Брак 1.

Течение и исход предыдущих беременностей: Данная беременность – 6, роды предстоят – 5. Первая беременность была в 2016 году, были самопроизвольные роды до срока, ребенок родился весом 3400 гр, без особенностей. Вторая беременность была в 2018 году, были самопроизвольные роды в срок, ребенок родился весом 3450 гр., без особенностей. Третья беременность была в 2019 году, была замершая беременность в сроке 8 недель. Четвертая беременность была в 2020 году, были самопроизвольные роды в срок, ребенок родился весом 3400 гр., без особенностей. Пятая беременность была в 2022 году, были самопроизвольные роды в срок, ребенок родился весом 3450 гр., без особенностей. Текущая беременность является шестой по счету

Объективные данные: общее состояние – удовлетворительное. Положение больной – активное. Нормостенического телосложения, умеренного питания. Индекс массы тела – 30. Костноуставная система – без видимых деформаций. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледно-розовой окраски, чистые, периферических отеков нет. Температура тела 36,3С. Сатурация – 98%. Органы дыхания: дыхание через нос свободное. Грудная

клетка правильной формы, симметрично участвует в акте дыхания. Аускультативно: дыхание везикулярное, хрипов нет. Органы кровообращения: Тоны – ясные, ритмичное. АД 110/60 мм рт. ст., число сердечных сокращений – 86 уд/мин. Органы пищеварения: язык чистый, влажный. Зев спокоен. Живот – нормальной формы, увеличен в объеме за счет беременности. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания – отрицательный. Стул – регулярный, оформленный (со слов пациентки). Мочеиспускание – самостоятельное, безболезненное (со слов пациентки). Аллергологический анамнез – не отягощен. Status localis: на внутренней поверхности бедер и голени и половых орган имеется варикозно расширенные вены, при пальпации безболезненные, не уплотнены.

Акушерский статус: окружность живота – 99 см., высота стояния дна матки – 40 см. Матка – с четкими контурами, периодический возбудима. Положение плодов – не устойчивое, предлежащей части нет. Сердцебиение плодов – ритмичное до 140-142 ударов в минуту. Выделения – бели.

Генитальный статус: Молочные железы – мягкие, безболезненные. Соски – чистые, Наружные половые органы развиты правильно. Оволосение по женскому типу. Уретра и пара уретральные ходы без особенностей. Внутреннее акушерское исследование: влагалище рожавшей, емкое, шейка матки сглажена, открытие маточного зева – 4 см. Плодный пузырь цел, предлежащей части нет. Кости таза – без деформации. Мыс недостижим. Предполагаемый срок беременности: По mensis: 20.06.2023 года. – 29 недель. По УЗИ от 07.09.2023 года (11 недель 4 дня) – 29 недель 2 дня.

Диагностика: Данные лабораторных исследований: в общем анализе крови (ОАК) – снижение гемоглобина до 88 г/л; эритроциты (RBC) в крови – 2,95000 /л; гематокрит (HCT) в крови – 25%; тромбоциты (PLT) в крови – 178 г/л; СОЭ – 58 мм/ч; цветовой показатель крови – 0.89000 г/л; Общий белок на анализаторе общий белок в сыворотке крови – 46,20 г/л. Общий анализ мочи, биохимический анализ крови, коагулограмма в пределах нормы.

Данные инструментальных исследований: Кардиотокография (КТГ) плода от 09.01.2024 года: Базальная частота сердечных сокращений плода 140 уд/мин, вариабельность 5-15. Акселерации-3, децелерации – 0. Двигательная активность положительная. Тип КТГ – нормальный. Согласно результатам электрокардиограммы беременной женщины от 09.01.2024 года синусовый ритм с числом сердечных сокращений 85 ударов в минуту. Нормальное положение электрической оси. УЗИ почек показал диффузные изменения в паренхиме почек. Хронический пиелонефрит, слева. Солевая инкрустация. Согласно УЗИ сосудов плода, фетоплацентарный кровоток соответствовал сроку беременности. Кардиотокография плода показала нормальный тип КТГ. УЗИ плода показал беременность по фетометрии 29 недель 2 дня. УЗИ гепатобилиопанкреатической области: диффузные изменения в паренхиме печени. Хронический холецистит. Консультация терапевта: Диагноз: Анемия беременных средней степени тяжести. Варикозное расширение вен нижних конечностей.

В таблице 1 представлена динамика показателей развернутого общего анализа крови.

Таблица 1 – Результаты клинико-лабораторного обследования в динамике

Table 1 – The results of clinical and laboratory examinations in dynamics

ОАК 6 параметров	2-й день	5-й день
гемоглобин (HGB) в крови	88 г/л	94 г/л
лейкоциты в крови	10,70000 /л	10,70000 /л
эритроциты (RBC) в крови	2,95000 /л	3,0 000 /л
гематокрит HCT) в крови	25%	28%
тромбоциты (PLT) в крови	178 /л	220 /л
СОЭ	58 мм/ч	28 мм/ч
цветовой показатель	0,89000	0,90000



Рисунок 1 – Акардиус аморфус – порочно развитый плод, имеющий часть таза
Figure 1 – Acardius amorphous, a malformed fetus with part of the pelvis



Рисунок 2 – Акардиус аморфус – порочно развитый плод 2680 гр., имеющий сформированную левую нижнюю конечность
Figure 2 – Acardius amorphous, a malformed fetus, 2680 g, with a formed left lower limb

На основании жалоб, анамнеза заболевания жизни, объективного статуса, данных лабораторного и инструментальных методов исследования, консультации специалистов был выставлен диагноз: 6/5 беременность 29 недель 2 дня. Первый период родов. Тройня дихориальная, триамниотическая. Внутриутробная гибель второго плода (объемное образование тератомы). Варикозное расширение вен нижних конечностей. Анемия средней степени тяжести.

Первое клиничко-лабораторное обследование: (общий анализ крови (ОАК), группакрови, резус, реакция Вассермана, биохимический анализ крови, коагулограмма, мазок на степень чистоты). Д-димер. Осмотр терапевта по показаниям. План ведения: учитывая сложившуюся акушерскую ситуацию: в течение первого периода родов, с целью сохранения жизни других двух плодов решено произвести экстренное оперативное родоразрешение. Антибиотикопрофилактика: введены Цефазолин 2 гр. внутривенно, после проведения пробы, инфузия раствора Натрия хлорид 0.9%, 800 мл внутривенно. Пациентка на каталке переведена в операционный блок. Получено согласие пациентки на проведение операции.

Лечение: После стандартной обработки операционного поля и рук хирурга произведена нижнесрединная

лапаротомия. Брюшная полость вскрыта послойно. К ране предлежит беременная матка, приведена в срединное положение. Головка плода подведена в рану, за подмышечные впадины, без затруднений извлечен живой недоношенный первый плод мужского пола, весом 1490 гр., ростом 37 см. Передан неонатологу-реаниматологу с оценкой по шкале Апгар 3-4 баллов. Вскрыт плодный пузырь второго плода, излились светлые околоплодные воды в умеренном количестве. Головка плода подведена в рану, за подмышечные впадины, без затруднений извлечен живой недоношенный третий плод женского пола весом 1590 грамм и ростом 38 см. Передан неонатологу-реаниматологу с оценкой по шкале Апгар 4-5 баллов. Вскрыт плодный пузырь второго плода. Извлечено объемное образование Акардиус аморфус – порочно развитый плод массой 2680 гр., размером 31×20×5 см, имеющий часть таза (рисунок 1), сформированную левую нижнюю конечность (рисунок 2). В средней части плода определялось пупочное кольцо с культей пуповины и аплазией пупочной артерии. После удаления плацентарная площадка по передней стенке. Интраоперационно внутривенно введено 10 единиц окситоцина.

Временная шкала клинического случая представлена в таблице 2.

Таблица 2 – Временная шкала клинического случая рождения бихориальной триамниотической тройни с наличием акардиального близнеца

Table 2 – Timeline of the clinical case of bichorial triamniotic triplet pregnancy with an acardius

Сроки	Событие
09.01.2024 г. время 17:20	Пациентка А., поступила в приемный покой Областной перинатальный центр №1 Туркестанской области с жалобами на схваткообразные боли внизу живота регулярного характера с 15:00, 09.01.2024г. Госпитализирована в отделение патологии беременных.
09.01.2024 г. время 17:20	Выставлен диагноз: 6/5 беременность 29 недель, 2 дня. 1 период родов. Тройня дихориальная, триамниотическая. Внутриутробная гибель второго плода (объемное образование тератомы). Варикозное расширение вен нижних конечностей. Умеренная анемия.
09.01.2024 г. время 17:20	Учитывая сложившуюся акушерскую ситуацию: 1 период родов, тройню в интересах плодов экстренное оперативное родоразрешение.
09.01.2024 г. время 18:10	Лапаротомия по Джоэл-Кохену. Кесарево сечение в нижнем сегменте матки извлечен 3 плода: 1й – живой недоношенный плод мужского пола весом 1490 гр. ростом 37 см., с оценкой по шкале Апгар 3-4 баллов, 2й – извлечен живой недоношенный плод женского пола весом 1590 гр. ростом 38 см., с оценкой по шкале Апгар 4-5 баллов, 3й – извлечено объемное образование Акардиус amorphous. Общая кровопотеря – 450 мл. Анестезия: спинномозговая анестезия.
09.01.2024г. время 12:00	Выписана домой в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение: Roethlisberger и соавт. в 2017 году опубликовали ретроспективный анализ последовательностей СОАП, обработанных до 14+0 недель, показав, что частота потери плода значительна в случаях, обработанных в первом триместре. Они также определили гестационный возраст на момент вмешательства и несоответствие между длиной макушки и крестца близнеца-помпы и длиной верхнего полюса крестца близнеца-помпы, измеряемой как отношение и соотношение в качестве прогностических факторов исхода беременности [8].

В работе Tavares de Sousa и соавт. [9] сообщается о коэффициенте живорождения в 92% при среднем сроке беременности 39+6 (межквартильный диапазон от 37+1 до 41+2) недель в 12 случаях СОАП, пролеченных до 14+3 недель. Эти различия в исходах, возможно, могут быть

объяснены различиями в критериях включения, технике операции, а также сроке беременности и размере плода даже в узком интервале между 11 и 15 неделями.

Следовательно, в настоящее время проводится многоцентровое открытое рандомизированное контролируемое исследование, получившее название Интервенционное исследование СОАП, в котором сравнивается лечение в возрасте 13-15 недель и лечение с 16 недель, ожидается, что оно определит оптимальные сроки лечения.

Недавно в исследовании Zhang и исследователями было перечислено 11 случаев использования радиочастотной абляции в последовательности СОАП. Общая выживаемость близнецов помпы составила 70% [10].

Таким образом, при моноамниотической беременности с запутанными пуповинами деваскуляризация около-

сердечной двойни лучше достигается путем коагуляции околосоудной двойни посредством фетоскопической лазерной или ультразвуковой биполярной коагуляции с последующим перерезанием коагулированного пуповины, выполняемым фетоскопически с помощью лазерного волокна или миниатюрных ножниц [11].

Ведение и лечение последовательности СОАП представляют собой нерешенные проблемы, поскольку как метод выбора, так и оптимальные сроки вмешательства все еще нуждаются в уточнении. Хотя текущая литература богата исследованиями, их высокая гетерогенность делает сравнения склонными к предвзятости. Если требуется лечение, наилучшие сроки вмешательства все еще обсуждаются, хотя последние исследования рекомендуют проводить вмешательство в первом триместре беременности. Что касается метода выбора для прерывания сосудистого снабжения акардиального близнеца, то обычно предпочтительными подходами являются лазерная коагуляция под ультразвуковым контролем и радиочастотная абляция внутриутробных сосудов [12].

Quaas и соавт. предположили, что частота возникновения СОАП-последовательности может быть выше из-за все более широкого использования вспомогательных репродуктивных технологий и раннего выявления с помощью сканирования в первом триместре беременности [13].

Насколько нам известно, диагноз акардии почти всегда ставится во втором или третьем триместре беременности с помощью трансабдоминального ультразвукового исследования. В некоторых случаях существование последовательности-СОАП может даже оставаться неизвестным до родов, когда родам предшествует или за ними следует неоднозначное массовое изгнание аморфов. Однако некоторые исследователи сообщали о диагностике СОАП на ранних сроках беременности (11-12 недель) с использованием трансвагинального метода, как это было сделано нами во втором случае. Несмотря на то, что это сложнее реализовать, целью должна быть ранняя диагностика, поскольку, с одной стороны, это дает парам, получившим предварительный диагноз и выбравшим альтернативный вариант, шанс пережить опыт, который является менее травматичным, чем позднее прерывание беременности или аборт; с другой стороны, это увеличивает вероятность положительного акушерского исхода для близнецов

с помпой при наступлении беременности путем применения раннего вмешательства, если это необходимо [14, 15].

Все пациенты с СОАП, описанные в работе Tang и соавт., сначала находились только под наблюдением, пока 6 из 21 пациентов не были подвергнуты мининвазивной биполярной электрокоагуляции пуповин двойняшек на 24-26 неделе беременности (при отеках, сердечной недостаточности и многоводии в помпе произошло сдвигание или масса тела акардиального двойника превысила 50% массы тела помпового двойника). В целом, 66,7% (n = 14) из близнецов с помпой родились здоровыми [16].

Исходя из вышеизложенного, можно сделать вывод, что ведение беременных женщин с такой патологией требует сложных клинично-диагностических исследований, которые доступны только на высоком уровне оказания акушерско-гинекологической помощи. Такие беременные женщины нуждаются в наличии высокотехнологического диагностического оборудования и медицинских кадров для проведения диагностических мероприятий в антенатальном периоде и соответствующих лечебных мероприятий. В описанном случае патология была обнаружена только в нашем центре с помощью высокотехнологического диагностического оборудования. На сегодняшний день в нашем стационаре не имеется возможности лечить данную патологию, но разработка алгоритма ведения беременных женщин с монохориальной многоплодией, осложненной СОАП, позволит достичь положительных показателей выживаемости плода-помпы с помощью использования оперативной и консервативной тактик лечения, что может повлиять на снижение частоту перинатальных потерь.

Заключение: Акушер-гинеколог и рентгенолог должны быть осведомлены об акардиусе, особенно при двойной/многоплодной беременности, чтобы можно было своевременно принять надлежащие меры для выживания близнеца с помпой. Патологоанатом также должен знать об этой сущности, чтобы представить родителям надлежащий отчет о вскрытии и дать им возможность планировать будущую беременность. Необходимо проведение вскрытия плода и гистологического разбора данного состояния, чтобы предотвратить повторение синдрома в следующей беременности и, тем самым, снизить перинатальную заболеваемость и смертность.

ЛИТЕРАТУРА

1. Sullivan A., Radford C., Steele J., Platak D., Brodsky D. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence // *Neoreviews*. – 2022. – Vol. – 23(2). – P. 141-150. <https://doi.org/10.1542/neo.23-2-e141>
2. Van Gemert M.J.C., van den Wijngaard J.P.H.M., Vandenbussche F.P.H.A. Twin reversed arterial perfusion sequence is more common than generally accepted // *Birth Defects Res. Clin. Mol. Teratol.* – 2015. – Vol. 103(7). – P. 641–643. <https://doi.org/10.1002/bdra.23405>
3. Van Gemert M.J.C., van Den Wijngaard J.P.H.M., Paarlberg K.M., Gardiner H.M., Nikkels P.G.J. Acardiac twin pregnancies part IV: acardiac onset from unequal embryonic splitting simulated by a fetoplacental resistance model // *Birth Defects Res.* – 2017. – Vol. 109(3). – P. 211–223. <https://doi.org/10.1002/bdra.23581>
4. Marella D., Prefumo F., Valcamonico A., Donzelli C.M., Frusca T., Fichera A. Polyhydramnios in sac of parasitic twin: atypical manifestation of twin reversed arterial perfusion sequence // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2015. – Vol. 45(6). – P. 752–753. <https://doi.org/10.1002/uog.14766>
5. Van Gemert M.J.C., Pistorius L.R., Benirschke K. Hypothesis acardiac twin pregnancies: pathophysiology-based hypotheses suggest risk prediction by pump/acardiac umbilical venous diameter ratios // *Birth Defects Res Clin Mol Teratol.* – 2016. – Vol. 106(2). – P. 114-121. <https://doi.org/10.1002/bdra.23467>
6. Van Lier MGJTB, Lopriore E, Vandenbussche FPHA. Acardiac twinning: high-resolution three-dimensional reconstruction of a low resistance case // *Birth Defects Res. Clin. Mol. Teratol.* – 2016. – Vol. 106(3). – P. 213-217. <https://doi.org/10.1002/bdra.23477>
7. Pepe F, Teodoro M.C, Luca C, Privitera F. Conservative management in a case of uncomplicated trap sequence: a case report and brief literature review // *J. Prenat. Med.* – 2015. – Vol. 9(3-4). – P. 29-34. <https://doi.org/10.11138/jpm/2015.9.3.029>
8. Roethlisberger M, Strizek B, Gottschalk I. First-trimester intervention in twin reversed arterial perfusion sequence: does size matter // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2017. – Vol. 50(1). – P. 40-44. <https://doi.org/10.1002/uog.16013>

9. Tavares de Sousa M, Glosemeyer P, Diemert A, Bamberg C, Hecher K. First-trimester intervention in twin reversed arterial perfusion sequence // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2020. – Vol. 55(1). – P.47-49. <https://doi.org/10.1002/uog.20860>
10. Zhang Z.T, Yang T, Liu C.X, Li N. Treatment of twin reversed arterial perfusion sequence with radiofrequency ablation and expectant management: a single center study in China // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* – 2018. – Vol. 225. – P. 9-12. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2018.03.046>
11. Tonni G, Grisolia G, Zampriolo P. TRAP Sequence in Monochorionic/Monoamniotic (MC/MA) discordant twins: two cases treated with fetoscopic laser surgery // *Fetal Pediatr. Pathol.* – 2018. – Vol. 37(6). – P. 433-447. <https://doi.org/10.1080/15513815.2018.1526240>
12. Vitucci A, Fichera A, Fratelli N, Sartori E, Prefumo F. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence: Current Treatment Options // *Int. J. Womens Health.* - 2020. – Vol. 22. – P. 435-443. <https://doi.org/10.2147/IJWH.S214254>
13. Quaas P, Markfeld-Erol F. ‘TRAP-ped with an Acardius’: Case Series of Twin Reversed Arterial Perfusion (TRAP) Sequence and Review of Literature // *J. Fetal Med.* – 2023. – Vol. 8. – P. 27-33. <http://dx.doi.org/10.1007/s40556-020-00286-z>
14. Dhanju G, Breddam A. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: A case report and a brief literature review // *Radiol. Case Rep.* – 2022. – Vol. 17. – P. 1682-1691. <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2022.02.057>
15. Hans P. Twin Reversed Arterial Perfusion // *Cureus.* – 2022. – Vol. 14. – Art. no. 31116. <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.31116>
16. Tang Y, Zeng Y, Yang T, Yang P, Bao S, He M, Ying J. Ultrasound assessment of twin reversed arterial perfusion sequence for the prediction of adverse pregnancy outcomes in the first trimester // *J. Evid. – Based Med.* – 2022. – Vol. 15. – P. 230-235. <http://dx.doi.org/10.21203/rs.3.rs-142998/v1>

REFERENCES

1. Sullivan A, Radford C, Steele J, Platek D, Brodsky D. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence. *Neoreviews.* 2022;23(2):141-50. <https://doi.org/10.1542/neo.23-2-e141>
2. Van Gemert MJC, van den Wijngaard JPHM, Vandenbussche FPHA. Twin reversed arterial perfusion sequence is more common than generally accepted. *Birth Defects Res Clin Mol Teratol.* 2015;103(7):641-3. <https://doi.org/10.1002/bdra.23405>
3. Van Gemert MJC, van Den Wijngaard JPHM, Paarlberg KM, Gardiner HM, Nikkels PGJ. Acardiac twin pregnancies part IV: acardiac onset from unequal embryonic splitting simulated by a fetoplacental resistance model. *Birth Defects Res.* 2017;109(3):211-23. <https://doi.org/10.1002/bdra.23581>
4. Marella D, Prefumo F, Valcamonica A, Donzelli C.M, Frusca T, Fichera A. Polyhydramnios in sac of parasitic twin: atypical manifestation of twin reversed arterial perfusion sequence. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2015;45(6):752-3. <https://doi.org/10.1002/uog.14766>
5. Van Gemert MJC, Pistorius LR, Benirschke K. Hypothesis acardiac twin pregnancies: pathophysiology-based hypotheses suggest risk prediction by pump/acardiac umbilical venous diameter ratios. *Birth Defects Res a Clin Mol Teratol.* 2016;106(2):114-21. <https://doi.org/10.1002/bdra.23467>
6. Van Lier MG.JTB., Lopriore E., Vandenbussche FPHA. Acardiac twinning: high-resolution three-dimensional reconstruction of a low resistance case. *Birth Defects Res Clin Mol Teratol.* 2016;106(3):213-7. <https://doi.org/10.1002/bdra.23477>
7. Pepe F, Teodoro M.C, Luca C, Privitera F. Conservative management in a case of uncomplicated trap sequence: a case report and brief literature review. *J Prenat Med.* 2015;9(3-4):29-34. <https://doi.org/10.11138/jpm/2015.9.3.029>
8. Roethlisberger M, Strizek B, Gottschalk I. First-trimester intervention in twin reversed arterial perfusion sequence: does size matter. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2017;50(1):40-4. <https://doi.org/10.1002/uog.16013>
9. Tavares de Sousa M, Glosemeyer P, Diemert A, Bamberg C, Hecher K. First-trimester intervention in twin reversed arterial perfusion sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2020;55(1):47-9. <https://doi.org/10.1002/uog.20860>
10. Zhang ZT, Yang T, Liu CX, Li N. Treatment of twin reversed arterial perfusion sequence with radiofrequency ablation and expectant management: a single center study in China. *Eur J Obstet Gynecol Reprod. Biol.* 2018;225:9-12. <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2018.03.046>
11. Tonni G, Grisolia G, Zampriolo P. TRAP Sequence in Monochorionic/Monoamniotic (MC/MA) discordant twins: two cases treated with fetoscopic laser surgery. *Fetal Pediatr Pathol.* 2018;37(6):433-47. <https://doi.org/10.1080/15513815.2018.1526240>
12. Vitucci A, Fichera A, Fratelli N, Sartori E, Prefumo F. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence: Current Treatment Options. *Int J Womens Health.* 2020;22:435-43. <https://doi.org/10.2147/IJWH.S214254>
13. Quaas P, Markfeld-Erol F. ‘TRAP-ped with an Acardius’: Case Series of Twin Reversed Arterial Perfusion (TRAP) Sequence and Review of Literature. *J Fetal Med.* 2023;8:27-33. <http://dx.doi.org/10.1007/s40556-020-00286-z>
14. Dhanju G, Breddam A. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: A case report and a brief literature review. *Radiol Case Rep.* 2022;17:1682-91. <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2022.02.057>
15. Hans P. Twin Reversed Arterial Perfusion. *Cureus.* 2022;14:31116. <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.31116>
16. Tang Y, Zeng Y, Yang T, Yang P, Bao S, He M, Ying J. Ultrasound assessment of twin reversed arterial perfusion sequence for the prediction of adverse pregnancy outcomes in the first trimester. *Journal of Evidence-Based Medicine.* 2022;15:230-5. <http://dx.doi.org/10.21203/rs.3.rs-142998/v1>

Данные авторов:

Кулбаева С.Н. (корреспондирующий автор) – PhD, ассоциированный профессор кафедры акушерства и гинекологии АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», Шымкент, Республика Казахстан, тел.: 87015717933, e-mail: saltanat_phd@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-4348-715X>;

Абжаппарова К.О. – и.о. руководителя Областного перинатального центра №1, Шымкент, Республика Казахстан, тел.: 87023718888 e-mail: Karla5577@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0009-6190-8243>;

Жусипов Н.А. – заместитель руководителя Областного перинатального центра №1, Шымкент, Республика Казахстан, тел.: 87017208858, e-mail: Zhussipov_n@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0002-7778-1282>;

Штобза О.С. – ассистент кафедры акушерства и гинекологии АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», Шымкент, Республика Казахстан, тел.: 87777181080, e-mail: olesya_kz77@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0008-2085-0949>;

Ахметова Н.Н. – ассистент кафедры акушерства и гинекологии АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», Шымкент, Республика Казахстан, тел.: 87016918080, e-mail: nursulu_a@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0001-5872-6299>;

Турганбаева Ж.А. – ассистент кафедры акушерства и гинекологии АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», Шымкент, Республика Казахстан, тел.: 87016622488, e-mail: zhzira_t@mail.ru ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0005-5604-9369>.

Адрес для корреспонденции: Кулбаева С.Н., АО «Южно-Казахстанская медицинская академия», пл. Аль-Фараби 1, Шымкент, 160019, Республика Казахстан.

Вклады авторов:

вклад в концепцию – Кулбаева С.Н., Абжаппарова К.О.

научный дизайн – Кулбаева С.Н., Абжаппарова К.О., Жусипов Н.А.

исполнение заявленного научного исследования – Кулбаева С.Н., Жусипов Н.А.

интерпретация заявленного научного исследования – Кулбаева С.Н., Штобза О.С., Ахметова Н.Н.

создание научной статьи – Кулбаева С.Н., Штобза О.С., Турганбаева Ж.А.

Финансирование: Авторы заявляют об отсутствии финансирования исследования.

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Прозрачность исследования: Авторы несут полную ответственность за содержание данной статьи.

Authors details:

Kulbayeva S.N. (corresponding author) – PhD, Associate Professor of the Department of Obstetrics and Gynecology of South Kazakhstan Medical Academy JSC, Shymkent, the Republic of Kazakhstan, tel. 87015717933, e-mail: saltanat_phd@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-4348-715X>;

Abzhapparova K.O. – acting Head of the Regional Perinatal Center No. 1, Shymkent, the Republic of Kazakhstan, tel. 87023718888 e-mail: Karla5577@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0009-6190-8243>;

Zhusipov N.A. – Deputy Head of the Regional Perinatal Center No. 1, Shymkent, Republic of Kazakhstan, tel. 87017208858, e-mail: Zhussipov_n@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0002-7778-1282>;

Shtobza O.S. – Assistant at the Department of Obstetrics and Gynecology of South Kazakhstan Medical Academy JSC, Shymkent, Republic of Kazakhstan, tel. 87777181080, e-mail: olesya_kz77@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0008-2085-0949>;

Akhmetova N.N. – Assistant of the Department of Obstetrics and Gynecology of JSC South Kazakhstan Medical Academy, Shymkent, Republic of Kazakhstan, tel. 87016918080, e-mail: nursulu_a@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0001-5872-6299>;

Turbanbayeva Zh.A. – Assistant of the Department of Obstetrics and Gynecology of JSC South Kazakhstan Medical Academy, Shymkent, Republic of Kazakhstan, tel. 87016622488, e-mail: zhzira_t@mail.ru ORCID ID: <https://orcid.org/0009-0005-5604-9369>.

Address for correspondence: Kulbayeva S.N., South Kazakhstan Medical Academy JSC, pl. Al-Farabi 1, Shymkent, 160019, the Republic of Kazakhstan.

Authors' Contributions:

contribution to the concept – Kulbayeva S.N., Abzhapparova K.O.

scientific design – Kulbayeva S.N., Abzhapparova K.O., Zhusipov N.A.

execution of the declared scientific research – Kulbayeva S.N., Zhusipov N.A.

interpretation of the stated scientific research – Kulbayeva S.N., Shtobza O.S., Akhmetova N.N.

creation of a scientific article – Kulbayeva S.N., Shtobza O.S., Turbanbayeva Zh.A.

Funding: The authors declare no funding of the study.

Conflict of interest: The authors declare no conflict of interest.

Research Transparency: The authors are solely responsible for the content of this article.