

УДК616-007-07
ББК57.16
М 59
ISBN 978-5-903025-46-6

М59 Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз.

М.В. Медведев.
3-е изд., доп., перер. - М.: Реал Тайм, 2012.464 с.: ил.

В руководстве представлены современные аспекты пренатальной ультразвуковой диагностики. Подробно рассмотрены определение, частота, классификация, риск хромосомных и сочетанных аномалий, риск нехромосомных синдромов и эхографические критерии при наиболее часто встречающихся врожденных пороках. Особое внимание удалено вопросам пренатальной дифференциальной диагностики и прогнозу. Приведены подробные данные о возможностях новых ультразвуковых технологий, включая объемную эхографию, при различных врожденных и наследственных заболеваниях.

Руководство предназначено для врачей ультразвуковой диагностики, специалистов по пренатальной диагностике, акушеров-гинекологов, перинатологов и генетиков.

ББК 57.16

ISBN 978-5-903025-46-6

© М.В. Медведев, 2012.

Ни одна из частей этой книги не может быть перепечатана или воспроизведена в любом виде(электронном, механическом, фотографическом, письменном идр.), полностью или частями, без письменного разрешения автора.

ГЛАВА 1. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ГОЛОВНОГО МОЗГА И ПОЗВОНОЧНИКА

| | |
|---|----|
| Основные плоскости сканирования и дифференциально-диагностические критерии..... | 8 |
| Аксиальные срезы головы через боковые желудочки и зрительные бугры..... | 9 |
| Расширенное изучение головного мозга плода..... | 14 |
| Исследование позвоночника плода..... | 20 |
| Основные нозологические формы пороков..... | 23 |
| Акрания/Экзэнцефалия/Анэнцефалия..... | 23 |
| Черепно-мозговая грыжа..... | 25 |
| Вентрикуломегалия и гидроцефалия..... | 31 |
| Мальформация Арнольда - Киари..... | 34 |
| Голопрозэнцефалия..... | 35 |
| Агенезия мозолистого тела..... | 39 |
| Мальформация Денди — Уокера..... | 41 |
| Персистирующий карман Блейка..... | 44 |
| Микроцефалия..... | 47 |
| Лиссэнцефалия..... | 49 |
| Ромбэнцефалосинапсис..... | 53 |
| Шизэнцефалия..... | 54 |
| Внутричерепные кровоизлияния..... | 56 |
| Арахноидальные кисты..... | 58 |
| Аневризма вены Галена..... | 60 |
| Внутричерепные опухоли..... | 63 |
| Иниоэнцефалия..... | 65 |
| Spina bifida..... | 67 |
| Диастематомиelia..... | 71 |
| Полупозвонки..... | 74 |

ГЛАВА 2. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ЛИЦА И ШЕИ

| | |
|---|-----|
| Основные плоскости сканирования и дифференциально-диагностические критерии..... | 78 |
| Сагиттальные плоскости сканирования..... | 79 |
| Аксиальные плоскости сканирования..... | 79 |
| Фронтальные плоскости сканирования..... | 82 |
| Расширенное изучение лицевых структур плода с помощью объемной эхографии..... | 82 |
| Исследование шейной области плода..... | 86 |
| Основные нозологические формы пороков..... | 90 |
| Расщелины лица..... | 90 |
| Ариния и пробосцис..... | 95 |
| Гипоплазия костей носа..... | 96 |
| Циклопия, анофтальмия, микрофтальмия..... | 98 |
| Гипо- и гипертelorизм..... | 99 |
| Врожденная катаракта..... | 100 |
| Дакриоцистоцеле..... | 102 |
| Микрогения..... | 103 |
| Отоцефалия..... | 105 |

| | |
|--|-----|
| Опухоли лица и шеи..... | 107 |
| Расширение воротникового пространства..... | 113 |
| Кистозная гигрома шеи..... | 117 |

ГЛАВА 3. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

| | |
|---|-----|
| Основные плоскости сканирования и дифференциально-диагностические критерии..... | 122 |
| Основные нозологические формы пороков..... | 128 |
| Агенезия легкого..... | 128 |
| Плевральный выпот..... | 129 |
| Врожденная диафрагмальная грыжа..... | 131 |
| Обструктивные поражения гортани, трахеи, бронхов..... | 134 |
| Врожденный кистозно-аденоматозный порок развития легких..... | 137 |
| Легочная секвестрация..... | 141 |
| Бронхогенные, эзофагеальные и нейроэнтогенные кисты..... | 144 |
| Гипоплазия/аплазия вилочковой железы..... | 146 |
| Опухоли вилочковой железы..... | 147 |

ГЛАВА 4. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И ГЛАВНЫХ АРТЕРИЙ

| | |
|---|-----|
| Основные плоскости сканирования и дифференциально-диагностические критерии..... | 151 |
| Четырехкамерный срез сердца..... | 151 |
| Срезы через выходные тракты желудочков..... | 157 |
| Срез через три сосуда и трахею..... | 159 |
| Срез через дугу аорты..... | 161 |
| Допплерэхокардиография и STIC..... | 164 |
| Основные нозологические формы пороков..... | 168 |
| Эктопия сердца..... | 168 |
| Дефекты межпредсердной перегородки..... | 170 |
| Дефекты межжелудочковой перегородки..... | 172 |
| Общий предсердно-желудочковый канал..... | 176 |
| Дисплазия триkuspidального клапана..... | 179 |
| Аномалия Эбштейна..... | 181 |
| Атрезия триkuspidального клапана..... | 183 |
| Двухкамерный правый желудочек..... | 184 |
| Аномалия Уля..... | 186 |
| Стеноз легочной артерии..... | 187 |
| Синдром отсутствия клапана легочной артерии..... | 190 |
| Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой..... | 193 |
| Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки..... | 195 |
| Гипопластический синдром левых отделов сердца..... | 197 |
| Стеноз аорты..... | 199 |
| Коарктация аорты..... | 202 |
| Прерывание дуги аорты..... | 205 |
| Правая дуга и двойная дуга аорты..... | 209 |
| Правая аберрантная подключичная артерия..... | 210 |
| Тетрада Фалло..... | 213 |
| Двойной выход главных артерий из правого желудочка..... | 217 |
| Общий артериальный ствол..... | 220 |
| Транспозиция главных артерий..... | 223 |
| Единый желудочек сердца..... | 226 |
| Фиброзластоз эндокарда..... | 228 |
| Инфантильная артериальная кальцификация..... | 230 |
| Дивертикулы/аневризмы желудочков..... | 231 |

| | |
|---|-----|
| Кардиомиопатии..... | 233 |
| Персистирующая левая верхняя полая вена..... | 235 |
| Аномальный дренаж легочных вен..... | 237 |
| Агенезия венозного протока..... | 240 |
| Перерыв нижней полой вены с продолжением в непарную вену..... | 242 |
| Гетеротаксические синдромы..... | 245 |
| Опухоли сердца..... | 247 |

ГЛАВА 5. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА И ПЕРЕДНЕЙ БРЮШНОЙ СТЕНКИ

| | |
|---|-----|
| Основные плоскости сканирования и дифференциально-диагностические критерии..... | 254 |
| Основные нозологические формы пороков..... | 271 |
| Омфалоцеле..... | 271 |
| Гастрошизис..... | 274 |
| Атрезия пищевода..... | 277 |
| Обструктивные поражения двенадцатиперстной кишки..... | 279 |
| Атрезия тонкой кишки..... | 281 |
| Атрезии и стенозы толстой кишки..... | 283 |
| Аноректальная атрезия..... | 284 |
| Мекониевый перитонит..... | 286 |
| Гиперэхогенный кишечник..... | 288 |
| Энтерогенные кисты..... | 291 |
| Дивертикул Меккеля..... | 292 |
| Киста общего желчного протока..... | 293 |

ГЛАВА 6. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

| | |
|---|-----|
| Основные плоскости сканирования и дифференциально-диагностические критерии..... | 297 |
| Основные нозологические формы пороков..... | 306 |
| Агенезия почек..... | 306 |
| Дистопия почек..... | 308 |
| Подковообразная почка..... | 309 |
| Аутосомно-рецессивная поликистозная болезнь почек (Поттер I)..... | 310 |
| Мультикистозная дисплазия почек (Поттер II)..... | 312 |
| Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек (Поттер III)..... | 314 |
| Обструктивная кистозная дисплазия почек (Поттер IV)..... | 315 |
| Гидронефроз..... | 316 |
| Экстрофия мочевого пузыря..... | 318 |
| Опухоли почек и надпочечников..... | 320 |
| Аномалии мужских половых органов..... | 323 |
| Аномалии женских половых органов..... | 325 |

ГЛАВА 7. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

А.Е. Волков, Ф. Жанти, М.В. Медведев

| | |
|---|-----|
| Основные дифференциально-диагностические критерии..... | 329 |
| Алгоритмы пренатальной дифференциальной диагностики..... | 338 |
| Скелетные дисплазии, сопровождающиеся укорочением конечностей..... | 338 |
| Скелетные дисплазии, сопровождающиеся гипоплазией грудной клетки..... | 338 |
| Скелетные дисплазии, сопровождающиеся переломами..... | 341 |
| Скелетные дисплазии, сопровождающиеся деминерализацией..... | 342 |
| Скелетные дисплазии, сопровождающиеся микрогнатией..... | 342 |
| Артрогрипоз и контрактуры суставов..... | 344 |

| | |
|--|-----|
| Деформации кистей (косорукость) и стоп (косолапость)..... | 345 |
| Полидактилия и эктродактилия..... | 346 |
| Расширенное изучение ОДС плода с помощью объемной эхографии..... | 349 |
| Основные нозологические формы пороков..... | 353 |
| Асфиксическая дисплазия грудной клетки (синдром Жене)..... | 353 |
| Ахондрогенез..... | 355 |
| Ахондроплазия..... | 357 |
| Гипофосфатазия..... | 359 |
| Диастрофическая дисплазия..... | 361 |
| Кампомелическая дисплазия..... | 364 |
| Несовершенный остеогенез..... | 365 |
| Редукционные пороки конечностей..... | 367 |
| Секвенция фетальной акинезии. Артрогрипоз..... | 369 |
| Синдром Апера (Apert)..... | 371 |
| Синдром Пфайффера (Pfeiffer)..... | 372 |
| Синдром каудальной регрессии..... | 375 |
| Синдром коротких ребер - полидактилии..... | 376 |
| Синдром Ларсена (Larsen)..... | 377 |
| Сиреномелия..... | 379 |
| Танатофорная дисплазия..... | 381 |
| Хондроэктодермальная дисплазия (синдром Эллиса - Ван-Кревельда)..... | 382 |
| ГЛАВА 8. ПРЕНАТАЛЬНАЯ СИНДРОМОЛОГИЯ | |
| И. С. Плотко, М.В. Медведев | |
| Наследственные синдромы в структуре врожденных аномалий развития..... | 385 |
| Современные возможности пренатальной эхографии в диагностике наследственных синдромов..... | 387 |
| Принципы диагностического поиска при выявлении потенциально синдромального фенотипа у плода..... | 395 |
| Эффективность пренатальной диагностики наследственных синдромов..... | 402 |
| Трудности пренатального консультирования семьи при диагностике изолированного порока..... | 404 |
| Грейга синдром..... | 404 |
| Синдром Жене..... | 406 |
| Корнелии де Ланге синдром..... | 407 |
| Меккеля синдром..... | 409 |
| Нунан синдром..... | 411 |
| Окулоаурикуловертебральная дисплазия с дефектами лучевой кости..... | 411 |
| Смита - Лемли - Опица синдром..... | 414 |
| Фримена - Шелдона синдром..... | 417 |
| Фринса синдром..... | 417 |
| VACTERL и VACTERL-Н ассоциация..... | 419 |
| Синдромы хромосомной этиологии..... | 421 |
| Трисомия 13-й хромосомы (синдром Патау)..... | 421 |
| Трисомия 18-й хромосомы (синдром Эдвардса)..... | 426 |
| Трисомия 21-й хромосомы (синдром Дауна)..... | 429 |
| Моносомия X хромосомы (синдром Тернера)..... | 433 |
| Полиплоидия (триплоидия/тетраплоидия)..... | 435 |