

Клинический случай №30

Единственная пупочная артерия в сочетании с
экстрофией плодного пузыря. Q27.0

Введение

Пациентка **35 лет**:

- вместе с мужем тибетцы по национальности;
- беременность – **вторая**;
- первые роды преждевременные;
- в первом триместре был диагностирован гипотиреоз, получала левотироксин в таблетках по 25 мкг 1 р/сутки;
- ультразвуковое исследование с цветной доплерографией, проведенное в первом триместре, не выявило никаких отклонений, пациентка заявила, что не подвергалась воздействию токсичных или радиоактивных веществ в анамнезе;
- результаты неинвазивного пренатального тестирования (NIPT) плода показали низкий риск хромосомных аномалий.

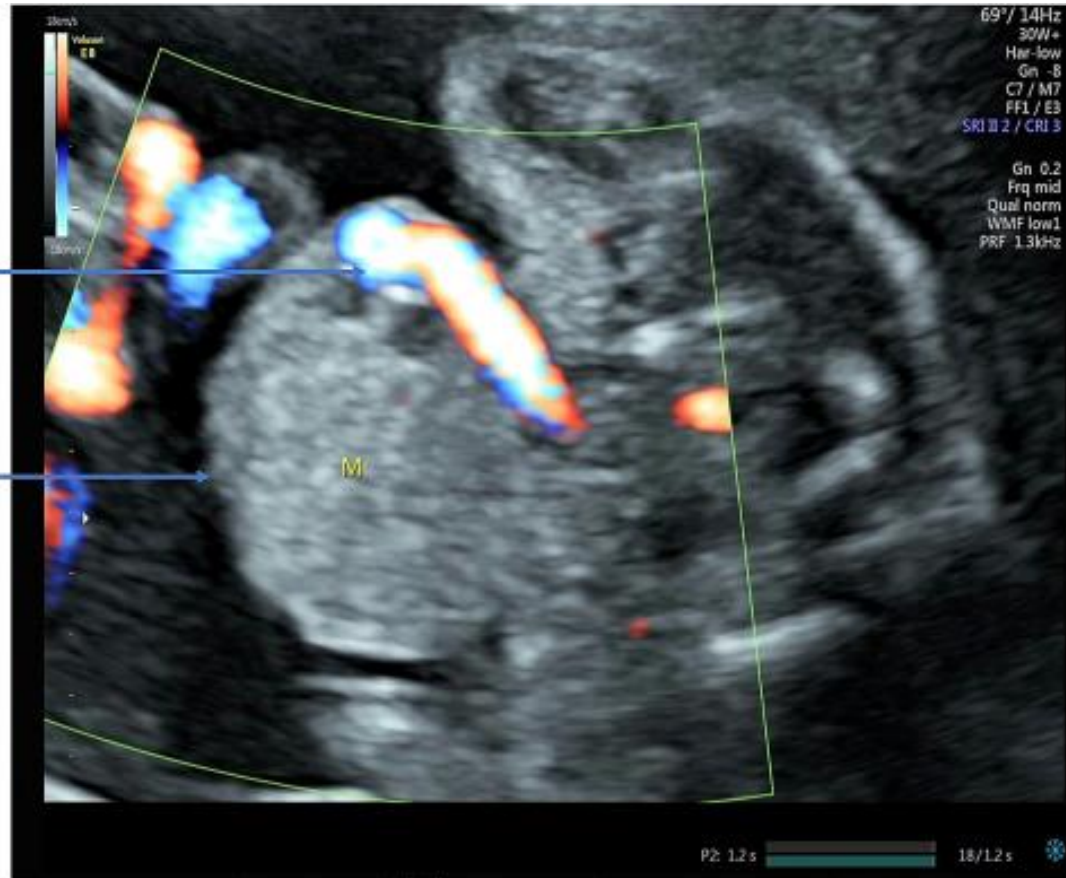
Анамнез

- На 18 неделе беременности был проведен пероральный глюкозотолерантный тест, поставлен диагноз «гестационный сахарный диабет».
- На 24 неделе беременности проведено ультразвуковое исследование плода с цветной трехмерной доплерографией в стационаре первичной помощи, по результатам были **заподозрены омфалоцеле, предлежание плаценты, единственная пупочная артерия и дефект межжелудочковой перегородки плода.**
- Была направлена на повторное цветное ультразвуковое исследование с доплерографией для подтверждения диагноза.
- Результаты УЗИ: **мочевой пузырь не визуализируется, пуповина низко прикрепляется к передней брюшной стенке плода,** ниже пуповины видно изоэхогенное выпячивание размером 1,82 см × 1,58 см, лобковый симфиз расширен примерно на 2 см, в пуповине видны только два кровеносных сосуда, дефект межжелудочковой перегородки сердца плода составляет 2 мм, индекс амниотической жидкости - 8,2 см.

УЗИ

Единственная артерия
пуповины

Экстрофия мочевого
пузыря



Исследования

- Был проведен **амниоцентез** для анализа хромосомного микрочипа плода на сроке 25 + 4 недели беременности, аномальный кариотип плода не выявлен (кариотип – мужской).
- Проведены консультации с детскими хирургами и врачами детского сердечно-сосудистого отделения, и оба отделения посоветовали пациентке продолжать беременность и обращаться за лечением сразу после рождения ребенка.
- Далее пациентка не смогла пройти регулярные акушерские осмотры и была госпитализирована для планового кесарева сечения на сроке 38 + 3 недель беременности.

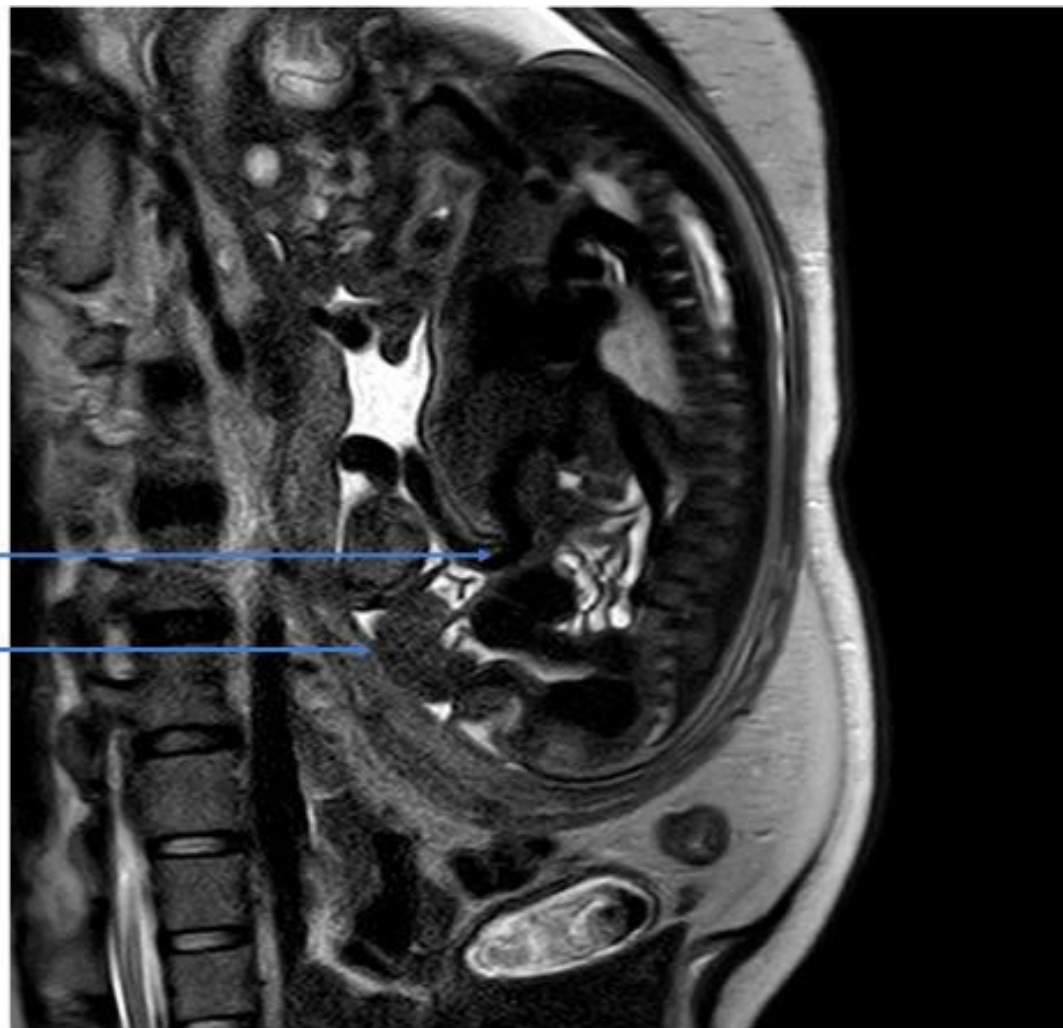
MPT

- Было рекомендовано проведение MPT: в режиме T2 в горизонтальной плоскости в брюшной полости мочевого пузыря не визуализировался, наблюдалась **экстрофия мочевого пузыря**.
- При осмотре в сагиттальном направлении наблюдалась **низко расположенная пуповина**; наружные половые органы были нечеткими; как при сагиттальной, так и при аксиальной плоскости наблюдались нарушения целостности брюшной стенки и локальные выступающие смешанные сигнальные тени.
- При сагиттальном срезе в режимах T1 и T2 наблюдалось нормальное расположение прямой кишки и конского хвоста спинного мозга; не было явных отклонений в форме и размере обеих почек; не наблюдалось расширения мочеточников. В других тканях и органах никаких отклонений обнаружено не было.

MPT

Низко расположенная
пуповина

Выступающая тонкая
кишка, мочевой
пузырь не
визуализируется



Исход

- Для пациентки была проведена консультация многопрофильной команды, в которую вошли консультант-генетик, врач ультразвуковой диагностики, радиолог, детский уролог и акушер-гинеколог.
- Пациентке и ее мужу было объяснено, что у плода диагностирована экстрофия мочевого пузыря, сопровождающаяся аномалиями наружных половых органов, физиологический пол плода - мужской. После родов необходимы дополнительные обследования, а также многочисленные хирургические вмешательства. Операция предполагается сложной и трудновыполнимой, а прогноз неопределенный.
- Пациентка и ее семья решили вызвать **гибель плода**. Данной пациентке был проведен амниоцентез и инъекция этакридина для индуцирования родов. Два дня спустя был рожден мертвый мальчик.

Морфологическое строение плода

- При макроскопическом осмотре младенца был обнаружен дефект брюшной стенки размером примерно 2 × 3 см ниже места прикрепления пуповины.
- Выявляется выворот задней слизистой оболочки мочевого пузыря размером около 4 × 4 × 3 см, очень короткий половой член, уплощенная мошонка, в которой пальпируются яички, в пуповине всего два кровеносных сосуда.



Макроскопический вид плода: экстрофия мочевого пузыря и наружных половых органов.

Обсуждение

- **Одиночная пупочная артерия** может сочетаться с пороками развития многих органов и систем у плода, такими как атрезия полых органов, почечные аномалии, редукция конечностей, а также с самопроизвольными абортами.
- К основным особенностям **экстрофии мочевого пузыря** относятся отсутствие передней стенки мочевого пузыря, выворот задней слизистой оболочки мочевого пузыря, обнажение мочеточника и уретры и прямое сращение задней стенки мочевого пузыря с кожей нижней брюшной стенки.
- Экстрофию мочевого пузыря следует **дифференцировать** с омфалоцеле, гастрошизисом, клоакальной экстрофией и открытой кистой урахуса.

АВТОРЫ

Jun Zhan - Department of Obstetrics and Gynecology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, China; Key Laboratory of Birth Defects and Related Diseases of Women and Children (Sichuan University), Ministry of Education, No. 20 Ren Min Nan Road, Chengdu, Sichuan 610041 China

Fenglin Jia - Key Laboratory of Birth Defects and Related Diseases of Women and Children (Sichuan University), Ministry of Education, No. 20 Ren Min Nan Road, Chengdu, Sichuan 610041 China; Department of Radiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, China

Qianqian Gao - Key Laboratory of Birth Defects and Related Diseases of Women and Children (Sichuan University), Ministry of Education, No. 20 Ren Min Nan Road, Chengdu, Sichuan 610041 China; Department of Ultrasound, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, China

Xue Xiao - Department of Obstetrics and Gynecology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu, China; Key Laboratory of Birth Defects and Related Diseases of Women and Children (Sichuan University), Ministry of Education, No. 20 Ren Min Nan Road, Chengdu, Sichuan 610041 China

Источник: Zhan J, Jia F, Gao Q, Xiao X. A case report of single umbilical artery combined with fetal bladder exstrophy in singleton pregnancy and related literature review. BMC Pregnancy Childbirth. 2024 Feb 9;24(1):122. doi: 10.1186/s12884-024-06318-0. PMID: 38336714; PMCID: PMC10854176.