УДК 618.25-06+616-092.11+612.13+618.3-06

# ФЕТАЛЬНАЯ ЭХОКАРДИОГРАФИЯ. ДОППЛЕРОМЕТРИЯ ПРИ ФФТС В МОНОХОРИАЛЬНОЙ ДВОЙНЕ ДО И ПОСЛЕ ЛАЗЕРНОЙ КОАГУЛЯЦИИ

© Валентина Ивановна Цибизова, Татьяна Михайловна Первунина,
Эдуард Владимирович Комличенко, Игорь Евгеньевич Говоров, Игорь Игоревич Аверкин

Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова.
197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2

**Контактная информация:** Валентина Ивановна Цибизова — врач отделения функциональной и ультразвуковой диагностики. ORCID ID: 0000-0001-5888-0774. E-mail: tsibizova.v@gmail.com

**Резюме.** Сердечная функция у монохориальных близнецов, с синдромом фето-фетальной трансфузии (ФФТС), является важным вопросом в понимании изменений, ожидаемых после проведения лазерной коагуляции. Одни исследования указывают, что в долгосрочной перспективе после проведения лазерной коагуляции сердечная функция восстанавливается у большинства. Другие сообщают, что, несмотря на успешную лазерную коагуляцию, легочный стеноз у реципиента не регрессировал и требовал постнатального кардиологического наблюдения и лечения. По данным литературы в 20% случаев ФФТС у реципиента определяется врожденно-приобретенный порок сердца (обструкция выходного тракта правого желудочка, атрезия, стеноз пульмонального и трикуспидального клапанов). Лазерная коагуляция при тяжелых стадиях ФФТС может купировать развитие заболевания, но не всегда эффективна в разрешении врожденно-приобретенного порока сердца (обструкция выходного тракта правого желудочка, атрезия, стеноз пульмонального и трикуспидального клапанов). Лазерная коагуляция должна быть проведена до возникновения ухудшения со стороны сердечной функции.

**Ключевые слова:** лазерная коагуляция, ФФТС, двойня

# FETAL ECHOCARDIOGRAPHY. DOPPLER IN TTTS TWINS BEFORE / AFTER LASER COAGULATION

© Valentina I. Tsibizova, Tatyana M. Pervunina, Eduard V. Komlichenko, Igor E. Govorov, Igor I. Averkin

V.A. Almazov National Medical Research Center. 197341, St. Petersburg, ul. Akkuratova, 2

**Contact information:** Valentina I. Tsibizova — doctor of the department of functional and ultrasound diagnostics. ORCID ID: https://orcid.org/0000-0001-5888-0774. E-mail: tsibizova.v@gmail.com

**Abstract.** Cardiac function in monochorionic twins complicated by twin- to-twin transfusion syndrome (TTTS) is an important issue in understanding the changes expected after laser coagulation (LC). Some studies indicate that in the long term, after laser coagulation LC, a cardiac function in most cases is restored. Others report have shown that despite successful LC, the recipient did not regress pulmonary stenosis and required postnatal cardiological monitoring and treatment. According to the literature, in 20% of cases of TTTS in the recipient, a congenital+ acquired heart defect is determined (right ventricle outflow tract obstruction, atresia, PV stenosis, and TV). LC in severe stages of TTTS can resolve the disease, but is not always effective with acquired CHD (right ventricle outflow tract obstruction, atresia, stenosis of the PV, TV). LC should be performed before a deterioration in cardiac function occurs.

**Key words:** laser coagulation, TTTS, RVOTO, twins.

## ВВЕДЕНИЕ

Ведение многоплодной беременности до родов и само родовспоможение долгое время было ключевым навыком для акушера и остается значимым и сегодня.

Частота многоплодной беременности увеличивается во всем мире, что связано как с увеличением материнского возраста, так и с большим использованием вспомогательных репродуктивных методов. Многоплодие относится к беременности высокого риска по развитию неблагоприятных перинатальных исходов, высокой перинатальной смертности и заболеваемости.

На сегодняшний день при постоянном дородовом наблюдении в динамике, включая УЗИ-мониторинг, возможно создать комплексный и индивидуальный план наблюдения и родов для каждой беременности. Беременная близнецами женщина подвержена повышенному риску преждевременных родов, задержке внутриутробного развития и других состояний, таких как преэклампсия, гестационный диабет. Монохориальные близнецы имеют дополнительный риск, связанный с рядом специфических осложнений и увеличивающий вероятность смертности и заболеваемости. Прежде всего, это синдром селективной внутриутробной

задержки, развивающийся у 30% двоен [1], и фето-фетальный трансфузионный синдром (ФФТС), который возникает в 10% случаев монохориальных двоен [2]. Антенатальное наблюдение посредством ультразвукового исследования является надежным методом в определении этих осложнений.

Ультразвуковое исследование, проводимое в первом триместре, при беременности двойней направлено на определение точного срока беременности, хориальности и количества амниотических полостей. Для определения точного срока гестации необходимо руководствоваться датой последней менструации и длиной копчико-теменного размера, измеряемого так же, как и при одноплодной беременности. При отличии на 5 и более дней от даты последней менструации, срок устанавливается по копчико-теменному размеру; в случае различий копчико-теменного размера у близнецов, срок беременности устанавливается по меньшему плоду. При беременности в результате применения вспомогательных репродуктивных методов дата беременности всегда определяется от даты пункции. Для оценки хориальности (количества плацент) и амниальности (количества отдельных амниотических пузырей) во время проведения скринингового ультразвукового исследования должна быть исследована область хориона, где примыкают оболочки амниотических полостей. В случае дихориальной беременности будет возможно обнаружить две плаценты и две амниотические полости, каждая из которых ограничена собственным хорионом и собственной амниотической мембраной. Если плаценты не раздельные, а смежные, необходимо искать «лямбда-знак», поскольку хорионы в месте встречи двух плацент поднимаются, образуя треугольное пространство и толстую перегородку между двумя полостями. В случае, когда амниотические мембраны определяются на поверхности плаценты, образуя прямой угол, так называемый «Т-признак», должна диагностироваться монохориальная беременность. Отсутствие визуализации амниотических мембран между близнецами должно быть определено как моноамниотическая монохориальная беременность. Правильная верификация хориальности особенно важна для организации специфического ведения беременности [3].

Наличие такого специфического осложнения как ФФТС в большинстве своем нуждается в оперативном лечении, а именно в лазерной фотокоагуляции артерио-венозных анастомозов. При отсутствии данного лечения риск летального исхода для обоих плодов равен практически 100%. В большинстве случаев монохориального многоплодия на поверхности плаценты определяются различные анастомозы: артерио-венозные, являющиеся однонаправленными и осуществляющие сброс крови от одного плода к другому, и артерио-артериальные и вено-венозные, которые являются двунаправленными, выполняющими уравновешивание объема циркулирующей крови между близнецами. Если «баланс» нарушается, мы видим классическую картину сброса крови от одного плода к другому, формирование донора и реципиента. ФФТС классифицируется 5 стадиями по Quintero. Начиная с 16 недель гестации, а затем каждые две недели проводится контроль уровня максимального кармана амниотической полости, контроль визуализации наполненного мочевого пузыря и кровотока в венозном протоке. В дальнейшем с увеличением сроков гестации к исследованию подключается допплерометрия артерий пуповин и оценка скоростей в средних мозговых артериях. Как правило, выполнение лазерной коагуляции сосудов проводится, когда видны стойкие нарастающие гемодинамические нарушения у плодов, но многие исследования подтверждают бесполезность данного лечения, если сердечная функция плодов была нарушена. Большинство детей в постнатальном периоде нуждаются в кардиохирургическом лечении по поводу обструкции правых выходных отделов, атрезии пульмонального клапана, атрезии трикуспидального клапана [4].

Данные осложнения, а именно врожденно-приобретенные пороки сердца, формируются в процессе прогрессирования ФФТС. Плод, теряя объем циркулирующей крови, становится гиповолемичным и называется донором. Плод, который получает дополнительный объем крови, гиперволемичен и называется реципиентом. Для поддержания давления донор активизирует ренин-ангиотензиновую систему и выделяет огромное количество ренина и ангиотензина 2, но эти же гормональные медиаторы вместе с кровью доставляются и к реципиенту, который в ответ на перегрузку объемом и «неадекватным» количеством гормональных медиаторов выделяет большое количество натрийуретического гормона и эндотелеина-1, которые сопровождают сердечную недостаточность. В результате мы видим у реципиента картину сердечной недостаточности, водянки и впоследствии гибель плода.

Практически в каждом пятом случае развития синдрома ФФТС наблюдаются изменения со стороны сердечно-сосудистой системы до проведения лазерной фотокоагуляции. При этом выявляется ряд врожденно-приобретенных пороков сердца, таких как обструкция выходного тракта правых отделов сердца, атрезия или стеноз трикуспидального и/или пульмонального клапанов. У 9–12,5%

после фетоскопического вмешательства патология клапана требует лечения и при рождении, несмотря на успешное лечение внутриутробно.

Патогенез, как сказано было ранее, связан с несбалансированной гемодинамикой и неадекватным гормональным ответом. Такого рода повышенная преднагрузка и постнагрузка на реципиента отражается как на систолической, так и на диастолической функции его сердца, что можно зарегистрировать при допплерометрическом исследовании.

У реципиента с прогрессированием заболевания мы увидим со стороны сердца:

- увеличение размеров сердца, дилатацию;
- увеличение кардио-торакального индекса;
- гипертрофию желудочков (вначале правого, затем левого);
- нарушение диастолической функции;
- желудочковую гипокинезию;
- увеличение жесткости желудочков;
- недостаточность атрио-вентрикулярных клапанов (в начале трикуспидального, затем митрального);

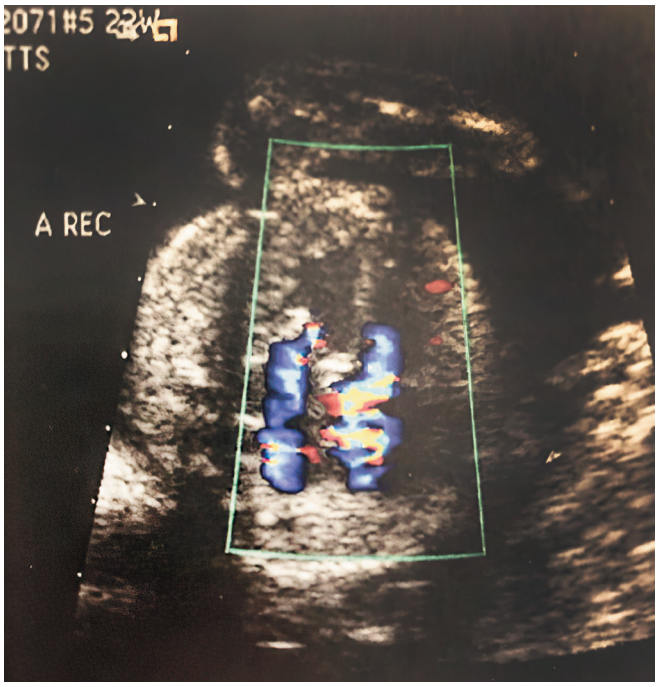



**Рис. 1. Регургитация на атрио-вентрикулярных клапанах**

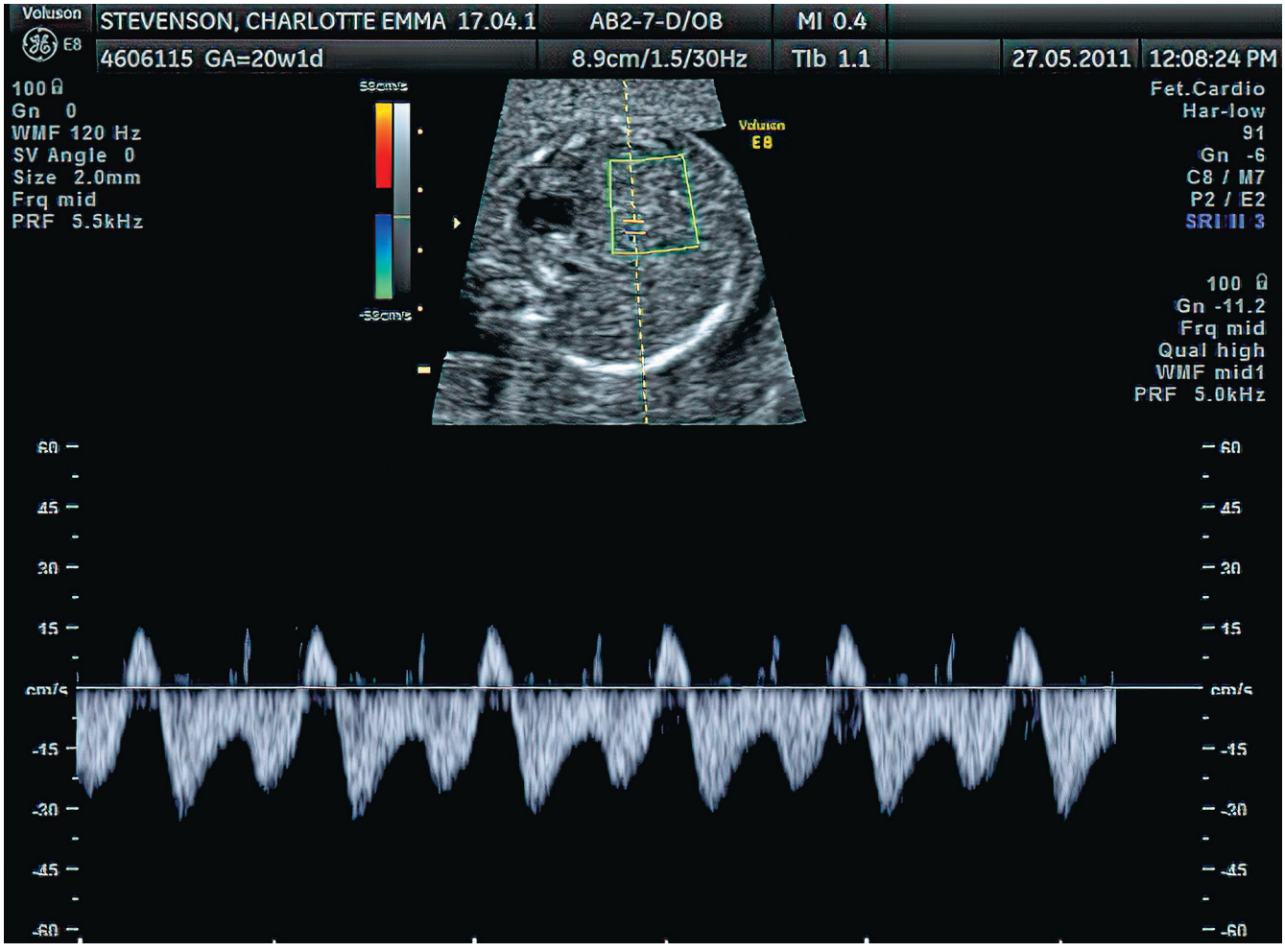



**Рис. 2. Реверсивный поток в венозном протоке**

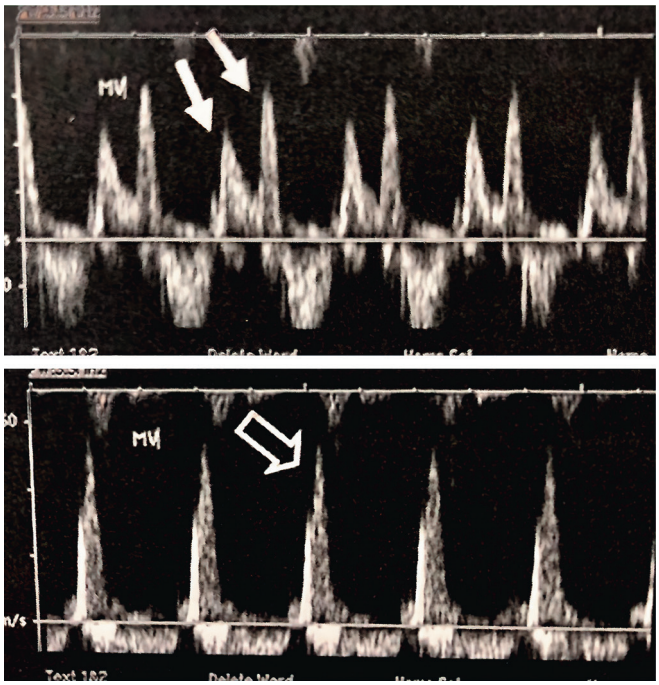



**Рис. 3. «Одиночный» пик наполнения желудочков**

Индекс производительности миокарда (ИПМ)
(myocardial performance index MPI)

IVCT — изоволюмическое время сокращения, время от закрытия МК до открытия АК;
IVRT — изоволюмическое время расслабления, время от открытия АК до закрытия МК;
ET — время выброса определяется от открытия АК до закрытия АК

MPI = (IVCT + IVRT) / ET

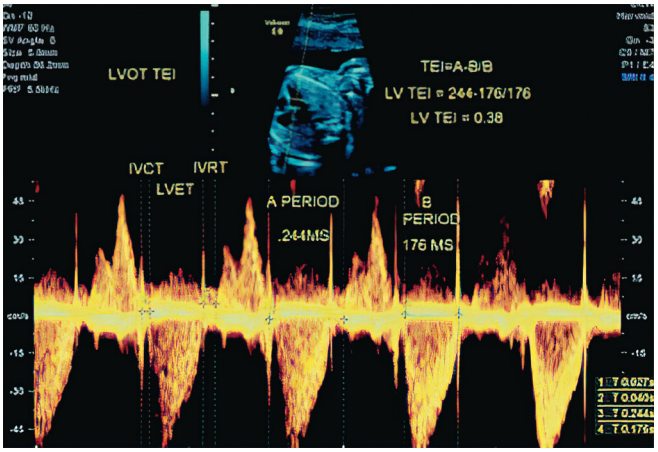



**Рис. 4. Индекс производительности миокарда**

- монофазное наполнение желудочков;
- +/– обструкция выходного тракта правого желудочка.

**Венозный проток** у реципиента в данном случае является хорошим параметром для диагностики сократительной способности предсердий, так при нулевом или реверсивном потоке имеет место снижение податливости и сократительной способности миокарда предсердий.

Диастолическая дисфункция у реципиента предшествует систолической дисфункции. Сначала развивается справа, затем вовлекается левый желудочек. С прогрессированием ФФТС снижается сократительная способность, снижается период релаксации и монофазность наполнения желудочка (одиночный пик).

Данный параметр у реципиента увеличивается и отображает комбинированное изменение и систолической и диастолической функции (рис. 4, 5).

У донора при сниженной преднагрузке и повышенной постнагрузке повышается резистентность сосудов для сохранения систолической функции, в том числе и в сосудах плаценты, что отражается в увеличении пульсационного индекса в артериях пуповины, или «0» диастолическим компонентом или реверсивным потоком (рис. 6). Данный процесса обеспечивает сохранение сердечной функции.

Функциональные изменения у донора — это «мягкая» гипертрофия желудочков, увеличение

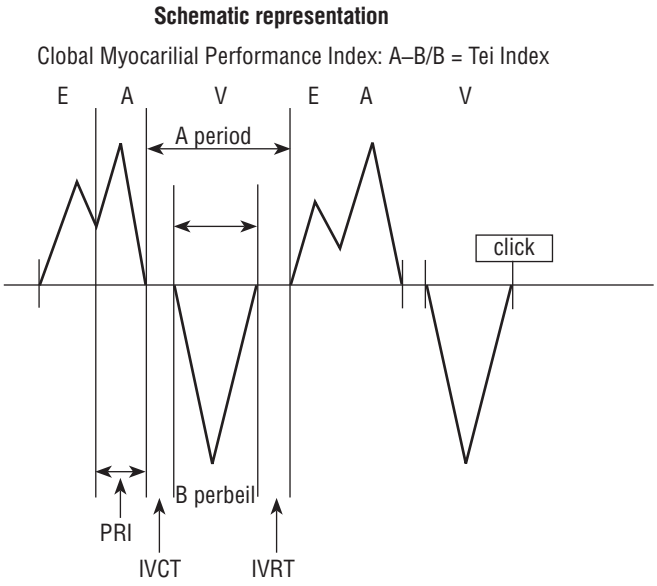



**Рис. 5. Схема ИПМ**

жесткости сосудов. В некоторых исследованиях, описываются случаи приобретенного порока сердца коарктации аорты, но на сегодняшний день нет достаточных данных, является ли этот процесс приобретенным или врожденным, так как в большинстве случаев такой диагноз устанавливается во втором триместре.

Функциональная обструкция выходного тракта правого желудочка развивается в следствии гипертрофии миокарда и снижения его функции, высо-

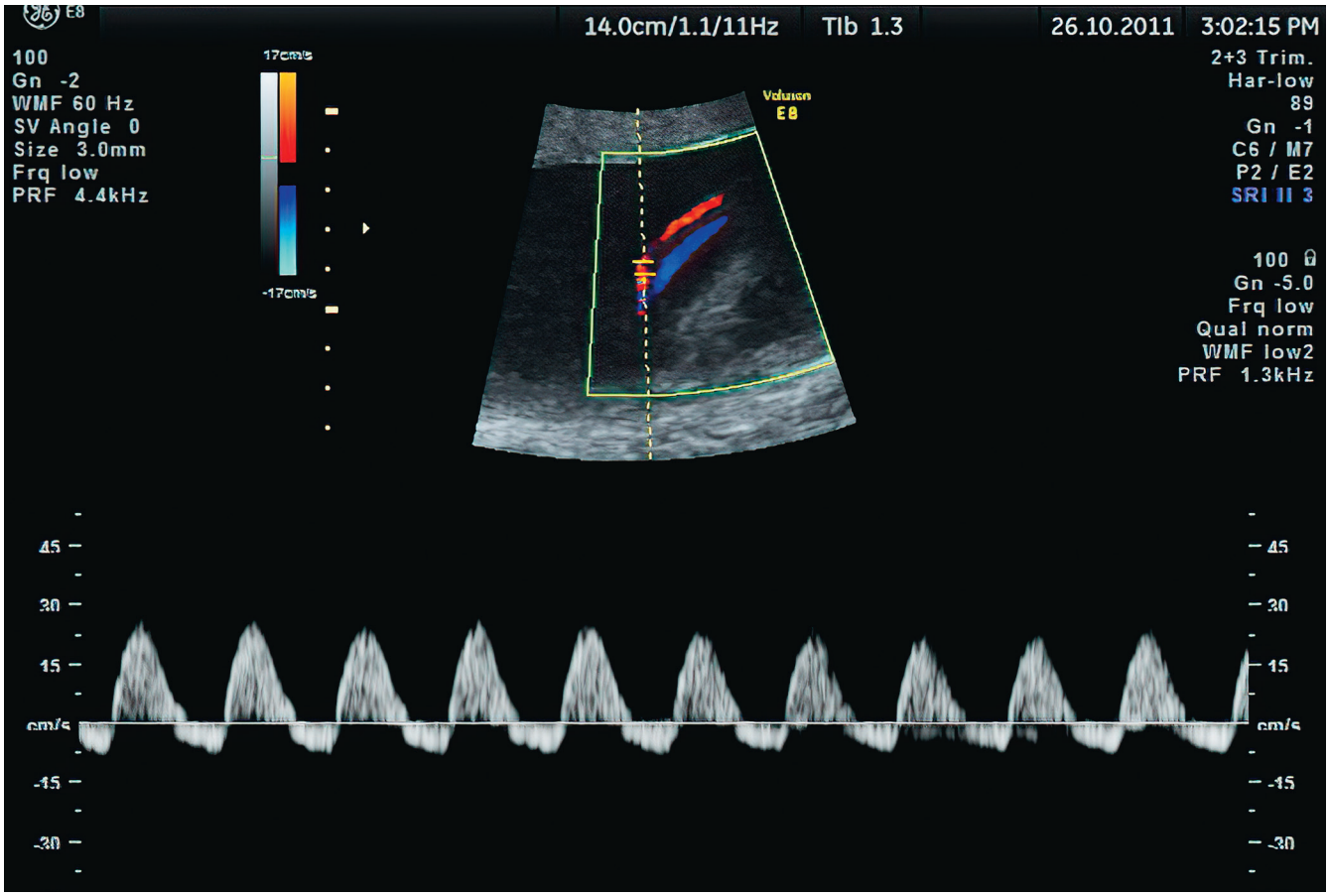



**Рис. 6. Реверс в артерии пуповины**

кого давления, тяжелой недостаточности трикуспидального и митрального клапанов, и неспособности правого желудочка сгенерировать открытие пульмонального клапана.

**Аномалия трикуспидального клапана.** При ФФТС трикуспидальный клапан вовлекается в патологический процесс и предполагается, что после проведения лазерной коагуляции он должен восстановиться. Однако данное нарушение может и сохранятся. В настоящее время нет окончательных данных, является эта аномалия «первичной» врожденной или «вторичной» вследствие ФФТС.

Цель лазерной фотокоагуляции заключается в разделении гемодинамик двух плодов «дихоринизация», прекращении внутриутробной трансфузии, стимуляции миокарда вазоактивными медиаторами донора и, как следствие, регрессирование сердечно-сосудистых изменений.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В 20% случаев ФФТС у реципиента определяется врожденно-приобретенный порок сердца (обструкция выходного тракта правого желудочка, атрезия, стеноз пульмонального и трикуспидального клапанов). Лазерная коагуляция при тяжелых стадиях ФФТС может разрешить заболевание, но не всегда эффективна в разрешении приобретенного порока сердца (обструкция выходного тракта правого желудочка, атрезия, стеноз пульмонального и трикуспидального клапанов). Лазерная коагуляция должна быть проведена до возникновения ухудшения со стороны сердечной функции.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Valsky D.V., Eixarch E., Martinez J.M., Crispi F., Gratacós E., editors. Selective intrauterine growth restriction in monochorionic twins: pathophysiology, diagnostic approach and management dilemmas. Seminars in Fetal and Neonatal Medicine; 2010: Elsevier.
2. Simpson L.L., Medicine SfM-F. Twin-twin transfusion syndrome. American Journal of Obstetrics and Gynecology. 2013; 208(1): 3–18.
3. Khalil A., Rodgers M., Baschat A., Bhide A., Gratacos E., Hecher K., et al. ISUOG Practice Guidelines: role of ultrasound in twin pregnancy. Перинатология и педиатрия. 2017; 1: 9–25.
4. Herberg U., Gross W., Bartmann P., Banek C.S., Hecher K., Breuer J. Long term cardiac follow up of severe twin to twin

transfusion syndrome after intrauterine laser coagulation. Heart. 2006; 92(1): 95–100.

*Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов в отношении данной публикации.*

*Вклад авторов в подготовку публикации*

*Цибизова В.И., Первунина Т.М., Комличенко Е.В. — концепция и дизайн исследования; Цибизова В.И. Говоров И.Е. — обработка материала; Цибизова В.И., Аверкин И.И. — написание текста;*

*Цибизова В.И., Аверкин И.И. — редактирование текста.*

*Conflict of interests: The authors declare they have nothing to disclose regarding the funding or conflict of interests with respect to this manuscript.*

*Authors' contribution*

*V.I. Tsibizova, T.M. Pervunina, E.V. Komlichenko — conceptualization and design;*

*V.I. Tsibizova, I.I. Averkin, I.E. Govorov — primary data collection and processing;*

*V.I. Tsibizova, I.I. Averkin — drafting the manuscript;*

*V.I. Tsibizova, I.I. Averkin — text editing.*