

Таким образом, можно предположить, что СД2 типа как коморбидная патология может оказывать влияние на течение РТМ.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Злокачественные новообразования в России в 2018 г. (заболеваемость и смертность) / Под ред. А.Д. Каприна, В.В. Старинского, Г.В. Петровой. М.: МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, 2019. – 250 с.
2. Бохман, Я. В. Руководство по онкогинекологии / Я. В. Бохман. – М.: Медицина, 1989. – 325 с.

УДК 617.51-007.2-053.1

Н. П. Бичан, К. А. Казначеева

Научный руководитель: старший преподаватель А. В. Мишин

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

СИНДРОМ АГНАТИИ-ОТОЦЕФАЛИИ

Введение

Отоцефалия или синдром агнатии-микростомии-синотии характеризуется отсутствием или гипоплазией нижней челюсти, сближением височных костей и патологическим горизонтальным расположением ушных раковин. Если это состояние сочетается с голопрозэнцефалией, то оно называется синдром агнатии-голопрозэнцефалии. Это крайне редкая летальная аномалия, истинная частота которой до сих пор остается неизвестной. По мнению А. Stevenson и соавт., отоцефалия встречается не чаще 1 случая на 70 000 новорожденных [1]. Развитие лицевых структур у эмбриона человека происходит в основном между 5-й и 8-й неделями беременности (по зачатию). Первичную ротовую ямку окружают с верхней стороны фронтоназальный выступ, латерально – верхнечелюстные выступы, которые являются производными первой жаберной дуги, и снизу – нижнечелюстной выступ (также производное первой жаберной дуги).

Пренатальные эхографические признаки включают в себя выраженную микрогнатию, наличие ушей на передней или латеральной поверхности шеи, невозможность получить изображение в плоскости сканирования, которая используется для диагностики расщелины губы, а также дополнительные признаки, такие как многоводие (из-за отсутствия глотания) и голопрозэнцефалия. Верхняя расщелина объясняется отсутствием процессов миграции клеток мезенхимы верхнечелюстных выступов, что привело к возникновению двухсторонних расщелин. Расщелина нижней губы является следствием полного отсутствия развития нижнечелюстного выступа, что обусловило полное отсутствие нижней челюсти. При отоцефалии помимо голопрозэнцефалии могут также иметь место цефалоцеле, прободный свищ языка, трахеопищеводный свищ, пороки сердца и гипоплазия надпочечников.

Дифференциальную диагностику синдрома агнатии-голопрозэнцефалии следует проводить с отоцефалией (без голопрозэнцефалии) и аномалией Робена. Это еще один вид нарушения формирования нижней челюсти, который характеризуется гипоплазией нижней челюсти, расщелиной задней части твердого неба и глоссоптозом. Признаком, дифференцирующим отоцефалию от аномалии Робена при ультразвуковом исследовании, является характер локализации ушных раковин [2].

Цель

Изучить частоту встречаемости и морфологические особенности синдрома агнатии-отоцефалии в общей структуре ВПР.

Материал и методы исследования

Материалом для исследования послужили протоколы 1150 патологоанатомических вскрытий плодов, полученных в результате прерывания беременности по медико-генетическим показаниям, со сроком гестации от 10 до 22 недель, проведенных в 2015–2022 гг. в ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро». Патологоанатомические вскрытия проводились по общепринятым методикам в соответствии с особенностями вскрытия плодов 1 и 2 триместра беременности с последующим изготовлением гистологических препаратов. Гистологическое исследование внутренних органов и тканей плодов проводилось путем изучения микропрепаратов, окрашенных гематоксилином и эозином.

Результаты исследования и их обсуждение

За период с 2015 по 2022 гг. среди всех патологоанатомических вскрытий было выявлено 2 случая синдрома агнотии-отоцефалии.

Случай 1. Плод женского пола. Кожные покровы мацерированы. Опорно-двигательный аппарат внешне не изменен. У плода – агнотия, расположение ушных раковин ниже подбородка с их сращением. Длина стопы – 15 мм. Возраст плода – около 14 недель беременности. Масса тела – 50,22 гр. Окружность головки – 9 см. Окружность груди – 8 см. Длина стопы – 15 мм. В соответствии с антропометрическими показателями возраст плода – около 14 недель беременности.

Патологоанатомический диагноз. МВПР: семилобарная голопрозэнцефалия, агнотия-отоцефалия (рисунок 1).



Рисунок 1 – Случай 1. Фенотип плода: а – вид спереди; б – вид сбоку

Случай 2. Плод женского пола. Кожные покровы мацерированы. Опорно-двигательный аппарат внешне не изменен. У плода – агнотия, расположение ушных раковин ниже подбородка с их сращением. Длина стопы – 15 мм. Возраст плода – около 14 недель беременности. Масса тела – 50,22 гр. Окружность головки – 9 см. Окружность груди – 8 см. Длина стопы – 15 мм. В соответствии с антропометрическими показателями возраст плода – около 14 недель беременности.

Патологоанатомический диагноз. МВПР: семилобарная голопрозэнцефалия, агнотия-отоцефалия (рисунок 2).

В обоих случаях синдром характеризовался выраженной полным отсутствием нижней челюсти, сближением височных костей, резкому смещению ушных раковин и их горизонтальному расположению вплотную к средней линии лица – синотии, агнотии и отсутствию рта. Семилобарная голопрозэнцефалия характеризовалась отсутствием межполушарной щели только в области лобных долей, отсутствием полости прозрачной пе-

регородки и мозолистого тела, передние рога и тела боковых желудочков представляли собой единую полость, таламус и промежуточный мозг не были разделены.



Рисунок 2 – Случай 2. Фенотип плода: а – вид спереди; б – вид сбоку

Выводы

1. Синдром агнотии-отоцефалии за период с 2015 по 2022 гг. среди всех аутопсий плодов с врожденными пороками развития составил 0,17 %.
2. Во всех случаях агнотия-отоцефалия сочеталась с семилобарной голопрозэнцефалией.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Электронная энциклопедия «МедУнивер» [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://meduniver.com>. – Дата доступа: 23.03.2023.
2. Тератология человека. Руководство для врачей / И. А. Кирилова [и др.]; под общ. ред. Г. И. Лазюка. – М., 1991. – 480 с.

УДК 616.831-007-053.1-091

А. А. Волкович, Д. В. Михайлова

Научный руководитель: старший преподаватель А. В. Мишин

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ГОЛОПРОЗЭНЦЕФАЛИИ

Введение

Голопрозэнцефалия (ГПЭ) – нарушение развития конечного мозга, проявляющееся его неразделением на полушария, является наиболее частым врожденным пороком развития центральной нервной системы (ВНР ЦНС) и встречается с частотой 1 на 5000 – 10 000 рождений или 1 на 200–250 спонтанных абортусов [1]. По степени неразделения головного мозга на полушария можно выделить 3 формы: лобарная, алобарная и семилобарная голопрозэнцефалия. С 1993 г. Выделяют также четвертый вариант – среднее межполушарное слияние.

Среднее межполушарное слияние встречается крайне редко и по своему течению значительно отличается от классических вариантов ГПЭ, протекает мягко и с незначительными пороками развития. Нет нормального изображения полости прозрачной перегородки, передние и задние рога боковых желудочков имеют нормальное строение, имеется коммуникация между телами боковых желудочков, таламус не разделен полностью