

ракс, асцит) и синдром фетофетальной трансфузии (погиб реципиент) на фоне хронической плацентарной недостаточности.

Выводы

По результатам проведенного исследования установлено, что в исследуемой группе наиболее частыми причинами антенатальной гибели плода, со стороны патологии плаценты явилось патологически незрелая плацента с вариантом диссоциированного созревания ворсин; со стороны патологии пуповины — полный перекрут патологически извитой пуповины; вследствие недостаточности фетоплацентарного кровоснабжения — из-за тугого обвития пуповины вокруг шеи. Врожденные инфекции занимают незначительную часть среди причин смерти.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Барина, И. В.* Клинико-морфологическая характеристика фетоплацентарного комплекса при антенатальной смерти плода / И. В. Барина, Н. И. Кондриков, Ю. Б. Котов // Рос вестн акуш-гин. — 2013. — № 3. — С. 14–19.
2. Микрофлора влагалища, плаценты и околоплодных вод у женщин при антенатальной гибели плода / А. Н. Рымашевский [и др.] // Вестник Национального медико-хирургического Центра им. Н. И. Пирогова. — М., 2012. — Т. 7, № 2. — С. 60–62.
3. Патогенез, диагностика, перинатальные исходы при критическом состоянии плода / И.В. Игнатко [и др.] // Архив акушерства и гинекологии им. В. Ф. Снегирева. — 2015. — Т. 2, № 4. — С. 43–44.
4. *Гунин, А. Г.* Методы оценки состояния плода в родах / А. Г. Гунин, М. М. Милованов, Т. Г. Денисова // Здоровоохранение Чувашии. — 2014. — № 3 (39). — С. 39–48.
5. *Прохоров, В. Н.* Морфология тканей пуповины человека при некоторых патологических состояниях беременных / В. Н. Прохоров, О. В. Прохорова, С. Ю. Медведева // Уральский медицинский журнал. — 2014. — № 4 (118). — С. 30–33.
6. *Веропотвелян, Н. П.* Пренатальная диагностика истинного узла пуповины с применением объемной эхографии / Н. П. Веропотвелян, Н. С. Русак // Пренатальная диагностика. — 2014. — Т. 13, № 2. — С. 149–153.
7. *Костюков, К. В.* Диагностика синдрома селективной задержки роста плода, синдрома обратной артериальной перфузии при монохориальной многоплодной беременности / К. В. Костюков, К. А. Гладкова // Акуш. и гин. — 2016. — № 2. — С. 14–18.

УДК [611.811.012+611.817.1]-007

СИНДРОМ ДЕНДИ — УОЛКЕРА В СТРУКТУРЕ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Лапицкий Н. А., Мозговая Л. И.

Научный руководитель: ассистент А. В. Мишин

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Синдром Денди — Уолкера — это врожденный порок развития (ВПР) центральной нервной системы (ЦНС). Ключевыми проявлениями этого синдрома являются внутренняя гидроцефалия, частичная или полная агенезия червя мозжечка и кистозное расширение IV желудочка головного мозга [1]. По литературным данным, среди живорожденных детей частота синдрома Денди — Уолкера невелика — от 1:5000 до 1:25 000; чаще страдают мальчики. Между тем среди детей с врожденной гидроцефалией частота встречаемости синдрома колеблется от 3,5 до 12 % [3].

Цель

Оценить морфологические особенности синдрома Денди — Уолкера, частоту его встречаемости как в изолированном виде, так и сочетающегося с другими ВПР.

Материал и методы исследования

Материалом для изучения послужили протоколы 799 патологоанатомических вскрытий плодов со сроком гестации от 10 до 22 недель, проведенных в 2014–2018 гг. в ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро», у которых были выявлены ВПР.

Результаты исследования и их обсуждение

За данный период было выявлено 9 случаев синдрома Денди — Уолкера, из которых 1 (11,1 %) плод был мужского пола и 8 (88,9 %) — женского (таблицы 1, 2).

Таблица 1 — Частота встречаемости синдрома Денди — Уолкера среди вскрытий аборттированных плодов

Год	Количество вскрытий аборттированных плодов	Число случаев синдрома	
		абс.	%
2014	165	1	0,61
2015	140	1	0,71
2016	175	1	0,57
2017	173	4	2,31
2018	146	2	1,37

Таблица 2 — Частота встречаемости синдрома Денди-Уолкера среди ВПР ЦНС

Год	Количество ВПР ЦНС	Число случаев синдрома	
		абс.	%
2014	18	1	5,6
2015	14	1	7,1
2016	17	1	5,9
2017	21	4	19,1
2018	15	2	13,3

В 1989 г. А. J. Barkovich и соавт. предложили классификацию ликворных скоплений в задней черепной ямке, основанную на данных магнитно-резонансной томографии (МРТ). Согласно этой классификации, они выделяют четыре разновидности аномалии:

1. Аномалия Денди — Уолкера (АДУ) (классическая) — характеризуется увеличением задней черепной ямки с кистозной дилатацией IV желудочка; для нее типично высокое расположение намета мозжечка; отмечаются частичная или полная агенезия червя мозжечка, гипоплазия полушарий мозжечка; гидроцефалия присутствует в 80 % случаев.

2. Вариант Денди — Уолкера — характерны менее грубые структурные изменения: гипоплазия нижней части червя мозжечка и сообщение IV желудочка с большой затылочной цистерной через перфорированную мембрану, закрывающую выход из IV желудочка; гидроцефалия встречается редко.

3. Киста кармана Блейка — отличительные признаки кисты кармана Блейка: тетра-вентрикулярная гидроцефалия, инфра- или ретроцеребеллярная локализация кисты, сравнительно хорошо развитый червь мозжечка, кистозное расширение IV желудочка без сообщения его с большой затылочной цистерной;

4. Mega cisterna magna (фокальное увеличение субарахноидального пространства в нижних и задних отделах задней черепной ямки) — наблюдается увеличение размера большой затылочной цистерны; при этом цистерна свободно сообщается с IV желудочком и со смежными отделами субарахноидального пространства [4].

Кроме того, специалисты пренатальной диагностики выделяют полную и неполную формы синдрома Денди — Уолкера. Полная форма характеризуется агенезией червя мозжечка, а неполная форма — это частичная агенезия нижней части червя мозжечка [2].

В проанализированных нами случаях синдрома Денди — Уолкера всегда имела место частичная агенезия червя мозжечка и во всех случаях наблюдалось его сочетание с другими ВПР ЦНС, либо данный синдром был проявлением множественных врожденных пороков развития и хромосомных болезней (таблица 3).

Таблица 3 — Сочетание синдрома Денди-Уолкера с ВПР и другими синдромами

Случай	Синдромы и ВПР	Морфологические проявления
1	ВПР ЦНС	Гипоплазия мозжечка
2	ВПР ЦНС	Агенезия мозолистого тела
3	ВПР ЦНС	Артерио-венозная ангиодисплазия сосудов мозжечка
4	ВПР ЦНС	Агенезия мозолистого тела, гипоплазия полушария мозжечка, ложная порэнцефалия
5	МВПР	ДМЖП
6	Синдром Эллиса-Ван Крефельда	ДМЖП, гипоплазия грудной клетки, постаксиальная и преаксиальная полидактилия кистей и стоп, укорочение длинных трубчатых костей конечностей
7	Синдром Патау	ДМЖП, постаксиальная полидактилия кистей, многодольчатые почки, хейлогнатопалатосхиз
8	Синдром триплоидии	ДМЖП
9	Синдром триплоидии	ДМЖП, ДМПП, синдактилия кистей

Выводы

1. Результаты анализа показали, что частота синдрома Денди — Уолкера составляла от 0,57 до 2,31 % среди всех аутопсий и от 5,6 до 19,1 % среди ВПР ЦНС с преобладанием плодов женского пола.

2. Во всех случаях наблюдалось сочетание синдрома Денди — Уолкера с другими ВПР ЦНС, либо он входил в комплексы МВПР или хромосомной патологии.

3. В исследуемом материале все случаи наблюдения были представлены неполными формами синдрома, характеризовавшиеся частичной аплазией червя мозжечка.

ЛИТЕРАТУРА

1. Недзьведь, М. Н. Врожденные пороки ЦНС / М. Н. Недзьведь. — М.: Наука и техника, 1996. — 250 с.
2. Юдина, Е. В. Перинатальные исходы при врожденных пороках развития. Синдром Денди — Уолкера / Е. В. Юдина, М. В. Медведев // Ультразвуковая диагностика в акушерстве, гинекологии и педиатрии. — 2000. — № 4. — С. 266–271.
3. Reith, W. Dandy — Walker malformation / W. Reith, A. Haussmann // Radiologe. — 2018. — Vol. 58(7). — P. 629–635. doi: 10.1007/s00117-018-0403-7. Review. German. PubMed PMID: 29797040.
4. Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malformations based on the results of multiplanar MR imaging / A. Barkovich [et al.] // AJNR. — 1989. — № 10. — P. 977–988.

УДК 618.33:616-007

ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ У ПЛОДОВ С АУТОСОМНЫМИ ТРИСУНОКОМИЯМИ

Литвинова Т. А., Михалькевич К. С.

Научный руководитель: ассистент *А. В. Мишин*

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Хромосомные болезни — это сборная группа болезней, основой развития которых является нарушение числа или структуры хромосом, возникающее в гаметах или на