

ПАТОЛОГІЯ ПУПОВИНИ: СУЧАСНІ ПОГЛЯДИ НА ПРОБЛЕМУ

Пилипчук І. С., Пилипчук С. І.

ВСТУП

Пупковий канатик є невід’ємною частиною посліду, поєднує плід, що розвивається, із плацентою для підтримання його живильними речовинами, елімінації продуктів життєдіяльності, обміну газів.

У людини пупковий канатик містить дві великі артерії, які несуть деоксигеновану кров від плода до плаценти, і велику вену пуповини, через яку до плода надходить оксигенована кров. Ці судини є складовою частиною плацентарно-плодового кровообігу, розташовані в екстрацелюлярному матриксі вартонових драглів (сполучна тканина), немовби упаковані «у підвішеному стані» зовнішнім амніотичним епітелієм, який їх покриває, і «вставляються» у плодову поверхню диску плаценти. Між двома артеріями розташовується анастомоз Хиртля. Пуповина при нормальній доношеній вагітності має довжину близько 60 см, спіралеподібну форму з кількістю витків 1–3 на 10 см.

Пуповина певною мірою є самостійним елементом системи «мати – плацента – плід», оскільки разом зі своєю основною роллю провідника крові від матері до плода та назад вона має й інші досить важливі функції. Амніальний епітелій, що покриває її, входить як вагома частина у навколоплідний простір, а вартонові драгли співвідносяться шляхом чисельних осередків і щілин із хоріальною пластинкою плаценти, що передбачає не тільки метаболічний обмін між плацентою й пуповиною, а й залежність щодо обсягу структурних компонентів, передусім сполучної тканини.

Судини пуповини мають властивість до ритмічного скорочення, сприяючи серцевій діяльності ембріона і плода. Реципронна пульсація пупкових артерій внаслідок їхнього спіралеподібного ходу передається на стінку вен пуповини і значною мірою допомагає здійсненню відтоку оксигенованої крові до плода. Ендотеліальний покрив артерій та вени пуповини продукує простагландини, зокрема простациклін, який є міцним вазодилататором та інгібітором агрегації тромбоцитів. Не виключено, що спостерігається потрапляння простацикліну до плацентарно-плодового кровообігу, а через вартонові драгли,

амніальний епітелій та навколоплідні води – до системи кровообігу матері.

Провідна роль відводиться функції пуповини як регулятора плодово-плацентарного кровообігу, як своєрідного «органу» його забезпечення. Отже, є очевидним, що у перинатальній патології значення мають передусім гемодинамічні порушення, зумовлені розладами пуповинного кровообігу.

1. Будова та функції пупкового канатика

Пуповина (пупковий канатик, *funiculus umbilicalis*) – тяжистий утвір, що забезпечує постійний зв'язок між організмом матері і плодом. Пуповина формується зі сполучної ніжки зародка, до складу якої спочатку входить тільки алантоїс, а згодом включається і жовтково-мезентеріальна протока, що сполучає порожнину первинної кишки із первинним жовтковим мішком. Ці процеси відбуваються від 18-ї до 40-ї доби ембріонального розвитку внаслідок розширення амніотичної порожнини та стискання жовткового мішка, у результаті чого останній поступово редується. Основу сформованої пуповини становить слизова сполучна тканина (так звані вартонові драгли), у якій проходять магістральні судини (дві артерії й одна вена), що забезпечують кровообіг між організмом плода і плацентою. Слизова сполучна тканина містить велику кількість гіалуринової кислоти. Завдяки цьому вартонові драгли мають значну пружність, що забезпечує неспадіння пуповинних судин та протидіє їх перетисканню при поворотах плода. До складу пуповини входять також залишки жовтково-мезентеріальної протоки та залишки алантоїса. Поверхня пуповини вкрита амніотичним епітелієм¹.

Зона контакту між амніоном та зародковою ектодермою (амніоектодермальне сполучення) має овальну форму й отримала назву первинного пупкового кільця. На п'ятому тижні розвитку через це кільце проходять такі структури: сполучне стебельце, яке містить алантоїс і пупкові судини, що включають дві артерії й одну вену; жовткове стебельце (жовткова протока), яка супроводжується жовтковими судинами; канал, що сполучає внутрішньозародкову та позазародкову порожнини. Жовтковий мішок локалізується у хоріонічній порожнині, тобто просторі між амніоном і хоріонічною пластинкою.

Протягом подальшого розвитку амніотична порожнина швидко збільшується за рахунок хоріонічної порожнини, й амніон починає обволікати сполучну ніжку і протоку жовткового мішка, збираючи їх разом та зумовлюючи утворення первинного пупкового канатика.

¹ Луцик О.Д., Чайковський Ю.Б. Барінов Е.Ф. та ін. Гістологія цитологія ембріологія / за ред. О.Д. Луцик, Ю.Б. Чайковський. Вінниця, 2018. 591 с.

У дистальній ділянці канатик містить жовткову протоку і пупкові судини. Проксимальніше у ньому локалізуються петлі кишки і залишки алантоїса. Жовтковий мішок міститься в хоріонічній порожнині і сполучається з пупковим канатиком своєю протокою. Наприкінці третього місяця амніон розширюється до такої міри, що вступає в контакт із хоріоном, облітеруючи хоріонічну порожнину. Жовтковий мішок після цього зморщується і поступово облітерується. Черева порожнина тимчасово є занадто малою для кишкових петель, що швидко розвиваються, і деякі з них у складі пупкового канатика виштовхуються у позазародковий простір. Ці виштовхнуті за межі плода кишкові петлі формують фізіологічну кишкову килу (грижу). Наприкінці третього місяця розвитку кишкові петлі втягуються у тіло плода, а порожнина в пупковому канатику заростає. Коли облітеруються також алантоїс та жовткова протока з її судинами, в канатику залишаються тільки пупкові судини, оточені вартоновими драглими. Цей різновид сполучної тканини має високий вміст протеогліканів і функціонує як захисне мікрооточення для кровоносних судин пупкового канатика. Стінки артерій містять багато м'язів та еластичних волокон, які сприяють швидкому звуженню і скороченню пупкових судин після перев'язки канатика².

Товщина пуповини може бути однаковою по всій довжині, але частіше в плодовому кінці відзначають її незначне збільшення. Амніотична оболонка покриває всю пуповину, за місцем входження пуповини в пупкове кільце плода, яке покрите епітелієм. Артерії обвивають пупкову вену по спіралі, й оскільки їхня довжина більша, ніж довжина пуповини, вони можуть утворювати вигини і звивисті ділянки, які формують випинання над поверхнею канатика або несправжні вузли пуповини.

Важливе значення мають місце прикріплення пуповини до плаценти та ділянка входження в черевну порожнину. Відомі такі варіанти прикріплення пуповини до плаценти : центральне або ексцентричне (бічне); крайове; оболонкове; передлежання судин пуповини (*vasa praevia*); розщеплене прикріплення пуповини (*insertion furcata*). У 90–92% пуповина прикріплюється до плаценти ближче до центру.

Оксигенована кров спрямовується по пупковій вені від плаценти до плода, входить у його черевну порожнину, проходить по задній поверхні печінки в напрямі до головного кінця і закінчується в пазусі ворітної вени (ліва гілка). Деоксигенована кров з аорти плода надходить у клубові артерії, які проходять до переду і медіальніше впродовж передньобічної поверхні сечового міхура і входять до

² Садлер Т.В. Медична ембріологія за Лангманом. Львів, 2001. 518 с.

пупкового канатика як артерії пуповини, несучи кров назад до плаценти. Електронно-мікроскопічне дослідження судин пуповини свідчить про високу організованість і активний обмін речовин, що підтверджується виявленням добре виражених ферментних систем. Стінка пупкових судин складається із внутрішнього і середнього (м'язового) шарів. Інтима представлена ендотелієм, клітини якого розташовані черепицеподібно і часто витягнуті по довжині судини. Посилення пуповинного кровотоку в першій половині вагітності пов'язане переважно зі зниженням судинного опору, а пізніше – з підвищенням артеріального тиску плода. Пуповинний кровотік регулюється перфузійним тиском, який визначається співвідношенням тиску в аорті та пупковій вені плода. Пуповинний кровообіг отримує 50–60% загального серцевого викиду плода. На відміну від інших судинних сіток, пуповинна система не має іннервації і швидко реагуючих артеріол для авторегуляції кровотоку. Ймовірно, що стрімкі зміни кровотоку в пуповині відбуваються тільки у зв'язку зі зміною артеріального тиску і серцевої діяльності плода. У нормі довжина пуповини коливається від 40 до 70 см, довгою вважається пуповина понад 70 см, короткою – менше 40 см. Пуповина завдовжки менше 36 см у стандартних умовах не забезпечує фізіологічний перебіг пологів, оскільки в цьому разі вона коротша за пологові шляхи. При збільшеній довжині частіше відбуваються обвиття, вузлуотворення, випадіння пуповини, багатоводдя, часто реєструються гіпоксичні стани плода під час пологів. При короткій пуповині під час пологів відзначають брадикардію, нижчу оцінку новонароджених за шкалою Апгар і низькі показники рН крові, часто виявляються симптоми пригнічення ЦНС і морфофункціональної незрілості. Коротка пуповина часто поєднується з вадами розвитку плаценти (гіпоплазія), затримкою розвитку плода. Вона може негативно впливати на стан плода, зумовлюючи асфіксію внаслідок натягнення, а також розрив судин, передчасне відшарування плаценти і передчасні пологи. Іноді відбувається відрив надмірно короткої пуповини. Виділяють абсолютно і відносну короткість пуповини. Відносно коротка пуповина – це пуповина звичайної довжини, зменшується внаслідок одно- або багаторазового обвиття навколо плода. Досліджено, що навіть при одноразовому обвиванні навколо шиї плода ефективна довжина пуповини зменшується приблизно на 25 см. Відносна короткість пуповини виявляється набагато частіше, ніж абсолютна, у зв'язку з чим вона має набагато більше практичне значення. За впливом на перебіг пологів і стан плода обидва види вкорочення дуже важливі. Нормальним розміром діаметра пуповини є 13–20 мм; тонка пуповина – менше 13 мм, а товста – більший за 20 мм. Діаметр

пуповини та її судин має важливе клінічне значення, оскільки впливає на об'ємні показники кровотоку. При зменшенні маси вартонових драглів погіршується живлення пупкових судин і знижується їх захищеність. При значних коливаннях під впливом пульсової хвилі підвищується уразливість судин до компресії в анте- та інтранатальний періоди. Під час визначення стану пуповини важливим є питання взаєморозташування судин пуповини в поперечному розрізі. В одній пуповині на різних зрізах можна зустріти три варіанти розташування судин. Найчастіший варіант – оптимальне компактне розташування «артерія-вена-артерія», але «компактно»; варіант «вена – артерія – артерія» не можна вважати нормою (в одній площині всі 3 судини), що часто виявляється за різних патологічних станів і слугує маркером потенційного неблагополуччя³.

2. Патологія розвитку та функції пуповини

Єдина пупкова артерія. Пуповина звичайно містить дві артерії й одну вену, але іноді одна пупкова артерія облітерується або не формується. Такий стан називають синдромом єдиної пупкової артерії. Крім того, використовують терміни «атрезія», «аплазія», «агенезія артерії» або «пуповина з двома судинами». В 1% спостережень при одноплідній вагітності, у 5% – при багатоплідній, а також у 2,5% – при мимовільних викиднях виявляється тільки одна артерія пуповини. При цьому відбувається закладка другої артерії, яка буває атрезованою. Атрезія лівої артерії пуповини частіше поєднується з наявністю аномалій у плода порівняно з атрезією правої. К. Bernischke і S.G. Driscoll першими описали взаємозв'язок цієї патології із порушеннями розвитку плода, виявили збільшення частоти вад сечовидільної та статеві системи в цих випадках. У кожному третьому випадку за наявності єдиної артерії пуповини спостерігаються структурні аномалії плода, особливо патологію розвитку серцево-судинної системи і травного тракту. Єдину артерію пуповини виявляють у 0,53–1% новонароджених. Часто спостерігається поєднання єдиної артерії пуповини з оболонковим прикріпленням пуповини, вродженими вадами розвитку, хромосомними аномаліями, синдромом затримки розвитку плода, передчасними пологам та високою перинатальною смертністю. Новонароджені з єдиною артерією пуповини належать до групи високого ризику розвитку вад внутрішніх органів, навіть у разі відсутності зовнішніх ознак аномалій.

³ Экстраэмбриональные и околоплодные структуры при нормальной и осложненной беременности / под ред. В. Е. Радзинского, А.П. Милованова. Москва: 2004. 393 с.

Серед аномалій, які найчастіше зустрічаються в поєднанні із синдромом єдиної артерії пуповини, виділяють вади розвитку серцево-судинної системи (особливо дефект міжшлуночкової перегородки), розщеплення губи та піднебіння, дефекти передньої черевної стінки, атрезію стравоходу, спинномозкову грижу, дефекти ЦНС (гідроцефалія, голопрозенцефалія), кістозну гігрому, аномалії сечовивідної системи (гідронефроз, дисплазія нирок) та аномалії пальців (полідактилія, синдактилія)⁴.

Підвищення частоти виявлення єдиної артерії пуповини можливе під час вагітностей, які надалі закінчуються мимовільними викиднями у зв'язку з трисомією 21, у вагітних із цукровим діабетом, а також у темношкірих пацієнток. Тільки в 7% спостережень при УЗД не спостерігають інші аномалії розвитку плода і єдина артерія пуповини є ізольованою вадою. Таким чином, у разі виявлення зазначеного порушення розвитку пуповини слід пам'ятати про можливість наявності у плода хромосомних аномалій.

Класифікація синдрому єдиної пупкової артерії:

– I тип: у пуповині виявляють дві судини – одну артерію алантоїсного походження, що йде від правої або лівої загальної клубової артерії, і пупкову вену;

– II тип: у пуповині виявляють дві судини – одну артерію алантоїсного походження (похідні омфаломезентеріальної протоки). Остання сполучається не із загальною клубовою артерією, а впадає у верхню брижову артерію, тобто внутрішньочеревна частина пупкової артерії спрямована більш краніально;

– гіпоплазія пупкової артерії: при УЗД просвіт однієї артерії більше ніж у 2 рази менший, ніж другої;

– синдром злиття пупкових артерій (логічніша назва «синдром неповного розділення пупкової артерії»): майже по всій довжині пуповини виявляють три судини: дві артерії та одну вену. Тим не менше фрагмент пуповини, що безпосередньо прилягає до плаценти, на деякій відстані містить одну артерію і вену.

Кожний із чотирьох варіантів може існувати ізольовано або поєднуватися з іншими вродженими вадами плода.

Діти з єдиною артерією пуповини належить до групи високого ризику розвитку вад внутрішніх органів, навіть у разі відсутності зовнішніх ознак аномалій. Серед аномалій, які найчастіше зустрічаються в поєднанні з єдиною артерією пуповини, виділяють вади розвитку серцево-судинної системи (дефект міжшлуночкової

⁴ Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. М.В. Медведева. – Москва, 2000.

перегородки), розчеплення губи та піднебіння, дефекти передньої черевної стінки, атрезію стравоходу, спинномозкову килу, дефект центральної нервової системи (гідроцефалію), кістозну гігрому, аномалії сечовивідної системи (гідронефроз, дисплазію нирок) та аномалії пальців (полідактилію, синдактилію).

Аневризма судин пуповини. Перший випадок пренатальної діагностики аневризми вени (*vein ectasia*) описано F. Vesce і співавторів у 1987 р. – діаметр розширення становив 9,2 см. У випадку, описаному F. Vesce, завдяки пренатальній діагностиці було своєчасно виконано кесарів розтин. Існують повідомлення про антенатальне виявлення варикозного розширення вени пуповини й аневризми артерії пуповини.

Персистенція правої пупкової вени. Персистенцію правої пупкової вени вважають дуже рідкісною вадою розвитку, але, згідно з даними I. Wolman і співавторів (2002), синдром персистенції правої пупкової вени в акушерській популяції низького перинатального ризику реєструють із частотою 0,2% (1 випадок на 526 вагітностей), а за повідомленнями Pei-Yin Yang і співавторів (2007) – у 0,46% (1 випадок на 217 живонароджених). Персистенція правої пупкової вени у 24,5% випадків поєднується з іншими вродженими вадами розвитку. Персистенція правої або обох пупкових вен – рідкісний стан, але його діагностика за умови дотримання рекомендованих стандартів досліджень досить нескладна. У літературі є повідомлення лише про один випадок відсутності пупкової вени у передчасно народженої дитини, причому цей стан поєднувався із синдромом єдиної пупкової артерії. Замість вени – сітка капілярів. Артеріовенозний шунт – дуже рідкісний вид патології. Існує лише одне повідомлення, що містить описання чотирьох випадків подібних порушень. Як і інші шунти, він часто супроводжується серцевою недостатністю і неімунною водянюкою.

Порушення прикріплення пуповини до плаценти. Найбільшим ризиком для плода є крайове та оболонкове прикріплення пуповини. При крайовому прикріпленні місце прикріплення пуповини до плаценти розміщується менш ніж за 1 см до краю плаценти. У разі оболонкового прикріплення пуповина кріпиться до краю плаценти, частково розміщуючись під оболонками. До виникнення цієї патології призводять такі фактори: багатоплідна вагітність, аномалії розвитку матки, низька плацентация, передлежання плаценти, рубці на матці. Вважається, що крайове прикріплення пуповини формується в процесі розвитку в міру прогресування вагітності. У результаті атрофії плаценти з одного боку від місця прикріплення пуповини і продовження її росту з іншого краю саме місце прикріплення пуповини буде зміщене в один або інший бік краю плаценти. Таким чином, при крайовому прикріпленні пуповини вона кріпиться безпосередньо до плодової поверхні плаценти, близько до

її краю. Причиною оболонкового прикріплення пуповини вважається атрофія плацентарної тканини не тільки з однієї сторони від місця прикріплення пуповини, але і під самим місцем прикріплення, в результаті чого на ділянці від місця входження пуповини під оболонки до місця прикріплення пуповини до краю плаценти пупкові судини виявляються оголеними. У разі, якщо розміщені під плідними оболонками пупкові судини проходять над внутрішнім зівом шийки матки, стан розцінюється як передлежання судин пуповини. Передлежання судин пуповини супроводжується високими перинатальними втратами, смертністю, яка пов'язана з виникненням значної кровотечі з передлежачих судин пуповини⁵.

Питання про роль та функціональне значення закручування (спіну) судин пуповини остаточно не з'ясоване. Частота лівого спіну (проти годинникової стрілки) становить 83%, правого – 12%, відсутність спіну – 5% усіх вагітностей.

Під час ультразвукового дослідження можливе не тільки виявлення відсутності та наявності спіну, але й визначення його напрямку. Встановлено, що у 8-тижневого ембріона кінцева кількість витків становить 8–25, їх кількість зумовлена із самого початку внутрішньоутробного розвитку і в подальшому не збільшується; збільшується тільки довжина пуповини. Для характеристики звитості пуповини використовують індекс звитості судин пуповини – відношення числа повних витків до довжини пуповини (нормальний показник – $0,21 \pm 0,07$ см). Гіперзвитість судин пуповини може бути розцінена як додаткова діагностична ознака внутрішньоутробного страждання плода і прогностична ознака синдрому затримки розвитку плода та розвитку дистрес-синдрому новонародженого. Слід зазначити, що патологічні форми звитості пуповини в 16–27% випадків супроводжуються патологією прикріплення пуповини⁶.

Припускають, що скручування пуповини є результатом рухливої активності плода, тоді як відсутність витків може свідчити про зниження активності або порушення з боку ЦНС. Не виключено, що звивистість пуповини пов'язана також із гемодинамічними факторами, насамперед із різницею тиску в артеріях пуповини при різному їхньому діаметрі. Цим пояснюється гіперзвивистість пуповини у близнюка-реципієнта за наявності фето-фетального синдрому. У 1994 році Т.Н. Strong запропоновано індекс спіралізації судин пуповини як

⁵ Дубиле П.М., Бенсон К. Б. Атлас по ультразвукової діагностикі в акушерстві та гинекології / под общ. ред. В.Е. Гажиной. Москва: 2007. 327 с.

⁶ Маркін Л.Б., Шахова О.В. Ультразвукове дослідження пуповини. Репродуктивное здоровье женщины. 2007. № 4 (33). С. 60–64.

співвідношення між кількістю витків та її довжиною і визначено за середнє значення (медіану) 1 виток на 5 см або $0,2 \pm 0,1$ витка на 1 см. Більш пізними дослідженнями визначено нормальне розподілення індексу спіралізації судин: 5 перцентилів – 0,06; 50 перцентилів – 0,18; 90 перцентилів – 0,37. За клінічними спостереженнями, як гіпозвивистість, так і гіперзвивистість (в умовах пре- або постнатальної верифікації) асоційовані з несприятливими перинатальними наслідками, хоча конкретна частота залишається невизначеною. Гіпозвивистість асоціюється з трисомією, передчасними пологами, антенатальною загибеллю плода, зростанням інтранатальних ускладнень і оперативних розроджень у зв'язку з дистресом, оцінкою за шкалою Апгар нижче 7 балів на 5 хв, оболонковим прикріпленням пуповини та єдиною артерією пуповини. Гіперзвивистість також пов'язана з трисомією, проте частіше із затримкою росту плода, асфіксією, єдиною артерією пуповини, а за іншими даними – з високою частотою передчасних пологів. Аномальна звивистість пуповини є також основою тромбозів судин хоріальної пластинки, тромбозів вени пуповини, стенозу пуповини. Сьогодні індекс спіралізації судин розглядають як найбільш значущий параметр пуповини, який належить до чинників високого перинатального ризику. Преєклампсія і цукровий діабет є факторами, що підвищують вірогідність аномальної звивистості, при цьому значно частіше, ніж при неускладненій вагітності, реєструють як відсутність витків, так і гіперзвивистість. Затримка росту плода є високозначущим фактором гіперзвивистості⁷.

Патологія вартонових драглів. Для цієї патології характерні такі прояви:

- мукоїдна дегенерація (псевдокісти);
- надмірний розвиток (набряк);
- недорозвинення;
- констрикція (коарктація) пуповини.

Одним із перших прикладів пренатальної діагностики патології вартонових драглів можна вважати повідомлення М. Iaccarino і співавторів (1986), які описали випадок мукоїдної дегенерації вартонових драглів, що при УЗД мала вигляд кісти пуповини. У 1985 р. С. Labarrere і співавт. повідомили про три випадки мертвонародження, у кожному з яких було встановлено відсутність вартонових драглів навколо артерій.

⁷ Назаренко Л.Г. Актуальне уявлення щодо ролі патології пуповини у перинатальній медицині (Клінічна лекція). Здоров'є жінчини. 2018. № 10 (136). С. 10–14.

Констрикція пуповини – звуження в ділянці прикріплення ембріональної стеблини – зазвичай є причиною ранньої загибелі плода. Констрикцію не слід плутати з перекрутом (torsion) – ускладненням, що часто її супроводжує. Констрикція може розвинутися внаслідок впливу деяких факторів, що перешкоджають циркуляції крові. Часто описують констрикцію, не виявлену пренатально. Подібний стан може повторюватися в однієї і тієї самої жінки під час наступних вагітностей, завдяки чому можна припустити генетичну схильність. Деякі неопубліковані дані свідчать про повторні випадки мертвородження внаслідок констрикції при чотирьох послідовних вагітностях.

Гематома пуповини спостерігається досить рідко. Зазвичай її виявляють у пізні терміни вагітності, і, згідно з даними порівняльного аналізу, частота виникнення цієї патології становить 1 випадок на 5505 пологів. Причинами утворення гематоми можуть бути: розрив стінки пупкової вени внаслідок механічної травми тканин плода і матері; сильне натягнення короткої пуповини чи пуповини, обвитої навколо частин тіла плода; спадково зумовлена слабкість судинної стінки. Гематоми пуповини можуть мати ятрогенне походження, якщо виконували кордоцентез. Такі гематоми завжди поєднуються з високими перинатальними втратами. Так, за даними A.L. Dippel, у цих випадках мертвородження спостерігали в 47% випадків. Одним із механізмів внутрішньоутробної загибелі плода може бути спадання просвітів судин пуповини через збільшення на них тиску з боку вартонових драглів, які просякаються кров'ю. Уперше діагноз гематоми пуповини було пренатально встановлено й описано E.D. Ruvinsky і співавт. у пацієнтки з внутрішньоутробною загибеллю плода в 32 тижні вагітності. При УЗД у цей момент візуалізувалося анехогенне утворення розміром 6x8 см з перегородками, яке прилягало до передньої черевної стінки плода⁸.

Варикозне розширення пупкової вени. Локальна дилатація пупкової вени називається варикозним розширенням. Найчастіше дилатація спостерігається на інтраабдомінальному відрізку пупкової вени, незначно далі місця входження пуповини, між передньою черевною стінкою і печінкою плода. Ця аномалія може виникати самостійно або в поєднанні з іншими порушеннями зі сторони плода, включаючи аномалії його розвитку та анемію. Локальне розширення пупкової вени може бути ранньою ознакою водянки плода. Вкрай рідко варикозне розширення пупкової вени виникає на розміщених поза плодом ділянках пуповини.

⁸ Акушерство та гінекологія: в 4 т. / за ред. В.М. Запорожана. Київ, 2013. Т. 4. 1031 с.

Кісти пуповини. Істинні кісти пуповини утворюються із залишків алантоїса або омфаломезентеріальних проток, тоді як псевдокісти формуються внаслідок локального розрідження вартонових драглив, яке часто виникає у вогнищі їх ущільнення. Обидва види кіст нехарактерні для II і III триместрів вагітності. Частіше їх можна виявити в I триместрі при ультразвуковому обстеженні, а саме при трансвагінальному скануванні. Кісти виявляються ізольовано або в поєднанні із аномаліями розвитку плода, особливо з омфалоцеле та анеуплоєдією. Більшість із них спонтанно зникає до кінця I триместра. Такі кісти, навіть великих розмірів, або інші об'ємні утворення звичайно не справляють негативний вплив на циркуляцію крові в судинах пуповини, хоча наявні в літературі поодинокі повідомлення про потребу в подальших дослідженнях із динамічним спостереженням за станом плода з подібними патологічними змінами пуповини. L. Sachs і співавтори описали випадок пренатальної діагностики в 21 тиждень вагітності кістозного утворення пуповини діаметром 5 см, яке розташовувалося в кількох сантиметрах від передньої черевної стінки плода. Візуалізація нормальних судин пуповини вздовж однієї зі стінок цього утворення та інтактної передньої черевної стінки плода дала змогу виключити іншу патологію⁹.

Пухлини пуповини спостерігаються вкрай рідко і за гістологічною будовою вони є ангіоміксомами, міксосаркомами, кістозними і солідними тератомами; серед перерахованих найчастіше виявляють ангіоміксоми. Зазвичай вони локалізуються біля місця прикріплення пуповини до плаценти. У літературі описано спостереження, у яких гемангіома пуповини була причиною багатоводдя і підвищення рівня АФП. Таку патологію виявляють рідко. При ехографії має вигляд гіперехогенного утворення, що прилягає до пупкового канатика. При цьому вона може поєднуватися з підвищенням рівня АФП і в особливо тяжких випадках супроводжуватися розвитком застійної серцевої недостатності у плода.

Виявлення об'ємних утворень пуповини є показанням до динамічної ехографічної спостереження з метою контролю росту плода, зміни розмірів утворення та виявлення ознак неімунної водянки плода. Теоретично існує ризик здавлення судин пуповини утворенням, що росте. За наявності пухлин великих розмірів рекомендовано розрідження одразу після підтвердження зрілості легень плода.

Зміни пуповини внаслідок запалення або травми:

- тромбоз судин;

⁹ Чагаєв Ч.Г. Патологія пуповини / под ред. проф. В.Е. Радзинського. Москва. 2011. 96 с.

- гематома;
- фунісит (кандидозний, некротизуючий);
- кальциноз
- склероз.

Звичайно відбувається *тромбоз* вени. Частота утворення тромбозу судин пуповини вища в дітей, народжених хворими на цукровий діабет жінками, ніж у дітей, народжених здоровими жінками (1:82 і 2:3918 відповідно). У першій групі також високою є частота розвитку системного тромбозу судин. Уперше про пренатальне виявлення тромбозу вени й артерії пуповини повідомили S.I. Abrams і співавтори (1985) та R. Afriat і співавтори (1995).

Частота виявлення *гематом* пуповини коливається від 1 на 5500 до 1 на 12 500 новонароджених. Адекватного пояснення цього феномену не існує. Деякі фахівці вважають, що гематома утворюється при травмі (перекрут, утворення петель, вузлів, витягнення і пролапс пуповини) в ділянці ослаблення стінки судини. Упровадження в практику таких інвазивних методів дослідження, як фетоскопія і кордоцентез, можливо, зумовило розвиток ятрогенних форм гематом. Їхня ширина коливається від 1 до 4 см, тоді як довжина може перевищувати 42 см. Найчастіше гематома розвивається ближче до місця входження пуповини в черевну порожнину плода, але може локалізуватися і в центральній частині пуповини. Загрозливе ускладнення – прорив гематоми в амніотичну порожнину, що може спричинити кровотечу в плода. Іншим ускладненням є інфаркт міокарда в новонародженого, зумовлений емболією судин серця циркулюючими фрагментами гематоми. Перші повідомлення про пренатальне виявлення гематом пуповини датовано 1981 і 1984 рр. Диференціальна діагностика цих та інших утворень пуповини утруднена. Гематоми можуть бути більш непостійними, ніж інші кістозні утворення. Показник загибелі плода становить 47%, пренатальної смертності – сягає 52%. Причини смерті – головним чином кровотеча в плода і здавлювання судин. За підозри на гематому для встановлення ступеня зрілості легенів плода проводять амніоцентез. Якщо плід зрілий, то пролонгація вагітності недоцільна. Оптимальний метод розродження не встановлено, але плід переважно гине під час пологів¹⁰.

T.Y. Khong і S.A. Dilly (1989) у своїй статті описали п'ять випадків *кальцифірикації* судин пуповини. Вони виділяють два типи

¹⁰ Ma'ayeh M. Hypercoiling of the umbilical cordeis it clinically relevant? / M. Ma'ayeh, A. Varughese, N. Purandare [et al.] / American Journal of Obstetrics &Gynecology. January 2014. Vol. 210, Issue 1. S.107.

кальцинатів. Причиною їх утворення в усіх випадках була інфекція¹¹. У 1989 р. D. Sirinelli і співавтори повідомили про шість випадків виявлення кальцинатів рудиментів пупкової артерії в новонароджених, але ця знахідка не мала жодного клінічного значення. Два випадки склерозу пуповини при вродженому сифілісі описано в 1989 р. S. Knowles і T. Frost. При цьому спостерігали клінічну картину периваскулярного склерозу та запалення. В обох випадках у місці ураження виявлено безліч спірохет. У тканині плаценти вони були відсутні. Цікаво, що в одному випадку при народженні спостерігали синдром єдиної пупкової артерії.

Під час аналізу даних літератури відзначено чіткий зв'язок більшої частини видів патології пуповини зі збільшенням вірогідності виявлення хромосомних аномалій, вроджених вад розвитку, перинатальних ускладнень та ін¹². Саме тому багато аномалій будови пуповини, не загрожуючи безпосередньо стану плода, можуть бути маркерами іншої патології. Наприклад, виявлення в II триместрі кісти пуповини або синдрому єдиної пупкової артерії в поєднанні з іншими вродженими вадами розвитку багато фахівців вважають достатньою підставою для проведення амніоцентезу і каріотипування^{13,14,15}.

Передлежання плацентарних судин – стан, при якому великі артерії та вени плода розташовуються в ділянці внутрішнього вічка матки. Він характеризується підвищенням ризику розриву судин плода і розвитку кровотечі, що загрожує життю плода. У зв'язку із цим виявлення такої патології – абсолютний показ до розродження шляхом операції кесарського розтину. Передлежання плацентарних судин може спостерігатися при оболонковому прикріпленні пуповини або при плаценті з додатковими часточками. У місці входження пуповини в передню черевну стінку плода при ехографії можуть візуалізуватися початкові відділи пупкової вени та клубових артерій. Недостатність передньої черевної стінки плода в ділянці, оберненій інволюції правої

¹¹ Costa S.L. Screening for Placental Insufficiency in High-risk Pregnancies: Is Earlie Better? Placenta. 2008. V. 29, Issue 12. P. 1034–1040

¹² Collins J.H., Collins C.L., Collins C.C. Umbilical Cord Accidents. 2004. 72 p.

¹³ Timofeev J. Assessment of the number of umbilical cord vessels at the time of nuchal translucency screening / J. Timofeev, M. Holland, C. Clark-Ganheart [et al.] / American Journal of Obstetrics & Gynecology. January 2014. Vol. 210, Issue 1, Suppl. – P. S90.

¹⁴ Tuuli M. Umbilical cord arterial lactate compared with pH for predicting neonatal morbidity at term: a prospective cohort study. M. Tuuli, A. Shanks, A. Odibo [et al.] / American Journal of Obstetrics & Gynecology. 2014. Vol. 210, Issue 1. S21–S22.

¹⁵ Weiner E. The role of the umbilical cord in the genesis of non-reassuring fetal heart rate leading to emergent cesarean sections / E. Weiner, N. Fainstein, J. Bar, M. Kovo. – American Journal of Obstetrics & Gynecology. 2015. Vol. 212, P. S134.

пупкової вени може бути місцем утворення гастрошизису, де формується параумбілікальна локалізація кишкової грижі і ця патологія часто пов'язана з аномаліями розвитку плода.

Пренатальна діагностика більшості випадків патології пуповини цілком можлива при УЗД. Більше того, іноді її легше здійснити при УЗД, ніж безпосередньо після пологів (єдина пупкова артерія, персистенція правої вени пуповини та ін.).

ВИСНОВКИ

Однією з основних проблем сучасного акушерства та перинатології є зниження перинатальної захворюваності та смертності. Антенатальна діагностика патології пуповини набуває все більш важливого значення в профілактиці інтра– та постнатальної захворюваності та смертності.

На думку низки авторів, частота розвитку патології пуповини коливається від 15 до 38%. У 8–25% випадків вона є причиною виникнення асфіксії новонародженого, 2–5% – мертвонародження, 1,5–2,0% – постнатальної смертності.

Патологія пуповини та її вплив на результат вагітності залишаються маловивченими питаннями, незважаючи на пріоритетну роль пуповини в забезпеченні гомеостазу фетоплацентарної системи з ранніх термінів і до завершення вагітності. Патологічні стани пуповини дуже різноманітні. Термін «аномалії або патологія пуповини» охоплює порушення її розвитку і положення відносно плода. Антенатальна діагностика патології пуповини набуває все більшого значення в профілактиці інтра– та постнатальної захворюваності та смертності. Її своєчасне виявлення дає змогу виробити необхідно тактику ведення вагітності і пологів.

Наведені дані показують, що діагностика патології пуповини має велике прогностичне значення, сприяє вибору оптимальної акушерської тактики, зниженню перинатальної захворюваності та смертності.

Знання патології пуповини, володіння цим знанням, вчасна діагностика патології пуповини, передбачення наслідків та їх попередження для плода та подружньої пари дають можливість запобігти ускладненням та неповторним втратам плода та новонародженого.

АНОТАЦІЯ

Актуальність проблеми аномалій будови і розташування пуповини визначається їхньою значною поширеністю, взаємозв'язком із розвитком інтранатального дистресу, асфіксії і мертвонароджуваністю. Ця патологія відрізняється недосконалістю діагностики, непередбачуваністю наслідків, недооцінюванням клінічного значення для подальшого розвитку дитини у наступні періоди життя.

Наявність аномалій пуповини пов'язана зі зростанням частоти перинатальних ускладнень навіть за відсутності безпосередньої загрози життєдіяльності плода. Патологія пуповини надзвичайно різноманітна. Наявність будь-якої аномалії пуповини тією чи іншою мірою пов'язана зі зростанням частоти перинатальних ускладнень. Більшість аномалій пуповини навіть за відсутності безпосередньої загрози стану плода можуть слугувати маркерами іншої патології. Тому правильно сформована, розвинута та функціонуюча пуповина відіграє важливу роль у системі «мати – плацента – плід» та розвитку внутрішньо-утробного плода.

Проаналізувавши дані літератури, можна дійти такого висновку: вчасно діагностована патологія пуповини сприяє прийняттю правильного рішення щодо ведення вагітності, виключення іншої аномалії розвитку плода, яка може супроводжувати цей діагноз та методів і терміну розродження для запобігання виникненню ускладнень із боку плода або його загибелі.

ЛІТЕРАТУРА

1. Луцик О.Д., Чайковський Ю.Б. Барінов Е.Ф. та ін. Гістологія цитологія ембріологія / за ред. О.Д. Луцик, Ю.Б. Чайковський. Вінниця, 2018. 591 с.
2. Садлер Т.В. Медична ембріологія за Лангманом. Львів, 2001. 518 с.
3. Экстраэмбриональные и околоплодные структуры при нормальной и осложненной беременности / под ред. В. Е. Радзинского, А.П. Милованова. Москва: 2004. 393 с.
4. Пренатальная диагностика врожденных пороков развития в ранние сроки беременности / Под ред. М.В.Медведева. – Москва, 2000.
5. Дубиле П.М., Бенсон К. Б. Атлас по ультразвуковой диагностике в акушерстве и гинекологии / под общ. ред. В.Е. Гажиновой. Москва: 2007. 327с.
6. Маркін Л.Б., Шахова О. В. Ультразвукове дослідження пуповини. Репродуктивное здоровье женщины. 2007. № 4 (33). С. 60–64.
7. Назаренко Л.Г. Актуальне уявлення щодо ролі патології пуповини у перинатальній медицині (Клінічна лекція). Здоровье женщины. 2018. №10 (136). С. 10–14.
8. Акушерство та гінекологія: в 4 т. / за ред. В.М. Запорожана. Київ, 2013. Т. 4. 1031 с.
9. Чагаев Ч.Г. Патология пуповины / под ред. проф. В.Е. Радзинского. Москва. 2011. 96 с.
10. Ma'ayeh M. Hypercoiling of the umbilical cord is it clinically relevant? / M. Ma'ayeh, A. Varughese, N. Purandare [et al.] / American Journal of Obstetrics & Gynecology. January 2014. Vol. 210, Issue 1. S.107.

11. Costa S.L. Screening for Placental Insufficiency in High-risk Pregnancies: Is Earlie Better. *Placenta*. 2008. V.29, Issue 12. P. 1034–1040

12. Collins J.H., Collins C.L., Collins C.C. Umbilical Cord Accidents. 2004. 72 p.

13. Timofeev J. Assessment of the number of umbilical cord vessels at the time of nuchal translucency screening / J.Timofeev, M. Holland, C. Clark-Ganheart [et al.]/ *American Journal of Obstetrics & Gynecology*. January 2014. Vol. 210, Issue 1, Suppl. – P. S90.

14. Tuuli M. Umbilical cord arterial lactate compared with pH for predicting neonatal morbidity at term: a prospective cohort study. M. Tuuli, A. Shanks, A. Odibo [et al.] / *American Journal of Obstetrics & Gynecology*. 2014. Vol. 210, Issue 1. S21–S22.

15. Weiner E. The role of the umbilical cord in the genesis of non-reassuring fetal heart rate leading to emergent cesarean sections / E. Weiner, N. Fainstein, J. Bar, M. Kovo. – *American Journal of Obstetrics & Gynecology*. 2015. Vol. 212, P. S134.

Information about the authors:

Pylypchuk I. S.,

Candidate of Medical Sciences,

Assistant Professor at the Department of Obstetrics and Gynecology

Danylo Halytsky Lviv National Medical University

69, Pekarska str., Lviv, 79010, Ukraine

Pylypchuk S. I.,

2nd year Student

Danylo Halytsky Lviv National Medical University

69, Pekarska str., Lviv, 79010, Ukraine