

Случай наблюдения акардиальной двойни

Анна Валентиновна Якимова¹, Наталья Маратовна Милыева^{2✉},
Анна Александровна Пинчук³, Наталья Сергеевна Даценко⁴

^{1,4} Новосибирский государственный медицинский университет, Новосибирск, Россия

² Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Россия

³ Новосибирский государственный клинический перинатальный центр, Новосибирск, Россия

✉ soneta64@yandex.ru

Аннотация

Введение. Обратная артериальная перфузия близнецов, также известная как акардиальная мальформация, является уникальным редким осложнением монохориальной многоплодной беременности, обусловленное наличием крупного артерио-артериального анастомоза, формированием рудиментарного сердца или его отсутствие у одного из плодов. Сердце морфологически нормального близнеца (плод-помпа, плод донор) обеспечивает циркуляцию крови обоих организмов. **Цель работы** – определение возможного пути снижения перинатальной смертности на клиническом примере монохориального многоплодия с наличием акардиальной двойни. **Материалы и методы.** Материалом для анализа клинического случая явились обменно-уведомительная карта беременной и родильницы, история родов, результаты функциональных и лабораторных методов исследования. Методы: анализ анамнеза, результатов функциональных и лабораторных методов исследования, особенностей вынашивания беременности и родоразрешения. **Результаты.** Проведенный анализ успешно демонстрирует возможность улучшения перинатальных исходов при монохориальной двойне, осложненной наличием синдрома акардии, в случае своевременной диагностики осложнения, пристальном динамическом наблюдении беременности и своевременном родоразрешении при функционально подтвержденном ухудшении состояния живого плода. **Обсуждение.** Монохориальный тип плацентации признается фактором высокого риска неблагоприятных перинатальных исходов (синдром фето-фетальной гемотрансфузии, формирование дискордантного роста и задержки роста плода, акардиальной двойни, рост частоты преждевременных родов, перинатальной заболеваемости и смерти). Наличие акардиальной двойни – фактор высочайшего риска антенатальной гибели второго плода при отсутствии своевременного хирургического лечения и родоразрешения. Представленный клинический случай демонстрирует возможность улучшения перинатальных исходов путем пролонгирования многоплодной беременности, осложненной акардиальной мальформацией, до 33 недель гестации и родоразрешения при декомпенсации плацентарного комплекса. **Заключение.** В векторе снижения частоты перинатальной смертности необходимо индивидуальное ведение беременной с наличием монохориальной многоплодной беременности для возможности своевременной диагностики осложненного ее течения акардиальной мальформацией одного из плодов, динамического функционального обследования плацентарного комплекса, определения показаний для хирургической коррекции и выбора срока родоразрешения.

Ключевые слова: синдром акардии, фето-фетальная трансфузия, монозиготные близнецы, близнецы, монохориальные близнецы

Для цитирования: Якимова А.В., Милыева Н.М., Пинчук А.А., Даценко Н.С. Случай наблюдения акардиальной двойни. *Уральский медицинский журнал*. 2023;22(3):81–87. <http://doi.org/10.52420/2071-5943-2023-22-3-81-87>

© Якимова А.В., Милыева Н.М., Пинчук А.А., Даценко Н.С., 2023

© Yakimova A.V., Milyaeva N.M., Pinchuk A.A., Datsenko N.S., 2023

A case of observing cardiac twins

Anna V. Yakimova¹, Natal'ja M. Milyaeva^{2✉}, Anna A. Pinchuk³, Natal'ja S. Datsenko⁴^{1,4} Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk, Russia² Ural State Medical University, Ekaterinburg, Russia³ Novosibirsk State Clinical Perinatal Center, Novosibirsk, Russia

✉ soneta64@yandex.ru

Abstract

Introduction Reverse twin arterial perfusions, also known as cardiac malformation, is a uniquely rare complication of monochorionic multiple pregnancy due to the presence of a large arterio-arterial anastomosis, the formation of a rudimentary heart or its absence in one of the fetuses. The heart of a morphologically normal twin (fetus-pump, fetus-donor) provides blood circulation for both fetuses. **The aim of the work** was to determine a possible way to reduce perinatal mortality using the clinical example of monochorionic multiple pregnancy with the presence of cardiac twins. **Materials and methods** Materials for clinical case analysis were the exchange-notification card of the pregnant and parenting woman, labor history, the results of functional and laboratory tests. Methods: analysis of anamnesis, results of functional and laboratory tests, peculiarities of pregnancy and delivery. **Results** The analysis successfully demonstrates the possibility of improving perinatal outcomes in monochorionic twins complicated by the presence of acardia syndrome in the case of timely diagnosis of the complication, close dynamic monitoring of pregnancy and timely delivery in the case of functionally confirmed deterioration of the living fetus. **Discussion** Monochorial type of placentation is recognized as a high risk factor for adverse perinatal outcomes (fetal-fetal hemotransfusion syndrome, the formation of discordant growth and fetal growth retardation, cardiac twins, increase frequency of preterm birth, perinatal morbidity and death). The presence of cardiac twins is the highest risk factor for antenatal death of a second fetus in the absence of timely surgical treatment and delivery. The presented clinical case demonstrates the possibility of improving perinatal outcomes by prolonging a multiple pregnancy complicated by cardiac malformation up to 33 weeks of gestation and delivery at decompensation of the placental complex. **Conclusion** In the vector of reducing the incidence of perinatal mortality, individual management of pregnant women with monochorionic multiple pregnancy is necessary to enable timely diagnosis of its complicated course by cardiac malformation of one of the fetuses, dynamic functional examination of the placental complex, determination of indications for surgical correction and choice of term of delivery.

Keywords: acardia syndrome, feto-fetal transfusion, monozygotic twins, twins, monochorionic twins

For citation:

Yakimova AV, Milyaeva NM, Pinchuk AA, Datsenko NS. A case of observing cardiac twins. *Ural Medical Journal*. 2023;22(3):81–87. (In Russ.). <http://doi.org/10.52420/2071-5943-2023-22-3-81-87>

ВВЕДЕНИЕ

Синдром обратной артериальной перфузии (СОАП) близнецов, также известный как акардиальная мальформация, или синдром акардии, или акардиальный хориоангиопатический паразитизм, является уникальным редким осложнением многоплодной монохориальной беременности, при которой у одного из близнецов отсутствует сердце, а сердце морфологически нормального близнеца обеспечивает циркуляцию крови обоих плодов. Исторически первый случай был описан Бенедетти в 1533 году, в последующем клинические случаи были опубликованы в международных источниках в 1950-х годах [1]; первое сообщение о пренатальной диагностике акардиального близнеца было сделано Lehr и Dire в 1978 году [2]. СОАП, как правило, характеризуется наличием артерио-венозных и крупных артерио-артериальных шунтов сосудов пуповины близнецов, при

этом плод с акардией/ацефалией (плод-реципиент) является нежизнеспособным, источником его кровоснабжения является второй плод-донор (плод-помпа). Как известно, с ростом срока беременности у плода-реципиента нарастает потребность в оксигенации крови, что приводит к формированию у него острой сердечной недостаточности вплоть до гибели и повышает частоту перинатальной смертности.

Цель работы – определение возможного пути снижения перинатальной смертности на клиническом примере монохориального многоплодия с наличием акардиальной двойни.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Мы стремились рассмотреть частоту, патогенез, особенности пренатальной диагностики и привести собственное наблюдение акардиальной двойни.

Материалы для анализа клинического случая: обменно-уведомительная карта беременной и ро-

дильницы, история родов, результаты функциональных и лабораторных методов исследования.

Повторнобеременная пациентка 37 лет со второй беременностью обратилась для наблюдения по беременности в сроке гестации 12 недель. Брак – неродственный, в анамнезе одни срочные роды путем операции кесарева сечения по поводу анатомического сужения таза, ребенок здоров. В соматическом анамнезе – хроническая артериальная гипертензия, варикозная болезнь.

Методы исследования: анализ анамнеза, особенностей вынашивания беременности и родоразрешения, результатов функциональных и лабораторных методов исследования. Были использованы динамическое ультразвуковое исследование, динамическое цветное доплеровское картирование, общепринятые клинические лабораторные методы исследования, биохимический скрининг определения риска хромосомной патологии.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Впервые ультразвуковое исследование (УЗИ) при описываемой беременности проведено в сроке 5–6 недель, был визуализирован один эмбрион, его копчико-теменной размер (КТР) соответствовал должному размеру для данного срока беременности, было визуализировано два желточных мешка. Через 12 дней при повторном УЗИ в амниотической полости визуализирован один живой эмбрион, с сердцебиением 164 удара в минуту, КТР его соответствовал 7 неделям и 2 дням беременности (совпадает с менструальным сроком). Рядом с живым эмбрионом визуализировали гиперэхогенное образование диаметром 4 мм без кровотока при цветном доплеровском картировании (ЦДК). В 12 недель и 4 дня при УЗИ обнаружено: первый плод с КТР 60 мм, соответствует сроку беременности, и вто-

рой плод длиной 19 мм, что соответствует 7 неделям и 5 дням, без сердцебиения, но с признаками артериального кровотока при ЦДК. Было сделано заключение о диамниотической монохориальной двойне, синдроме акардии одного плода. Проведен биохимический скрининг определения риска хромосомной патологии: индивидуальный риск по трисомии 21 – 1:1560, трисомии 18 – 1:7041, трисомии 13 – 1:22124, – низкий. В дальнейшем УЗИ проводили еженедельно. В 15 недель предполагаемая масса акардиального плода была 15 % от массы морфологически нормального. При динамическом наблюдении в 17 недель масса акардиального плода составляла 22 % от массы нормального близнеца, что является маркером условно-благоприятного прогноза, следовательно, было решено воздержаться от проведения хирургического лечения (тактика активного невмешательства). При визуализации акардиального плода не удалось идентифицировать конечности и внутренние органы. В этом же сроке было диагностировано нарушение маточно-плодово-плацентарного кровотока (ММПК) 1А степени. К 24 неделям масса акардиального плода достигла 46 % от массы нормального близнеца. Был диагностирован ангидроамнион акардиального плода. У морфологически нормального плода было нормальное количество околоплодных вод, фетометрические показатели соответствовали норме, признаков сердечной недостаточности не выявляли. При сроке беременности 25 недель и 1 день была отмечена умеренная отрицательная динамика: соотношение массы акардиального плода и нормального увеличилось в пользу акардиального и составило 54 % (рис. 1). Результаты эхокардиографии второго плода – нормальные.

При динамическом наблюдении до 33 недель беременности нарушений маточно-плодово-пла-

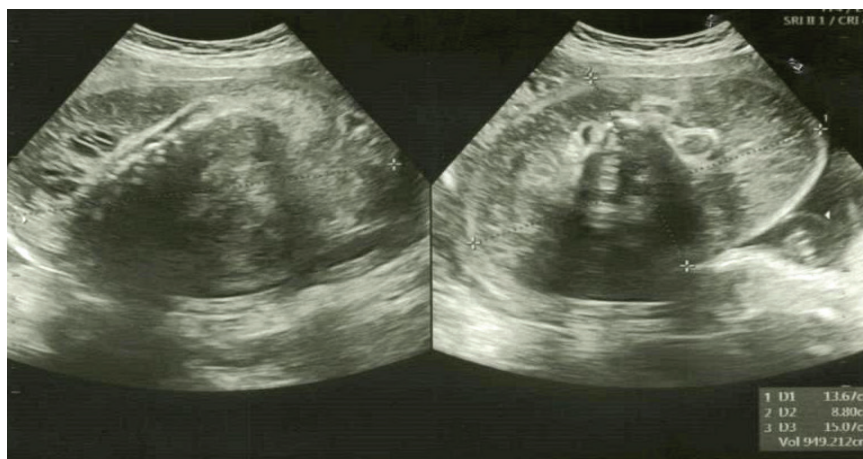


Рис. 1. Аморфный плод в 25 недель беременности, ультразвуковое сканирование

центарного кровотока не было. Прирост фетометрических показателей нормального плода был адекватен. Беременность в остальном развивалась физиологически, никаких осложнений до этого срока выявлено не было. В 33 недели произошло ухудшение показателей ММПК до 2 степени, и по завершению курса стероидной профилактики РДС

плода пациентка была родоразрешена путем операции кесарева сечения в сроке беременности 33 недели и 4 дня. При операции первым был извечен аморфный плод размером 17×12×8 см, массой 1200 г, пульсации пуповины не было (рис. 2).

Нормальный плод был извлечен за головку без затруднений, масса – 1990 г, рост – 44 см, без асфиксии.



Рис. 2. Фото аморфного акардиального плода сразу после извлечения при операции кесарево сечение

Единая плацента имела массу 890 г и визуальное обычное строение. При патологоанатомическом исследовании аморфуса были выявлены множественные пороки развития: акrania, абрахия, апус, агенезия внутренних органов, половых органов, позвоночника, таза. При патологоанатомическом исследовании последа диагностирована хроническая субкомпенсированная плацентарная недостаточность, вариант хронических склерозированных ворсин. Фето-фетальная трансфузия: коллатерали между сосудами первого и второго плода в плацентарной части хориальной плацентки. Нормальный новорожденный был переведен на второй этап выхаживания на девятые сутки (до достижения массы тела не менее 2500 г), мать выписана с физиологическим течением послеродового периода.

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленный клинический случай демонстрирует своевременную раннюю диагностику осложненного течения многоплодной монохориальной беременности акардиальной мальформацией. Ранняя диагностика, динамическое наблюдение за функциональным состоянием плацентарного комплекса путем цветного доплерометрического картирования позволило при формировании признаков страдания живого плода поставить показания для родоразрешения в сроке недоношенной беременности (33 недели гестации) с рождением живого ребенка.

Эпидемиология и патогенез. Традиционно частота акардиальной двойни оценивается в 1:35000 беременностей и 1:100 монозиготных беременностей двойней. Тем не менее, MJC van Gemert с соавт. оценили, что из-за лучшей ультразвуковой диагностики и распространения вспомогательных репродуктивных технологий в последние годы заболеваемость возросла до 2,6 % монозиготных близнецов и 1 на каждые 9500–11000 беременностей [3].

Что касается патогенеза, хотя дискуссия в литературе все еще продолжается, исторически были предложены два его варианта [4]:

Аберрантный паттерн сосудов плаценты на ранних стадиях монохориальной плацентации. Возникает несбалансированный кровоток меж-

ду близнецами. Развитие аномальных сосудистых анастомозов плаценты с последующим повышением артериального давления у одного близнеца приводит к изменению кровотока у другого. В результате плод-помпа перфузирует дезоксигенированную кровь в «реципиентного» близнеца, что приводит к нарушению морфогенеза. Эта схема потока была названа «двойной обратной артериальной перфузией», при которой нижняя часть тела плода получает кровь с большим насыщением кислородом и питательными веществами, чем верхняя часть тела, что приводит к неправильному развитию головы, шеи и верхних конечностей. Нарушение развития функционирующего сердца приводит к появлению акардиального близнеца, который паразитически полагается на кровообращение морфологически нормального плода.

Первичный дефект эмбриогенеза сердца. Вторичная недостаточность сердечного ритма из-за хромосомных аномалий или факторов окружающей среды, уникальная перфузионная поддержка для акардиального плода обеспечивается через анастомозы между пупочными сосудами. Литература о цитогенетическом исследовании акардиальных близнецов ограничена. У некоторых паразитических близнецов исследователи обнаружили кариотипы, которые отличались от кариотипов других близнецов [5]. Однако этиология цитогенетического несоответствия у таких близнецов остается неясной. Монохориальная беременность двойней у людей бывает либо монозиготной (в результате позднего расщепления эмбриона), либо крайне редко дизиготной: развитие акардиальных плодов у дизиготных близнецов было описано у животных при обнаружении анастомозов в сросшихся плацентах [6]. Предполагается, что генетические изменения вызывают нарушение развития одного из близнецов и, при наличии сосудистых анастомозов, возникает зависимость сосудистой поддержки акардиального плода от преобладающего второго плода [7, 8].

Акардиальный близнец нежизнеспособен, но во внутриутробном периоде опасен для всей беремен-

ности. Фактически, благополучие морфологически нормального плода может быть поставлено под угрозу, по крайней мере, с помощью трех механизмов [9]:

- застойная сердечная недостаточность и многоводие нормального плода, вызванные повышенной нагрузкой на его сердце;
- преждевременный разрыв плодных оболочек, преждевременные роды, вызванные чрезмерным растяжением матки, поскольку акардиальный близнец часто больше, чем нормальный близнец, и может достигать значительных размеров;
- гипоксия и задержка развития нормального плода, вызванные дезоксигенированной кровью, которая возвращается к нему через сосудистый анастомоз.

По этим причинам уровень перинатальной смертности для такой двойни составляет до 55 % [9].

Некоторые факторы были идентифицированы как маркеры плохого прогноза для нормального близнеца:

- застойная сердечная недостаточность, проявляющаяся водянкой или многоводием;
- роды до 32 недель;
- большой размер акардиуса, определяемый как соотношение его веса и веса нормального плода, > 70%;
- наличие хорошо развитого туловища и верхних конечностей у акардиального близнеца.

В частности, массовое соотношение акардиального и нормального близнеца > 70 % было связано с частотой 90 % преждевременных родов, 40 % многоводия и 30 % застойной сердечной недостаточности [11].

Ультразвуковая диагностика. В последнее десятилетие усовершенствование аппаратуры для ультразвуковых методов исследования позволило диагностировать данную аномалию в первом триместре. Продолжается дискуссия ученых о выборе оптимальной тактики при наличии акардиальной двойни: целесообразно ли дожидаться УЗИ признаков нарушения работы сердца нормального близнеца, избегая раннего внутриутробного вмешательства, потенциально способного вызвать прерывание беременности, и проводить профилактическое хирургическое вмешательство на 16–18 неделе, либо планировать раннее вмешательство на 12 неделе независимо от результатов УЗИ, чтобы уберечь здоровый плод от гибели между 12 и 16 неделями.

Следует учитывать возможность пренатального диагноза акардиального близнеца, когда при ультразвуковом исследовании выявляется монохориальная беременность двойней и один из плодов имеет явные морфологические аномалии [15]. Типичными ультразвуковыми признаками являются: большие различия в биометрических измерениях близнецов, в частности, в отношении окружности живота; отсутствие морфологически нормального сердца у одного из близнецов, связанное с несколькими другими пороками развития головы, туловища, верхних и нижних конечностей; наличие

подкожного отека и скоплений жидкости у аномального близнеца. Время от времени может быть обнаружена нерегулярная сердечная деятельность в результате рудиментарного сердцебиения или ретроградной пульсации от нагнетающего близнеца. Патогномоничным открытием является демонстрация с помощью цветного доплеровского картирования парадоксального кровообращения у акардиального близнеца, когда артериальная кровь течет от каудального к краниальному концу в брюшной аорте, что может быть очевидным даже в течение первого триместра [16].

Классификация. Основываясь на морфологии акардиального плода, были описаны четыре различных типа [1, 17]: *Acardius acephalus*, *Acardius anceps*, *Acardius acornus* и *Acardius amorphus*. Последний встречается примерно в 20 % случаев, отсутствие узнаваемых структур, плод выглядит как бесформенная масса. Именно такое наблюдение описано в данной работе.

Эта классификация позволяет получить точное морфологическое описание, но не имеет прогностической ценности и не дает никакой информации о наилучшем варианте ведения. Было высказано предположение, что размер акардиального близнеца играет ключевую роль в патогенезе осложнений. Точный вес акардиального близнеца нельзя рассчитать по стандартным формулам, основанным на ультразвуковой биометрии, из-за обычного отсутствия анатомических структур. Для оценки веса акардиального плода была предложена следующая формула:

вес, г = $1,2 \times (\text{наибольшая длина, см})^2 - (1,7 \times \text{наибольшая длина, см})$ [18].

Если предполагаемый вес акардиального близнеца составляет менее 25 % веса нормального близнеца, прогноз – отличный, хирургическое лечение не требуется.

Поскольку измерение акардиального плода может быть затруднено, Вонг с соавт. сосредоточили внимание на использовании окружности живота при оценке размера акардиального плода и предположили определение отношения окружностей живота близнецов, как прогностического фактора [9]. Они предложили классификацию на основе данных пренатального УЗИ по размеру акардиуса и признакам нарушения сердечной функции нормального плода. Эта классификация может помочь в выявлении наиболее тяжелых случаев и тех, которые нуждаются в пренатальном вмешательстве.

Акардиальные аномалии делятся на:

Тип I: акардиальные близнецы малого или среднего размера, идентифицируемые по соотношению окружности живота < 50 %.

Тип II: большие акардиальные близнецы, у которых отношение окружности живота ≥ 50 %.

Каждый тип может быть дополнительно разделен на «подтип а», если близнец не имеет признаков сердечной недостаточности, или на «подтип б», если эти признаки присутствуют. Обнаружение акарди-

ального плода типа Ia весьма обнадеживает в отношении прогноза благоприятного исхода и позволяет проводить консервативное ведение беременности с помощью периодического ультразвукового исследования. Такое клиническое поведение связано с хорошим исходом в 88 % случаев [19]. При наличии акардиуса типа Ib целесообразно повторить ультразвуковое исследование, чтобы увидеть спонтанное разрешение или ухудшение, требующее инвазивного лечения. Акардиальный плод типа IIa может угрожать всей беременности из-за повышенного риска преждевременных родов. В этом случае требуется родовое лечение. Обнаружение акардиуса типа IIb требует незамедлительного вмешательства.

Ранняя диагностика этого состояния может позволить принять меры, которые могут помочь уменьшить осложнения. Диагноз можно поставить с помощью доплерографии уже в первом триместре беременности, обнаружив инверсию сосудистого кровотока у реципиентного акардиального плода. Сканирование во втором триместре хорошо отображает морфологию плода и позволяет поставить окончательный диагноз. Многие случаи можно вести консервативно с помощью регулярного ультразвукового исследования для выявления любых признаков сердечной недостаточности у нормальных близнецов. Дифференциальный диагноз, как правило, проводится с тератомой. В отличие от тератомы плод-акардия всегда имеет связь с плацентой посредством пуповины, наличие осевого скелета и сформированного краниокаудального скелета. Инвазивные процедуры (хирургическое лечение с разобщением связи плода-донора с реципиентом), такие как перевязка пуповины акардиального близнеца или радиочастотная абляция, могут быть рекомендованы при динамическом наблюдении с ультразвуковым контролем, если у здорового близнеца есть признаки нарушения кровообращения или другие отклонения от нормы. Инвазивное вмешательство оправдано, когда акардиальный близнец превышает 70 % веса нормального близнеца. Предпочтительным методом лечения является интрафетальная абляция, поскольку она проще, безопаснее и эффективнее, чем методы окклюзии пуповины [21]. Оптимальные сроки вмешательства все еще обсуждаются. Pagani с соавт. в

когортном исследовании 23 случаев, из которых 17 лечились с вмешательством и 6 лечились консервативно, сообщили о неожиданно высоком уровне спонтанной потери в группе консервативного лечения ($5/6$, 83 %). Затем данные о пролеченных случаях в этом исследовании были объединены с данными из десяти других исследований, и анализ показал значительно более низкий неблагоприятный исход беременности в группе, в которой лечение было проведено до 16 недель [22].

Консервативное ведение, примененное в представленном клиническом случае, показано, если масса акардиального близнеца составляет менее 25 % от веса нормального плода и отсутствуют признаки его сердечной недостаточности [20], что и имело место в нашем случае до определенного срока гестации. Полученные нами результаты клинического наблюдения соответствуют представленным данным обзора литературы. Динамичное последовательное ультразвуковое сканирование и цветное доплерометрическое сканирование по сей день занимают решающую позицию при наблюдении за пациентками с синдромом обратной артериальной перфузии/акардии плода, для оценки состояния кровообращения нормального плода с целью принятия решения о сроке родоразрешения, а в конечном итоге – улучшения перинатальных исходов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Формирование акардиальной двойни при монохориальном многоплодии является редким осложнением беременности. Диагностические критерии акардиальной двойни определяются путем динамического ультразвукового исследования и цветного доплерометрического картирования и представлены отсутствием сердцебиения у одного из плодов, отсутствием визуализации его анатомических органов и структур. В векторе снижения частоты перинатальных потерь необходимо индивидуальное ведение беременной с наличием монохориальной многоплодной беременности для возможности ранней диагностики (в сроке скрининга I триместра) осложненного ее течения акардиальной мальформацией одного из плодов, динамического функционального обследования плацентарного комплекса, выбора срока родоразрешения.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ /REFERENCES

1. Napolitani FD, Schreiber I. The acardiac monster. A review of the world literature and presentation of 2 cases. *Am J Obstet Gynecol.* 1960;80(3):582–589. [http://doi.org/10.1016/S0002-9378\(16\)36520-6](http://doi.org/10.1016/S0002-9378(16)36520-6).
2. Lehr C, Dire J. Rare occurrence of a holoacardious acephalic monster: sonographic and pathologic findings. *J Clin Ultrasound.* 1978;6(4):259–261. <http://doi.org/10.1002/jcu.1870060414>.
3. van Gemert MJC, van den Wijngaard JPHM, Vandenbussche FPHA. Twin reversed arterial perfusion sequence is more common than generally accepted. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2015;103(7):641–643. <http://doi.org/10.1002/bdra.23405>.
4. Sogaard K, Skibsted L, Brocks V. Acardiac twins: pathophysiology, diagnosis, outcome and treatment. Six cases and review of the literature. *Fetal Diagn Ther.* 1999;14(1):53–59. <http://doi.org/10.1159/000020889>.
5. Moore CA, Buehler BA, McManus BM et al. Acephalus-acardia in twins with aneuploidy. *Am J Med Genet Suppl.* 1987;3(S3):139–143. <http://doi.org/10.1002/ajmg.1320280516>.
6. Benirschke K. The biology of the twinning process: how placentation influences outcome. *Semin Perinatol.* 1995;19(5):342–350. [http://doi.org/10.1016/S0146-0005\(05\)80012-6](http://doi.org/10.1016/S0146-0005(05)80012-6).
7. Benirschke K. The monozygotic twinning process, the twin-twin transfusion syndrome and acardiac twins. *Placenta.* 2009;30(11):923–928. <http://doi.org/10.1016/j.placenta.2009.08.009>.
8. van Gemert MJC, van Den Wijngaard JPHM, Paarlberg KM et al. Acardiac twin pregnancies part IV: acardiac onset from

- unequal embryonic splitting simulated by a fetoplacental resistance model. *Birth Defects Res.* 2017;109(3):211–223. <http://doi.org/10.1002/bdra.23581>.
9. Wong AE, Sepulveda W. Acardiac anomaly: current issues in prenatal assessment and treatment. *Prenat Diagn.* 2005;25(9):796–806. <http://doi.org/10.1002/pd.1269>.
10. Marella D, Prefumo F, Valcamonica A et al. Polyhydramnios in sac of parasitic twin: atypical manifestation of twin reversed arterial perfusion sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45(6):752–753. <http://doi.org/10.1002/uog.14766>.
11. Tan TYT, Sepulveda W. Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22(4):409–419. <http://doi.org/10.1002/uog.224>.
12. van Gemert MJC, Umur A, van den Wijngaard JPHM et al. Increasing cardiac output and decreasing oxygenation sequence in pump twins of acardiac twin pregnancies. *Phys Med Biol.* 2005;50(3):N33–42. <http://doi.org/10.1088/0031-9155/50/3/n03>.
13. van Gemert MJC, Pistorius LR, Benirschke K, et al. Hypothesis acardiac twin pregnancies: pathophysiology-based hypotheses suggest risk prediction by pump/acardiac umbilical venous diameter ratios. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2016;106(2):114–121. <http://doi.org/10.1002/bdra.23467>.
14. van Lier MGJT, Lopriore E, Vandenbussche FPHA et al. Acardiac twinning: high resolution three-dimensional reconstruction of a low resistance case. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2016;106(3):213–217. <http://doi.org/10.1002/bdra.23477>.
15. Sepúlveda WH, Quiroz VH, Giuliano A et al. Prenatal ultrasonographic diagnosis of acardiac twin. *J Perinat Med.* 1993;21(3):241–258. <http://doi.org/10.1515/jpme.1993.21.3.241>.
16. Sebire N, Sepulveda W, Jeanty P et al. Multiple gestation In: Nyberg D, McGahan J, Pretorius D, Pilu G, editors. *Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2003:777–813.
17. Pepe F, Teodoro MC, Luca C et al. Conservative management in a case of uncomplicated trap sequence: a case report and brief literature review. *J Prenat Med.* 2015;9(3–4):29–34. <http://doi.org/10.11138/jpm/2015.9.3.029>.
18. Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol.* 1990;163(3):907–912. [http://doi.org/10.1016/0002-9378\(90\)91094-s](http://doi.org/10.1016/0002-9378(90)91094-s).
19. Jelin E, Hirose S, Rand L et al. Perinatal outcome of conservative management versus fetal intervention for twin reversed arterial perfusion sequence with a small acardiac twin. *Fetal Diagn Ther.* 2010;27(3):138–141. <http://doi.org/10.1159/000295176>.
20. Weisz B, Peltz R, Chayen B et al. Tailored management of twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;23:451–455. <http://doi.org/10.1002/uog.1040>.
21. Sepulveda W, Sfeir D, Reyes M et al. Severe polyhydramnios in twin reversed arterial perfusion sequence: successful management with intrafetal alcohol ablation of acardiac twin and amniodrainage. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16(3):260–263. <http://doi.org/10.1046/j.1469-0705.2000.00212.x>.
22. Pagani G, D'Antonio F, Khalil A et al. Intrafetal laser treatment for twin reversed arterial perfusion sequence: cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;42(1):6–14. <http://doi.org/10.1002/uog.12495>.

Информация об авторах**А.В. Якимова**

– доктор медицинских наук, профессор,
yakimova@ngmu.ru;
<https://orcid.org/0000-0001-6590-8149>

Н.М. Миляева

– доктор медицинских наук, доцент,
soneta64@yandex.ru;
<https://orcid.org/0000-0002-1190-0552>

А.А. Пинчук

– заведующая послеродовым отделением,
anna@volchek.ru

Н.С. Даченко

– ассистент кафедры, datsenko.natasha@yandex.ru;
<https://orcid.org/0000-0001-6029-8791>

Information about the authors**A.V. Yakimova**

– Doctor of Science (Medicine), Professor,
yakimova@ngmu.ru;
<https://orcid.org/0000-0001-6590-8149>

N.M. Milyaeva

– Doctor of Science (Medicine), Associate Professor,
soneta64@yandex.ru;
<https://orcid.org/0000-0002-1190-0552>

A.A. Pinchuk

– Head of the postpartum department,
anna@volchek.ru

N.S. Datsenko

– Department Assistant, datsenko.natasha@yandex.ru;
<https://orcid.org/0000-0001-6029-8791>

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования

Внешнее финансирование при проведении исследования отсутствовало.

Этическая экспертиза не применима.

Информированное согласие не требуется.

Conflicts of interests

The authors declare that there are no conflicts of interests.

Funding source

This study was not supported by any external sources and sponsorship of funding.

Ethics approval is not applicable.

Informed consent is not required.

Статья поступила в редакцию 19.12.2022;
одобрена после рецензирования 13.02.2023;
принята к публикации 02.05.2023.

The article was submitted 19.12.2022; approved
after reviewing 13.02.2023; accepted for publication
02.05.2023.