

Неиммунная водянка одного плода из двойни (клиническое наблюдение)

П.А.Кузнецов, П.В.Козлов, Л.С.Джохадзе, К.И.Константинова

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И.Пирогова, кафедра акушерства и гинекологии лечебного факультета, Москва (зав. кафедрой — проф. Ю.Э.Доброхотова)

Неиммунная водянка плода — это гетерогенное расстройство, являющееся заключительной стадией развития различных внутриутробных заболеваний плода. Вопреки широко распространенному мнению, инфекция является далеко не основной причиной этой патологии. В данной статье приведено описание уникального случая неиммунной водянки одного плода из двойни.

Ключевые слова: неиммунная водянка плода, многоплодная беременность

Non-Immune Hydrops of One Fetus from the Twins: Clinical Observation

P.A.Kuznetsov, P.V.Kozlov, L.S.Dzhokhadze, K.I.Konstantinova

Pirogov Russian National Research Medical University, Department of Obstetrics and Gynecology of Medical Faculty, Moscow (Head of the Department — Prof. Yu.E.Dobrokhotova)

Non-immune fetal hydrops is a heterogeneous disorder, which is the final stage of the development of different antenatal diseases of the fetus. Contrary to popular belief, the infection is not the main cause of this disease. This article describes the unique case of non-immune hydrops of one fetus from the twins.

Key words: non-immune fetal hydrops, multiple pregnancy

Неиммунная водянка плода (НВП) — это гетерогенное расстройство, которое является заключительной стадией развития некоторых внутриутробных заболеваний плода и характеризуется скоплением трансудата, выраженным отеком тканей. Частота НВП по разным данным составляет от 0,05 до 0,5% [1, 2].

В большинстве случаев НВП диагностируют пренатально при ультразвуковом исследовании. Критерием постановки диагноза является избыточное скопление жидкости в двух или более областях тела (грудная клетка, брюшная полость, перикард, кожа). Нередко при НВП выявляют многоводие [3].

Неиммунная водянка плода — финальный этап развития болезни, после которой наступает летальный исход. По некоторым данным, летальность при НВП достигает 90% [4].

На основании анализа 51 исследования (5437 пациенток) [5] установлено, что наиболее часто причиной НВП является сердечно-сосудистая патология — в 21,7% случаев, 13,4% случаев НВП связаны с хромосомными аномалиями, 4,4% —

с синдромальными формами множественных пороков развития, 10,4% — с гематологическими заболеваниями, 6% — с заболеваниями легких и грудной клетки, 5,7% — с заболеваниями лимфатической системы, 2,3% — с патологией мочевыводящей системы. Фактором риска развития НВП является синдром фето-фетальной трансфузии при монохориальной двойне. Частота НВП при данном осложнении составляет 5,6%. Инфекционные процессы также являются одной из причин НВП (6,7–27,0%). Первое место среди инфекционных агентов занимает парвовирус [6]. В 17,8% случаев НВП считают идиопатической, так как причину выявить не удается.

Неиммунная водянка плода при врожденных пороках сердца (ВПС) является результатом сердечной недостаточности у плода. Среди механизмов сердечной недостаточности при ВПС значительное место занимает диастолическая дисфункция, а также врожденные нарушения ритма. Причины, приводящие к сердечной недостаточности при ВПС, можно разделить на три основные группы: 1-я группа — нагрузка большими объемами перекачиваемой крови (ВПС с большими дефектами межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, тотальный аномальный дренаж легочных вен, недостаточность клапанов сердца; 2-я группа — критическая нагрузка сопротивлением (аортальный стеноз, коарктация аорты, легочный стеноз) и 3-я группа — гипоксическое или ишемическое повреждение миокарда (транспозиция магистральных артерий, аномальное отхождение коронарной артерии).

Для корреспонденции:

Кузнецов Павел Андреевич, кандидат медицинских наук, доцент кафедры акушерства и гинекологии лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И.Пирогова

Адрес: 117997, Москва, ул. Островитянова, 1

Телефон: (495) 613-4509

E-mail: poohsmith@mail.ru

Статья поступила 07.10.2014, принята к печати 10.11.2014

Неиммунная водянка плода развивается также и на фоне пороков развития легких, наиболее часто — при кистозно-аденоматозном пороке развития легких (КАПРЛ). КАПРЛ — это аномалия, характеризующаяся разрастанием терминальных бронхиол с образованием кист разного размера, не затрагивающих альвеолы. Формирование этого порока происходит в середине I триместра, когда образуются воздухоносные пути из эндодермы (первичная кишка) и дыхательный компонент из мезенхимы. В результате задержки объединения этих двух эмбриональных структур и последующего разрастания терминальных бронхиол возникает КАПРЛ. При иммуногистологическом исследовании в участке легкого с кистозно-аденоматозными изменениями выявляют несоответствие между бедной васкуляризацией легочной ткани и активной эпителиальной пролиферацией. Частота кистозно-аденоматозного порока развития легкого до конца не установлена в связи с его редкостью.

Наличие КАПРЛ у плода в 58% случаев приводит к сердечной недостаточности в результате смещения средостения, сдавления сердца и центральных вен. Следствием сердечной недостаточности, в свою очередь, является НВП. Частота НВП при КАПРЛ, по данным разных авторов, колеблется от 12 до 47% [7].

Развитие пренатальной медицины позволило накопить опыт дородового хирургического лечения КАПРЛ. Для прогнозирования течения заболевания и определения целесообразности оперативного лечения используют соотношение размеров поражения с окружностью головки плода (CVR — CCAM volume ratio — объемное отношение КАПРЛ). Если CVR превышает 1,6, риск развития НВП составляет 80% и внутриутробное оперативное вмешательство считают обоснованным [8]. Mann et al. описали наибольшую серию случаев пренатального оперативного лечения (удаление пораженной доли легкого) [9]. По мнению авторов, пренатальное хирургическое лечение оправдано в тех случаях, когда перспективы вынашивания сомнительны, в том числе при присоединении НВП. По их данным, из 16 плодов с НВП, прооперированных в пренатальном периоде, выжили 10 (63%). Возможна также пункция или дренирование кистозных полостей из миниинвазивного доступа. R.D.Wilson et al. описали серию из 10 случаев торакоамниотического шунтирования при КАПРЛ в сроке 20 нед беременности. Выживаемость составила 70% — 7 случаев из 10 [10].

В данной статье мы приводим описание уникального случая НВП одного плода из двойни.

Пациентка Д., 26 лет. Соматический анамнез: гипотиреоз (принимает эутирокс), хронический пиелонефрит, осложнившийся гидронефрозом левой почки. Гинекологические заболевания отрицает. Данная беременность у пациентки первая, самопроизвольная, бихориальная двойня. В сроке 6 нед пациентка находилась на стационарном лечении с диагнозом «угроза прерывания беременности», назначен препарат микронизированного прогестерона, который принимала до 14 нед беременности. В 26 нед по результатам УЗИ впервые выявлены признаки КАПРЛ слева у первого плода. В сроке 29–30 нед у первого плода обнаружены асцит, отек подкожной клетчатки, многоводие, на основании чего выставлен диагноз «неиммунная водянка».

При УЗИ в сроке 30–31 нед была обнаружена следующая картина. Первый плод: размеры плода непропорциональны и соответствуют 31–40 нед за счет резкого увеличения размеров живота (асцит и подкожный отек). Предполагаемая масса плода — 3100 ± 100 г. Сердце резко смещено вправо за счет увеличения левого легкого. В левом легком визуализируются множественные анэхогенные образования диаметром 12–18 мм и анэхогенное образование размерами 105×66 мм. Паренхима легкого гиперэхогенная. Ткань типичного строения, в момент исследования не визуализируется. Признаки сердечно-сосудистой недостаточности: асцит, тотальный подкожный отек. Структура правого легкого не изменена. Количество вод: выраженное многоводие. Индекс амниотической жидкости (ИАЖ) составляет 31 см. Плацента первого плода расположена по передней стенке матки, край на 7 см выше внутреннего зева, толщина 37 мм, степень зрелости II. Второй плод: размеры плода пропорциональны и соответствуют 29–30 нед. Предполагаемая масса — 1500 ± 100 г. Пороков и аномалий не выявлено. Количество вод нормальное. ИАЖ составляет 14 см. Плацента второго плода расположена по задней стенке матки, край на 7 см выше внутреннего зева, толщина 29 мм, степень зрелости I. Допплерометрия кровотока: нарушение маточно-плацентарного кровотока первого плода II степени. Кровоток второго плода не изменен. Заключение: беременность 30–31 нед. Бихориальная биамниотическая двойня. Кистозно-аденоматозный порок левого легкого первого плода. Неиммунная водянка первого плода.

Пациентка консультирована в отделении детской хирургии. Рекомендовано: родоразрешение в условиях родильного дома, имеющего в своем составе отделение реанимации и интенсивной терапии. Ребенку после рождения показан экстренный перевод в хирургическое отделение для проведения оперативного вмешательства при стабильном состоянии ребенка.

В родильный дом пациентка Д. поступила в сроке 30–31 нед беременности с явлениями угрозы преждевременных родов. Диагноз при поступлении: беременность 30–31 нед. Бихориальная биамниотическая двойня. Головное предлежание первого плода. Угроза преждевременных родов. Кистозно-аденоматозный порок развития левого легкого первого плода. Многоводие первого плода. Неиммунная водянка первого плода. Гипотиреоз. Хронический пиелонефрит (ремиссия).

Пациентка госпитализирована в отделение патологии беременных, начата терапия, направленная на пролонгирование беременности (токолиз гексопреналином $0,3$ мкг/мин), и профилактика респираторного дистресс-синдрома плодов (дексаметазон в курсовой дозе 24 мг).

В сроке 31 нед зафиксировано излитие желтоватых околоплодных вод первого плода в объеме 3 л. В течение двух часов после излития вод развилась регулярная родовая деятельность. Принято решение вести роды выжидательно, с КТГ-мониторингом и эпидуральной анальгезией. Течение первого периода родов — без особенностей. Во втором периоде родов зафиксирована интранатальная гибель первого плода, который родился мертвым с массой 3050 г, ростом 43 см, с выраженными генерализованными отеками (рисунок). Через 20 мин родился второй плод — живой недоношенный мальчик с массой 1530 г, ростом 39 см, с оценкой по шкале



Рисунок. Новорожденный с неиммунной водянкой.

Апгар 6–7 баллов. Переведен в ОРИТ с основным диагнозом «респираторный дистресс-синдром».

Плаценты отделились самостоятельно. В связи с дефектом последа произведено ручное обследование стенок полости матки. Послеродовый период протекал без осложнений. Пациентка выписана домой на 6-е сутки после родов в удовлетворительном состоянии.

Выписка из протокола вскрытия первого плода. Неиммунная водянка плода: двусторонний гидроторакс, гидроперикард, асцит, анасарка, кистозное перерождение левого легкого, гипоплазия правого легкого, сердца, вилочковой железы, гипоплазия нейронов и отсутствие четкого послойного строения коры больших полушарий головного мозга. Интранатальная асфиксия плода. Ателектаз легких. Полнокровие органов брюшной полости. Гистологическое исследование плаценты первого

плода: заметное отставание в развитии ворсинчатого дерева. Выраженное полнокровие сосудисто-капиллярного русла.

Второй ребенок был переведен на 2-й этап выхаживания в возрасте 14 сут. Выписан домой в возрасте 36 сут жизни. В возрасте 1 год растет и развивается соответственно возрасту.

Неблагоприятный исход первого плода, учитывая выраженные изменения со стороны внутренних органов, тяжелую НВП, был ожидаем и непредотвратим. Причиной данного осложнения послужил порок развития легкого плода. При выявлении НВП у одного плода из бихориальной двойни, по нашему мнению, следует максимально пролонгировать беременность в интересах второго ребенка, выбирая сроки и методы родоразрешения по акушерским показаниям. Любое вмешательство в отношении больного плода может нанести ущерб здоровому или вызвать прерывание беременности.

Литература

1. Heinonen S., Ryyänänen M., Kirkinen P. Etiology and outcome of second trimester non-immunologic fetal hydrops // *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2000 Jan. V.79 (1). P.15–18.
2. Santolaya J., Alley D., Jaffe R., Warsof S.L. Antenatal classification of hydrops fetalis // *Obstet Gynecol.* 1992 Feb. V.79 (2). P.256–259.
3. Cunningham F.G., Leveno K.J., Bloom S.L. et al. *Williams Obstetrics.* 23rd ed. New York: McGraw-Hill Professional, 2009. 1404 p.
4. Okeke T.C., Egbugara M.N., Ezenyeaku C.C., Ikeako L.C. Non-immune hydrops fetalis // *Niger J Med.* 2013 Oct–Dec. V.22 (4). P.266–273.
5. Bellini C., Hennekam R.C., Fulcheri E. et al. Etiology of nonimmune hydrops fetalis: a systematic review // *Am J Med Genet A.* 2009 May. V.149A (5). P.844–851.
6. Jordan J.A. Identification of human parvovirus B19 infection in idiopathic nonimmune hydrops fetalis // *Am J Obstet Gynecol.* 1996 Jan. V.174 (1 Pt 1). P.37–42.
7. Monni G., Paladini D., Ibba R.M. et al. Prenatal ultrasound diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: a report of 26 cases and review of the literature // *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000 Aug. V.16 (2). P.159–162.
8. Crombleholme T.M., Coleman B., Hedrick H. et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung // *J Pediatr Surg.* 2002 Mar. V.37 (3). P.331–338.
9. Wilson R.D., Baxter J.K., Johnson M.P. et al. Thoracoamniotic shunts: fetal treatment of pleural effusions and congenital cystic adenomatoid malformations // *Fetal Diagn Ther.* 2004 Sep–Oct. V.19 (5). P.413–420.

Информация об авторах:

Козлов Павел Васильевич, доктор медицинских наук, профессор кафедры акушерства и гинекологии лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И.Пирогова
Адрес: 117997, Москва, ул. Островитянова, 1
Телефон: (495) 613-4509
E-mail: kozlovpv@rambler.ru

Джохадзе Лела Сергеевна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры акушерства и гинекологии лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И.Пирогова
Адрес: 117997, Москва, ул. Островитянова, 1
Телефон: (495) 613-4509
E-mail: anton-b1@mail.ru

Константинова Ксения Ильинична, студентка лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И.Пирогова
Адрес: 117997, Москва, ул. Островитянова, 1
Телефон: (495) 613-4509
E-mail: ksenita14@mail.ru