



ВЕДЕННЯ ДІТЕЙ З ВОДЯНКОЮ ПЛОДА ТА НОВОНАРОДЖЕНОГО В УМОВАХ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ЦЕНТРУ

Зав. відділення ВАІТН – В.М. Тишкевич
Лікар неонатолог - А.О. Трохименко

Імунна водянка плоду

Імунна водянка плоду (ІВП) - форма водянки плоду, що супроводжується надлишковим скупченням плодової рідини в позасудинних відділах і порожнинах тіла через несумісність крові матері і плоду по резус-фактору.

Захворюваність ІВП значно скоротилася після введення в практику імуноглобуліну RHOD (RHOGAM) в 1960-х рр. і сильно варіюється між різними країнами.

На частку ІВП припадає близько 10-20% всіх випадків водянки плоду. ІВП виявляється в терміні гестаційного періоду (у 50% випадків - в строк між 18-м і 34-м тижнями, в 50% - між 34-м тижнем і доношеною вагітністю).

Часто з водянкою плоду асоціюються багатоводдя, тахікардія плоду і допологовий крововилив.

В матері може розвиватися масивний загальний набряк, гіпертонія і протеїнурія (описується як дзеркальний синдром). Смерть плоду настає унаслідок легеневої гіпоплазії і серцевої недостатності. В новонароджених, що вижили, може виникати респіраторний дістресс-синдром, бліда шкіра, жовтяниця, тяжкі набряки (локалізовані в основному у черевній порожнині) і збільшення печінки і селезінки.

ІВП розвивається у тому випадку, коли імунна система матері викликає руйнування еритроцитів плоду (ерітробластоз плоду).

продовження

Материнські антитіла IGG, що доставляються через плаценту, руйнують еритроцити плоду. При несумісності по резус-фактору кров матері резус-негативна, а кров плоду - резус-позитивна.

Резусна аллоімунізація, якщо материнські антитіла IGG проникають через плаценту, зв'язуються з антигенами на еритроцитах плоду і викликають їх гемоліз.

Зазвичай анти-D, антв-Е і антитіла проти інших резус-антигенів складають більшість антитіл, що беруть участь в даному процесі.

Більшість випадків резус-ізоімунізації приводять до легкої або помірної гемолітичної хвороби плоду або новонародженого, а в 20-25% випадків – до ІВП.

Патогенез иммунной водянки

Мать Rh⁻

Предшествующая сенсibilизация Rh-антигенами при гемотрансфузии или рождении Rh⁺-ребенка

Стимуляция выработки антител к Rh-антигену

IgM

IgG

Плацента

Rh⁺-антиген

Rh⁺-эритроциты

Антитела атакуют Rh⁺-эритроциты

Удаление и деструкция комплекса эритроцит-антитело

Анемия

Разрушение гемоглобина

Экстрамедуллярный гемопоэз

Сердечная декомпенсация

Билирубин

Водянка

Желтуха

Ядерная желтуха

Плод с Rh⁺-эритроцитами

meduniver.com



-
- За період з 2015 по 2019рр. Через ВАІТН ПЦ м. Києва, було проведено 6 дітей з імунною водянкою, що становило 16% від всіх випадків Гемолітичної хвороби новонароджених.
 - Термін гестації відповідав від 27 тиж. до 33 тиж.
 - Вживаємість становила 50%, що прямопропорційно залежало від терміну гестації та відповідно тяжкості стану новонародженого.
-

АЛГОРИТМ ДІЙ ПРИ НАРОДЖЕННІ ДИТИНИ З ІВП

- Інтубація трахеї та ШВЛ
- Проведення плевральної пункції та лапароцентезу (за потребою)
- Транспортування до ВАІТН
- ШВЛ (включаючи ВЧВ)
- Підтримка гемодинаміки (дофамін, добутамін)
- Проведення операції замінного переливання крові
- Діуретична терапія

Алгоритм інтенсивної терапії

ГОМОЗИГОТНИЙ ГЕНОТИП У БАТЬКА

Батько RHD+/RHD+

100% плодів матимуть позитивний резус-статус

Моніторинг титру
анти – D – імуноглобулінів

УЗ-моніторинг ранніх проявів гемолітичної хвороби плода

ПСШ в СМА >1,5 МоМ (ГВ < 34 тиж.)

Терапевтичний кордоцентез
з фетальною гемотрансфузією
ЕМЗЛТ (одноразово або серія)

УЗ –моніторинг ПСШ в СМА
(щотижня) + КТГ

Індуковані пологи
на 33-34 тижні вагітності
(з профілактикою РДС)

ГЕТЕРОЗИГОТНИЙ ГЕНОТИП У БАТЬКА

Батько RHD+/RHD-

50% Rh (+) 50% Rh (-)

Для визначення резус-статусу плода необхідна інвазивна
пренатальна діагностика

плід Rh (+)

плід Rh (-)

ПСШ в СМА <1,5 МоМ

Терапія не потрібна

Наступний УЗ-моніторинг

Підвищені значення >1,5МоМ

Індуковані пологи
з урахуванням зрілості легенів плода
і профілактики РДС

ПСШ в СМА(ГВ > 35 тиж.)

Нормальні значення <1,5 МоМ

Планове розродження
на 38-39 тижнів вагітності

Рис. 1. Алгоритм обстеження та лікування Rh –ізоімунізації та гемолітичної хвороби плода і новонародженого

Скорочення: ПСШ – пікова систолічна швидкість; КТГ – кардіотокографія (з 28 тижнів); ГВ – гестаційний вік; СМА – середня мозкова артерія; ЕМЗЛТ – еритроцитарна маса, збіднена на лейкоцити і тромбоцити.

НЕІМУННА ВОДЯНКА ПЛОДУ (НІВП)

- ✗ **Неімунна водянка плода (НІВП)** – форма водянки плода , що характеризується надлишковим накопиченням плодової рідини у позасудинних відділах та порожнинах тіла плода , без будь-яких ознак циркулюючих антитіл до антигенів еритроцитів.
- ✗ **Водянка новонародженого (hydrops fetalis)** – поява на світ дитини з вираженими набряками: рідина накопичується у всіх порожнинах його тіла, особливо в черевній і плевральній порожнинах. Як правило , водянка плода є кінцевим проявом різних фетальних порушень та внутрішньоутробних захворювань. Часто в цьому випадку врятувати життя дитини не вдається. Частота 1 : 1500-4000 новонароджених. В даний час, в зв'язку з проведеннями профілактичної Rh-ізоімунізації жінок, неімунна водянка зустрічається в 6-7 разів частіше, ніж імунна водянка плода.

-
- ✗ Розповсюдженість НІВП невідома, так як в багатьох випадках, причину виникнення неімунної водянки не вдається встановити, аж до внутрішньоутробної загибелі плоду. На сьогоднішній день НІВП становить до 90% від усіх описаних випадків водянок у плодів.

ФАКТОРИ, ЯКІ СПРИЧИНЯЮТЬ ВИНИКНЕННЯ НІВП

- ✗ серцево-судинні захворювання (21, 7% аномалія Ебштейна, синдром Фалло),
- ✗ хромосомні порушення (13, 4% синдром Тернера),
- ✗ гематологічні порушення (10,4% синдром водянки плода з гемоглобіном Барта),
- ✗ синдромальні (синдром Костелло, синдром Меккеля, летальна дисплазія),
- ✗ лімфатична дисплазія, вроджені порушення обміну речовин (дефіцит трансальдолази, мукополісахаридоз, хвороба Німана-Піка типу С, гангліозидоз GM1) ,
- ✗ вроджені вади грудної клітки , сечовивідних протоків, серцеві чи екстраторакальні пухлини та вроджені діафрагмальні грижі.

-
- ✘ Особливу частку серед етіологічних чинників неімунної водянки у плода становлять внутрішньоутробні інфекції (*Toxoplasma gondi*, Parvovirus B19, Cytomegalovirus, Varicella Zoster, Enterovirus, хвороба Лайма, сифіліс та інші), при цьому, у 25% НІВП виникає при передачі парвовірусної інфекції від матері до плоду.

ОСНОВНІ ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

- ✗ поява вільної рідини або випоту у плевральній, перикардіальній порожнинах тіла плода,
- ✗ асцит та підшкірний набряк у плода,
- ✗ багатоводдя або потовщення плаценти (більше 6 мм).
- ✗ При виявленні більше, ніж однієї з вище вказаних ознак, використовують термін "водянка". У вагітної може також розвинутись анасарка, гіпертонія та протеїнурія (так званий дзеркальний синдром) .

ПРИЧИНИ ПОЯВИ НАБРЯКУ У ПЛОДА

- ✗ У більшості випадків набряк виникає при зниженні білкового складу сироватки, що призводить до зниження тиску у капілярах .
- ✗ Набряки можуть утворюватись при змінах у вмісті електролітів в позасудинній і судинній рідині, що створює різницю в осмотичному тиску.
- ✗ Інфекційні агенти спричиняють апоптоз клітин ендотелію, гепатоцитів, клітин кісткового мозку та кардіоміоцитів.
- ✗ При інфікуванні Parvovirus B19, у плода може розвинути тяжка анемія (внаслідок тропності вірусу до еритроцитарних стовбурових клітин), вірусний міокардит та порушення нормального функціонування печінки в результаті прямого вірус-індукованого руйнування гепатоцитів та непрямого пошкодження, викликаного накопиченням гемосидерину.
- ✗ На відміну від гемолітичної хвороби плода, при анемії викликаній парвовірусною інфекцією у плода немає підвищення еритропоетичної активності.

- ✘ На період інфікування, імунна система плоду є ще незрілою та не може подолати інфекцію, що в результаті призводить до потенційно летальної водянки плода.
- ✘ Незважаючи на те, що в літературі повідомляється про деякі випадки спонтанної внутрішньоутробної ремісії водянки плода, прогноз у більшості випадків буває несприятливий. Рівень перинатальної смертності при цьому дуже високий і складає 70 - 90%. Як правило плід помирає від серцевої недостатності та гіпоксії.

- ✘ Лікування НІВП полягає в тому, що заздалегіть, до народження дитини, готують обладнання для проведення первинної реанімації новонародженого в повному об'ємі, включаючи інтубацію трахеї. Якщо вказані заходи неефективні в перші години життя проводять плевральну пункцію, лапаро- та/або перикардіоцентез в умовах реанімаційного відділення під контролем показників життєво-важливих функцій. Прогноз несприятливий. В світі виживають не більше 20 - 33% новонароджених.

- ✘ За період 2015 -2019 року у Перинатальному центрі м. Києва було надано медичну допомогу 15 вагітним з неімунною водяною плода, що розвинулась у третьому триместрі вагітності. Неімунна водянка плода діагностувалась за допомогою УЗД. Жінки з виявленою НІВП додатково обстежувались на TORCH інфекцію, у тому числі, проводилась серологічна діагностика парвовірусу В19 та ентеровірусної інфекції.
- ✘ У 4 вагітних пренатально було діагностовано TORCH інфекцію:
 - Парвовірус В19 (три дитини живі (одна з синдромом Дауна));
 - Ентеровірус тип В (дитина жива).
- ✘ Успішний результат лікування новонароджених з неімунною водяною плода становив 53%.
- ✘ У 2017 році проліковано три дитини з НІВП – всі вижили.

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ЛІКУВАННЯ НОВОНАРОДЖЕНОГО З НЕІМУННОЮ ВОДЯНКОЮ ПЛОДА

- ✗ НІВП за даними історії хвороби недоношеної дівчинки з масою 4950 г, ростом 56 см, окружністю голови 36 см, окружністю грудей 43 см. Оцінкою за Апгар 2-3 б.
- ✗ Вагітність II, термін гестації 36 тижні. Неімунна водянка плода буда діагностовано на черговому УЗД у терміні вагітності 34-35 тижнів. Попередні УЗД патологію у плода не виявляли. З перебігу вагітності: жінка хворіла ГРВІ на 30 тижні вагітності, з підвищенням температури тіла до 38 ° С (за чотири тижні до обстеження на черговому УЗД). У сім'ї є ще одна дитина підліткового віку, спадковими хворобами не хворіє. . Соматичний статус вагітної обтяжений недостатністю аортального клапана.

-
- ✗ На момент госпіталізації до Перинатального центру м. Києва вагітна обстежена додатково на TORCH- інфекцію методом імуноблот; результат Ig M до Parvovirus B19 негативний, результат Ig G до Parvovirus B19 **ПОЗИТИВНИЙ** (виявлені антитіла до білка парвовірусу B19 PV1, PVL, NS1), що свідчило про перенесену нещодавно парвовірусну інфекцію.

ДІАГНОЗ:

- ✗ Основний: Неімунна водянка плода ; ВУІ.
- ✗ Ускладнення: асцит; гідроторакс; анасарка; гідроперикард. Дихальні розлади тяжкі.
- ✗ Супутній: Недоношеність 36 тиж.

У перші години життя дитини проведений рентген органів грудної клітки і діагностований двосторонній гідроторакс. На тлі апаратної ШВЛ вислуховувалось різко ослаблене дихання, крипітуючі хрипи.



У відділенні дитина підключена до апарату ШВЛ з жорсткими параметрами. Інотропна підтримка : дофамін, добутамін, до 13-ї доби життя. Антибактеріальна терапія з першої доби життя. Проводилась діуретична терапія. На другу добу життя, у зв'язку з наростанням дихальних розладів переведена на високочастотну вентиляцію. На 6-у добу на ШВЛ. З 14-ї доби самостійне дихання, функціонував лівосторонній плевральний дренаж до 30-ї доби. З 9-ї доби життя відмічався хілоторакс. Ентеральне харчування розпочато з 11-ї доби життя молочною сумішшю «Нумана МСТ». Перехід на повне ентеральне харчування з 19-ї доби життя. На 29-у добу дитина переведена у відділення сумісного перебування з масою 2850 г. На 36-у добу життя дитина виписана додому під нагляд дільничного педіатра, невролога, суміжних спеціалістів з масою .3200 г



АЛГОРИТМ ДІЙ ПРИ НАРОДЖЕННІ ДИТИНИ З НІВП

- ✗ Інтубація трахеї та ШВЛ
- ✗ Проведення плевральної пункції та лапароцентезу (за потребою)
- ✗ Транспортування до ВАІТН
- ✗ ШВЛ (включаючи ВЧВ)
- ✗ Підтримка гемодинаміки (дофамін, добутамін)
- ✗ Діуретична терапія
- ✗ Адекватна інфузійна терапія

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК №2











ВИСНОВОК

- ✘ Встановлено, що переважною причиною розвитку неімунної водянки плода в третьому триместрі є внутрішньоутробне інфікування.
- ✘ При відсутності вказівок на наявність вроджених вад не сумісних з життям дитини, показане динамічне спостереження за станом плода кожних 2 тижні, з проведенням доплерометрії пульсового кровотоку по середній мозковій артерії та за можливістю у венозній протоці.
- ✘ У випадку виявлення патогенетичних механізмів розвитку неімунної водянки при наявності потенційної можливості їх корекції, проводять внутрішньоутробну консервативну медикаментозну чи інвазивну терапію.
- ✘ При збереженні набряку рішення про ведення пологів приймається перинатальним консилиумом після оцінки стану плода, зрілості його органів і систем.
- ✘ Вибір методу ведення пологів може знизити ризик внутрішньоутробної смерті плода. Асцит у плода може бути причиною дискоординованої пологової діяльності, тому методом вибору служить операція кесарського розтину, що забезпечить мінімальну пологову травму і максимальне виживання.

ДЯКУЮ ЗА УВАГУ

