

Упорядник рубрики Олексій Соловйов закликає читачів надсилати свої статті до розділу «Обмін досвідом» на електронну адресу o.solovyov@ivf.com.ua

Випадок успішної EXIT-процедури при двобічному гідротораксі плода

Світлана Жук, Вікторія Біла, Олег Маланчук, Віктор Ошовський, Євгеній Руденко, Валерія Тишкевич, Євген Парпалей, Євгенія Ковтун, Іван Цехмістренко

Природжений гідроторакс є доволі рідкісним явищем, що зустрічається з частотою 1:10000–1:15000 пологів. Етіологія цього стану є полівалентною: синдром *Noonan*, хромосомні аномалії, внутрішньоутробні інфекції, імунологічні фактори, невизначені причини. Діагностичні можливості ультразвуку дозволяють встановлювати діагноз пренатально та полегшують певні лікувальні заходи з різним ступенем успішності. На жаль, смертність при ізольованому гідротораксі залишається високою і складає близько 50% при виявленні до 32 тижня вагітності. Найнесприятливішим супутнім фактором є наявність інших проявів водянки (набряк підшкіри, асцит, гідроперикард). Перинатальна смертність при такому поєднанні за даними різних авторів складає 80–100%. Описано випадок спроби покращення неонатальних наслідків за допомогою EXIT-процедури.

EXIT-процедура (*ex utero intrapartum treatment*) – комплекс заходів, що має на меті усунення певних патологічних чинників при збереженні материнсько-плодового кровотоку з частковим або повним вилученням плода з порожнини матки. Такі процедури найчастіше застосовують при обструктивних станах дихальних шляхів: наявності

великих пухлин, зокрема в ділянці ший; під час усунення балону після трахеальної оклюзії при діафрагмальній килі плода тощо.

Наш випадок

Пацієнтка N. була скерована для консультації на кафедру акушерства, гінекології та медицини плода НМАПО імені П. Л. Шупика. У 21–22 тижні вагітності було діагностовано двобічний ізольований гідроторакс плода, запідозрено внутрішньоутробну інфекцію та призначено діагностичний амніоцентез. В оплоднених водах виявлено мікоплазматичні та уреоплазматичні компоненти в рівних концентраціях 10^5 /мл. Проведено аналіз на чутливість флори до антибіотиків та проведено кілька курсів терапії, однак регресії гідротораксу не відбулося.

Після всебічного обстеження встановлено діагноз:

I вагітність, 32+3 тижні. Водянка плода: набряк підшкірно-жирової клітковини, двобічний гідроторакс (площа ефузії 35%). Багатоводдя. Високий ризик гілоплазії легень. Високий ризик внутрішньоутробної інфекції.

Інші показники біофізичного профілю (БФП), включаючи нестресовий

тест (НСТ) за критеріями Доуз–Редмана з визначенням короткострокової варіабельності (STV), а також доплерографія в артеріях пуповини (АП), середній мозковій артерії (СМА) та венозній протоці (ВП) не виявили загрозливих ознак. Розглядалася можливість торако-амніотичного шунтування, однак питання його проведення після 30 тижня, згідно з існуючими джерелами та досвідом зарубіжних колег, є суперечливим. Серійний пренатальний торакоцентез зазвичай не покращує результату, оскільки відбувається швидке відновлення процесу.

Беручи до уваги значну механічну компресію легень плода протягом тривалого часу та високий ризик їхньої гілоплазії, прийнято рішення вести вагітність з розширеним моніторингом стану внутрішньоутробного пацієнта, з метою досягнення максимально можливої зрілості легеневої тканини. Вивчаючи досвід зарубіжних колег, узгоджено гіпотезу, що плановий кесарський розтин з торакоцентезом при збереженні материнсько-плодового кровотоку та подальшою інтубацією сприятиме більш щадній вентиляції, кращому розправленню легень, запобігатиме їхньому колапсу та баротравмі, а врешті збільшить ймовірність виживання новонародженого. Для спостереження та розродження жінку госпіталізовано до Київського перинатального центру.



Рис. 1. Поперечний розріз грудної клітки: серце, легені, гідроторакс



Рис. 2. Поздовжній боковий розріз грудної клітки: легеня, гідроторакс

Рекомендовано

- щоденну актографію (6 епізодів активності за 2 години з 19:00)
 - за наявності змін – НСТ (+STV),
 - при патологічному НСТ – БФП + доплерографія якнайшвидше.
- При нормальних показниках актографії:
 - рутинний НСТ (+STV) один раз на три дні;
 - рутинний БФП + доплерографія АП, СМА, ВП один раз на тиждень, визначення площі ефузії;
 - фетометрія 1 раз на два тижні.

У терміні 33+4 тижні амніотичний індекс досяг значення 40, що суттєво погіршило якість життя жінки: постральні проблеми, бурхливі рухи плода, важкість самообслуговування. Беручи до уваги термін вагітності та задовільний стан плода, вирішено провести терапевтичну амніоредукцію. Дреновано близько 1,5 літри чистих навколоплідних вод, що були надіслані на цитологічне, бактеріологічне та вірусологічне дослідження. Патогенних чинників методом ПЛР у водах не виявлено. Амніоредукція призвела до покращення доплерографічних показників кровоплину в матково-плацентарному руслі, ймовірно за рахунок усунення компресії.

У 34+5 тижнів вагітності моніторинг демонструє початкові ознаки порушення стану плода. Зважаючи на супутній стан, подальше спостереження визнане недоцільним. Виконано плановий кесарський розтин. Новонародженого (масою 2650 г)



Рис. 3. Відсмоктування рідини з грудної клітки новонародженого без перетинання пуповини

на пульсуючій пуповині в стані седатції викладено на стегна жінки. Під УЗ-візуалізацією виконано торакоцентез з сумарним усуненням близько 100 мл рідини хільозного типу. Після розправлення легень проведено обережну інтубацію з подальшим щадним вентиляванням.

Протягом шести наступних днів новонароджений знаходився на дихальній підтримці зі ступінчастим пом'якшенням параметрів вентиляції. Супутньої патології у новонародженого не виявлено. Проводилася інфузійна, антибакте-

ріальна, імуномодельюча терапія. Набряк підшкірної клітковини голови та тулуба поступово регресував.

На сьому добу пацієнта переведено на самостійне дихання. Розпочате годування матір'ю.

Спільне перебування з тринадцятю діб.

Висновок

Наявність в арсеналі лікарів можливостей EXIT-процедури може сприяти виживанню дітей у подібних ситуаціях.



Синдром міжблизнюкового перетікання у поєднанні з екстрофією (випинанням) сечового міхура

Микола Веропотвелян, Олексій Соловйов

«Синдром міжблизнюкового перетікання» (англійські назви: *Twin-to-Twin Transfusion Syndrome*, *TTS* або *Feto-Fetal Transfusion Syndrome*, *FTTS*; польська назва: *Zespół Przetoczenia*) – особливе ускладнення виключно одноторчючих (англійською: *monochorionic*, польською: *jednokosmówkowych*) багатоплодових вагітностей, що стає наслідком різного ступеня порушень розподілу крові між плодами через наявність спільних судин між кровотоками близнюків, через які кров від одного плода (донора, дарувальника) перетікає до другого (реципієнта, одержувача).

Хоча у суспільстві найчастіше багатоплодові вагітності сприймають розчулено, лікарям вони приносять більше клопоту, ніж зворушення, бо потребують значно більшої уваги, ніж одноплодові вагітності, через суттєво більшу ймовірність ускладнень. На загал 14–25% близнюків мають затримку росту, а близько 25% близнюків потребують спеціалізованої неонатальної допомоги (*Mauldin et al, 1998; Etner et al, 1997*); ризик церебрального паралічу при двійнях є у 4 рази, а при трійнях – у 17 разів вищим за такий при одному плоді (*Elliot J. P., 1992; Grether et al, 1993*);

частота антенатальної загибелі плодів із двійні також у 4 рази вища за таку при одному плоді (*ACOG Practice Bulletin #56, 2004*); частота малюкової смертності протягом першого року життя для близнюків у 7 разів перевищує таку для однієї дитини (*Luke B, 1994; Kiely et al, 1992*). При цьому частка ускладнень залежить від торчючості (*chorionicity* англійською, *kosmówkowość* польською). Типовими ускладненнями одноторчючих вагітностей є: синдром міжблизнюкового перетікання (СМП), невідповідність зростання плодів, внутрішньоутробна загибель одного плода чи обох, синдром зворотної артеріальної перфузії/акардії, нерозділені

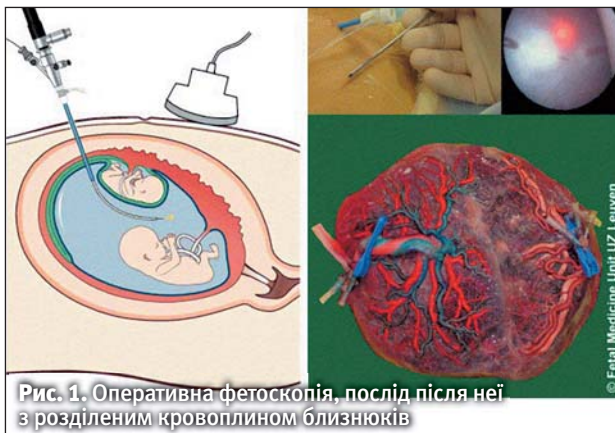


Рис. 1. Оперативна фетоскопія, послід після неї з розділеним кровоплином близнюків



Рис. 2. : Значне багатоводдя реципієнта, висота вільної кишені 14 см



Рис. 3. Так звана ознака приклеєного плода внаслідок відсутності вод донора



Рис. 4. Доплер артерій пуповин донора та реципієнта у припустимих межах

близнюки, розбіжні аномалії близнюків. Для порівняння наводимо очікувані відсотки деяких ускладнень багатоплодових одноторочкових і двоторочкових вагітностей (Sebire N.; B/OG 1997) та одноплодових вагітностей відповідно: викидні чи загибелі плодів <24 тиж. – 12/2/2; перинатальна смертність – 3/2/0,6; передчасні пологи <32 тиж. – 9/5,5/0,9; невідповідність зростання плодів – 11/12/5; маса тіла обох близнюків <5‰ – 7,5/1,7/- . Вад розвитку при одноторочкових вагітностях зустрічається в 4 рази більше, ніж при двоторочкових (*dichorionic* англійською, *dwokosmówkowych* польською); проте вдвічі менше хромосомних анеуплоїдій та моногенних хвороб. У жінок, що виношують багатоплодові вагітності, в 2–3 рази частіше зустрічаються преєклямпсії та цукриця вагітних (Roach et al, 1998; Sibai et al, 2000).

СМП вперше був описаний німецьким лікарем Friedrich'ом Schatz'em у 1875 р. Тепер відомо, що СМП зустрічається у близько 10% одноторочкових багатоплодових вагітностей, і це складає в Україні приблизно 200–280 випадків на рік, беручи до уваги 2/3 одноторочкових вагітностей від 1% усіх щоріч-

них 400–450 тис. (в середньому) пологів в Україні. Побіжно звертаємо увагу на те, що до 2009 р. у нашій країні оперативних фетоскопій взагалі не здійснювали, а за останні 3 роки оперативних фетоскопій для лікування саме СМП виконано лише 20 при орієнтовній потребі у понад півтисячі оперативних фетоскопій за той самий період часу!

Розрізняють 5 ступенів тяжкості СМП за класифікацією R. Quintero: 1 – багатоводдя реципієнта (глибина найбільшої вільної кишені вод: до 20 тиж. >80 мм, 20–22 тиж. >100 мм, 23–25 тижнів >120 мм) при одночасному маловодді донора (глибина найбільшої вільної кишені вод <20 мм); 2 – до ознак 1 ст. додається стало порожній сечовий міхур донора; 3 – до попередніх ознак додається погіршені доплерометричні показники кровоплину хоча б одного з плодів; 4 – додається водянка реципієнта; 5 – загибель плода.

Існують такі способи лікування СМП: амніоредукції, септостомія, оперативна фетоскопія з лазерним заварюванням спільних судин (рис. 1) або лазерне/електричне заварювання пуповини одного з плодів. Тим ліпшими є наслідки лікування, чим

раніше (не за терміном вагітності, а за ступенем тяжкості) встановлюється діагноз СМП і здійснюється лікування, «золотим стандартом» якого вважається оперативна фетоскопія.

Наш випадок

Із Запоріжжя до Криворізького ОКЗ «МЦМГ і ПД» при 20 тиж. вагітності була скерована пацієнтка із одноторочковою двоохплідною (*diamniotic, dwuowodniowa*) природною двійнею, що ускладнилася СМП II ст. тяжкості за Quintero (рис. 2, 3, 4). Під час консультативного УЗД не було помітно сечових міхурів обох плодів при одночасній нерівності профілю нижньої абдомінальної ділянки реципієнта (рис. 5), внаслідок чого запідозрена екстрофія (випинання) сечового міхура. Пацієнтці було надано пораду звернутись до клініки «Надія» (Київ) для додаткового огляду та можливого лікування СМП шляхом оперативної фетоскопії. У клініці «Надія» також зроблено висновки щодо поєднання СМП II ст. тяжкості з випинанням (*extrophy*) сечового міхура (рис. 6), родині надано всі необхідні пояснення щодо способів лікування обох хвороб-



Рис. 5. Стрілочкою вказано місце випинання сечового міхура



Рис. 6. Профіль та анфас місця розміщення випнутого сечового міхура



Рис. 7. Знімок плода з екстрофією сечового міхура після переривання вагітності

ливих станів, способів ведення вагітності, прогнозів життя та здоров'я. Родина вирішила перервати вагітність, що й було здійснено за місцем проживання (рис. 7).

Висновки

1. Наведений випадок поєднання СМП з екстрофією сечового міхура одного з плодів одноторочкової двійні є казуїстичним, у спеціаль-

ній медичній літературі раніше ніде не був описаний.

2. При вирішенні питань доцільності фетоскопічної лазерної коагуляції ЗАВЖДИ слід здійснювати ретельні УЗД для пошуку можливих поєднаних аномалій, враховувати прогноз життя та здоров'я дитини залежно від знайдених вад розвитку і способів їх виправлення, надавати батькам право остаточного рішення щодо способів ведення таких вагітностей, оскільки рятувати близнюків шляхом оперативної фетоскопії слід виключно за умов усвідомленого бажання родини.
3. Медична співпраця високого рівню не залежить від форми власності медичних закладів, а залежить від бажання лікарів спільно підвищувати загальний рівень медичної допомоги.



АНОНС



ПРОГРАМА 47-ГО ЗАСІДАННЯ «КПП» (Клубу Перинатальних П'ятниць), присвяченого генетичним особливостям народу України, їх зв'язку з медичною практикою

Засідання відбудеться 15.03.2013 р. за адресою: Київ, вул. Пушкінська, 1-3/5 – на перехресті вулиць Прорізної та Пушкінської. Як завжди, відбуватиметься передача засідання у *всесвітнє Павутиння* (всі бажаючі приєднатись до нас через Мережу мають зареєструватись ЗАВЧАСНО!). На ВСІ засідання КПП запрошуються лікарі, науковці, інтерни, студенти, так чи інакше пов'язані з перинатологією (гінекологи, лікарі УЗД, неонатологи, хірурги, патологоанатоми, педіатри, генетики). Із додатковими запитаннями просимо звертатись на е-сторінку «Фонду Медицини Плода, Україна» www.fmfua.com, де знайдете архів засідань КПП та багато корисної інформації для лікарів і пацієнтів.

- 17:45–18:15** Зустріч, обмін вітаннями, відкриття засідання.
- 18:15–19:00** Походження українців з погляду генетики. Ірина Судома, гінеколог, науковий директор клініки «Надія», професор кафедри акушерства, гінекології та репродуктології НМАПО, Київ.
- 19:00–19:30** «Значення генетичних особливостей популяції для медичної практики», або ж «Генетична географія захворювань». Валерій Зукін, медичний генетик, директор клініки «Надія», доцент кафедри акушерства, гінекології та репродуктології НМАПО, Київ.
- 19:30–19:45** Обговорення прослуханих доповідей.

19:45–20:15

20:15–20:30
20:30–21:00

21:00 - ...

Про умовність НОРМИ та значення акцентуацій в імунодіагностиці. Від методу «прокрустова ложа» до ідеї «сприятливого коридору». Борис Донської, біолог, імунолог, ДУ «ІПАГ НАМНУ», Київ.

Обговорення прослуханої доповіді. Чого очікують педіатри/терапевти від генетичного консультування та антенатальних УЗД? Дмитро Іванов, нефролог, завідувач кафедрою нефрології та нирково-замісної терапії НМАПО, Київ.

Обговорення прослуханих доповідей, завершення офіційної частини зустрічі та подальше спілкування щодо піднятих тем і тем наступних зустрічей.

(Зустрічні виступи, повідомлення про цікаві випадки з практики щиро вітаються! Погляди, відмінні від інших, також щиро вітаються!!! Але вони мають бути обґрунтованими. Суперечливі голосливі заяви засуджуються!)

По закінченні кожного засідання КПП всі бажаючі учасники запрошуються для продовження неформального спілкування за філіжанкою кави чи за келихом пива (за власний кошт учасників).

48-ме ЗАСІДАННЯ «КПП» (19.04.13), присвячуватиметься ДІАГНОСТИЦІ, ЗАПОБІГАННЮ Й ЛІКУВАННЮ ВИКИДНІВ ТА ПЕРЕДЧАСНИХ ПОЛОГІВ