

УДК 616-053.1-005.98.
© Коллектив авторов, 2011

НЕИММУННАЯ ВОДЯНКА ПЛОДА (клинический случай)

Воробьёва О.В., Левченко Л.А., Маркосян К.А. *, Подоляка В.Л. *,
Чуканова А.О. *, Подоляка Д.В. *, Горолевич С.Н. *, Шведкая Е.В. **

Донецкий Национальный медицинский университет им. М.Горького; *Центральная Городская клиническая больница №3, г. Донецк; **Центральная городская клиническая больница №1, г. Донецк

В настоящее время сочетанная патология у недоношенных новорождённых требует специализированной медицинской помощи, применения современных принципов диагностики и выхаживания. Ряд патологических состояний можно диагностировать пренатально, что позволяет своевременно принять решение о тактике перинатального аудита беременной, плода и новорождённого. К таким редким, пренатально диагностируемым заболеваниям относится водянка плода (Р 83.2) [2,4].

Водянка плода (ВП) является последней стадией для ряда внутриутробных болезней и представляет собой результат отёка тканей и накопления жидкости в полостях. ВП – это полиэтиологическое заболевание, которое характеризуется высокой летальностью, несмотря на прогресс в его диагностике и лечении. Распространённость водянки составляет 1 на 1000-14 000 родов. Обычно с таким диагнозом выживает не более 20-33% новорожденных. Только в случае применения современных медицинских технологий и интенсивного ведения детей в неонатальном периоде этот показатель достигает 80% [7].

Классификация болезни [5]:

1. Иммуная водянка плода. Основной причиной является тяжелая гемолитическая болезнь. В настоящее время эта форма заболевания встречается редко.

2. Неиммунная водянка плода (НИВП) - обусловлена врожденными заболеваниями сердца (пороки, наджелудочковая тахикардия), хромосомными аномалиями, инфекциями (парвовирусная или цитомегаловирусная инфекция, сифилис и др.) и хориоангиомой. Сердечная аритмия у плода (например, суправентрикулярная аритмия) также может служить причиной неиммунной водянки.

Во многих случаях причину водянки установить не удастся. В некоторых случаях имеют место множественные пороки развития плода (чаще всего пороки сердца) [3].

Факторами риска развития заболевания являются:

1. юная или «возрастная» беременная,
2. многоплодная беременность,
3. перенесенная беременность,
4. плод мужского пола,
5. макросомия плода.

При выявлении водянки плода пренатально по данным УЗИ, можно предположить ГБН вследствие D-изоиммунизации или вследствие некоторых других причин. Отсутствие антител к

эритроцитарным антигенам свидетельствует о неиммунной водянке плода [1].

Неиммунная водянка плода - проявление заболевания, не обусловленных иммунологическим конфликтом и вызывающих отёки плода. Частота НИВП составляет 1:2500-3500 родов [7].

По данным литературы, в 50-60% случаев причины неиммунной водянки плода неизвестны. В остальных случаях причинами являются [4,7]:

- хромосомные аномалии: триплоидия, трисомия 21 (синдром Дауна), моносомия X (синдром Шерешевского-Тернера);
- генные болезни: дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, гомозиготная α -талассемия, синдромы Пена-Шокея, Нунан, синдром множественных птеригиумов, ахондрогенез, ахондроплазия, танатофорная карликовость;
- патология со стороны сердечно-сосудистой системы: врожденные пороки сердца, нарушения сердечного ритма, тромбоз полых вен, артерио-венозные шунты;
- аномалии грудной полости: врожденный кистозный аденоматозный порок лёгких, диафрагмальная грыжа, асфиктическая дисплазия грудной клетки;
- инфекции: вирусный панкардит Коксаки, врожденный сифилис, цитомегалия, токсоплазмоз;
- пороки развития почек и уретры, врожденный нефротический синдром;
- хориоангиома плаценты;
- синдром плацентарной трансфузии.

Клиническая картина НИВП, по данным литературы, проявляется в виде диспропорционального строения тела у ребенка - большая голова с преобладанием мозгового черепа над лицевым. Открытые черепные швы, кости черепа податливые, ушные раковины мягкие. Толстый слой сыровидной смазки, обильное пушковое оволосение. Слабое развитие подкожной клетчатки, несовершенство терморегуляции. Гипотония мышц, поза лягушки. У мальчиков яички не опущены в мошонку, у девочек недоразвиты большие половые губы. Слабо выраженные физиологические рефлексы (сосательный, поисковый, хватательный, Моро, автоматической ходьбы). Дыхание поверхностное, ослабленное, частота в пределах нормы, периодические эпизоды апноэ. Пульс частую лабилен, слабого наполнения, 120-160 в минуту, низкое АД (среднее АД - 55-65 мм рт. ст.). Отмечаются срыгивания. Возможно проявления транзиторного гипотиреоза. Зафиксированное учащённое мочеиспускание [2, 5].

Морфологические проявления заболевания зависят от причины НИВП. Основные патогенетические механизмы отёков: сердечная недостаточность, гипопроотеинемия, анемия. Наблюдаются генерализованные отёки (анасарку) и водянку полостей. В отличие от гемолитической болезни плода, нет повышения эритропоэтической активности [6].

Лечение НИВП заключается в том, что заранее, еще до рождения ребенка, готовят оборудование для проведения первичной реанимации новорожденного в полном объеме, включая интубацию трахеи. Если указанные меры неэффективны в первые часы жизни проводят плевральную пункцию, лапаро- или перикардиоцентез в условиях реанимационного отделения под контролем показателей жизненно-важных функций [3,5].

Ранняя диагностика и выявление этиологического фактора НИВП позволяют оценить прогноз и определить возможности и тактику лечения этой патологии. Прогноз неблагоприятный. Выживают не более 20 - 33% новорожденных [5,7].

Представляем клинический случай посмертно диагностированной НИВП по данным истории болезни новорожденного №2895/1625 недоношенного мальчика с весом 3190 г, ростом 52 см, окружностью головы 36 см, окружностью груди 38 см. Прожил 7 суток 8 часов 52 мин.

Беременность II, срок гестации 34 недели. В акушерском анамнезе - медицинский аборт. Данная беременность протекала на фоне угрозы прерывания в сроке 9-10 недель. УЗИ плода при поступлении в родильный стационар (в день родов) в сроке 34 недели: эхопризнаки водянки плода: 2-х сторонний пневмоторакс, гепатомегалия, отек кожных покровов, водянка яичек, брадикардия. Выражены полигидроамнион, гиперплазия плаценты.

Обследования матери на TORCH-инфекцию: Ig G Toxo - 582,4 МЕ/мл (норма < 1), Rub Ig G - 401,4 МЕ/мл (норма < 1), Ig G к CMV, HSV - полож., ДНК к уреоплазме - обнаружена. Toxo Ig M -0,526 отр., Rub Ig M - 0,322 отр.

Роды I, преждевременные, патологические, острый дистресс плода, оболочечное прикрепление пуповины. Полигидроамнион. Околоплодные воды светлые, до 10 литров.

Состояние ребёнка при рождении крайне тяжелое. В родильном зале проведены реанимационные мероприятия по ABC системе с включением интубации трахеи, ИВЛ 100% кислородом. Спонтанная двигательная активность, мышечный тонус, рефлексы, самостоятельное дыхание отсутствовали. Фотореакция зрачков - вялая. Кожные покровы бледные, «мраморные». Симптом «белого пятна» 6 сек. Пульс на бедренных артериях ослаблен. Выражены значительные отеки мягких тканей. Тоны сердца глухие 100 в минуту. Оценка по шкале Аппар 2-3-4 балла. На 10-й минуте жизни ребёнок переведен в отделение интенсивной терапии в транспортном кувете.

Предварительный диагноз:

Основной: Внутриутробная (TORCH?) инфекция: пневмония, ДН III ст., миокардит, гепатит?

Осложнения: Гидроторакс. Гидроперикард? Асцит? Склерема. Гепатолиенальный синдром. Отек мозга. Кома I ст.

Сопутствующий: Недоношенность, срок гестации 34 недели. Перинатальное поражение ЦНС. Синдром церебрального угнетения. Диабетическая фетопатия?

В первые часы жизни ребёнка проведен рентген органов грудной клетки и диагностирован двусторонний гидроторакс, нерасправленные легкие. На фоне аппаратной ИВЛ выслушивалось резко ослабленное дыхание, крепитирующие хрипы. С 1^х суток - острая почечная недостаточность, олигурическая стадия. Был ранний желтушный синдром.

В ургентном порядке консультирован детским хирургом. Оказана помощь: установлен двусторонний торакальный дренаж по Бюлау, получено 132 мл серозной жидкости. За все время наблюдения по дренажам получено 856 мл серозной жидкости.

В отделении ребенок находился на ИВЛ в принудительном режиме с жесткими параметрами, сохранялась выраженная кислородная зависимость. В динамике нарастала гепатоспленомегалия.

Проводилась антигеморрагическая, антибактериальная, иммунокорригирующая, метаболическая, противосудорожная терапия, вводились инотропы, гидрокортизон.

За время наблюдения в отделении ребёнок обследован:

1. анализ крови - при рождении тенденция к анемии, свертываемость в пределах нормы. В динамике нарастала анемия, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, удлинение времени свертывания.
2. общий анализ мочи - микропротеинурия.
3. анализ крови и плевральной жидкости на Ig G, M к HBV - отрицательны; Ig G к CMV - положительны в крови; Ig M к CMV - отрицательны; Ig G, M к *Toxoplasma gondii*, *Mycoplasma hominis*, *Chlamidii pneumoniae* - отрицательны.
4. посевы на стерильность мочи, жидкости из плевральной полости - роста не дали;
5. посевы из интубационной трубки на кишечную группу - УПФ не обнаружено;
6. рентгенологически в динамике сохранялся гидроторакс, присоединился пневмоторакс, диагностирована двусторонняя пневмония.
7. НСГ: расширение боковых желудочков, гипоксические изменения в перивентрикулярных областях, базальных ганглиях;
8. УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства: не исключено кровоизлияние в левый надпочечник.

Состояние новорожденного в динамике оставалось крайне-тяжелым. В неврологическом статусе превалировал синдром церебрального

угнетения. Затем диагностирована кома, с 3^х суток жизни появился судорожный синдром. Анурия.. Нарастала полиорганная недостаточность. На 7-е сутки жизни в результате прогрессирующей сердечно-сосудистой недостаточности зафиксирована остановка сердечной деятельности. Реанимационные мероприятия были без успеха, констатирована смерть ребёнка.

Посмертный диагноз:

Основной – 1. Внутриутробная генерализованная микст-инфекция: внутриутробная пневмония, ДН III ст., миокардит, инфекция мочевыводящих путей.

2. Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС: Синдром церебрального угнетения.

Осложнения - Кома III ст. Отек мозга. Лейкомаляция? Двусторонний гидро-пневмоторакс. Острая надпочечниковая недостаточность. ОПН, анурическая стадия. Склерема.

Сопутствующий - Недоношенность, срок гестации 34 недели. Анемия тяжелой степени. Состояние после интубации, ИВЛ, реанимации, дренирования по Бюлау правой и левой плевральных полостей.

Патологоанатомический диагноз:

Основной - Врожденная неиммунная водянка плода: анасарка, двусторонний гидроторакс. Состояние после дренирования плевральных полостей, ИВЛ, реанимации.

Фон - Недоношенность, морфологическая незрелость (ГВ 34 недели)

Осложнения - Двусторонний пневмоторакс. Компрессионный ателектаз легких. Очаговая перивентрикулярная лейкомаляция. Общее венозное полнокровие. Выраженные дистрофические изменения паренхиматозных органов, вакуольная дистрофия миокарда. Отек оболочек и тканей головного мозга.

В данном клиническом случае заболевание не было диагностировано пренатально (не исследовали антитела к эритроцитарным антигенам, не был составлен план перинатального аудита беременной и плода). Кроме того, при рождении отсутствовали видимые пороки развития у ребёнка. В совокупности всё вышеперечисленное затрудняло постнатальную диагностику редкого заболевания – неиммунная водянка плода, что привело к летальному исходу.

ЛИТЕРАТУРА:

1. **Аряев М. Л.** Неонатология / М. Л. Аряев - К.: АДЕФ - Україна, 2005. – С. 116-118, 322-323.
2. **Гомеллы Т. Л.** Неонатология / Т. Л. Гомеллы, М. Д. Каннигам - Москва, 1995. – С. 378-380.
3. **Шабалов Н. П.** Неонатология: Учебное пособие: в 2-х томах / Н. П. Шабалов. - М.: МЕДпресс., 2006. – 2 т. – 565 с.
4. **Alien M. C.** The limit of viability—neonatal outcome of infants born at 22 to 25 weeks gestation / M. C. Alien, P. K. Donohue, A. E. Dusman // J. Med. - 1993. – Vol. 329. – P. 1597-1599.
5. **Carton D.** Nonimmune hydrops fetalis: A multidisciplinary approach / D. Carton, B. C. Mc Gillivray, M. D. Schrieber // Clin. Perinatol. - 1989. – Vol. 16. – P. 839-842.
6. **Fletcher M. A.** Atlas of Procedures in Neonatology / M. A. Fletcher, M. G MacDonal - Philadelphia: Lippincott. - 1993. – 412 p.
7. **Taesch H. W.** Schaeffer and Avery's Diseases of the Newborn / H. W. Taesch, R. A. Ballard, M. E. Avery - Philadelphia: Saunders - 1991.- 567 p.

Воробьёва О.В., Левченко Л.А., Маркосян К.А., Подоляка В.Л., Чуканова А.О., Подоляка Д.В., Горолевич С.Н., Шведкая Е.В. Неиммунная водянка плода (клинический случай) // Український медичний альманах. – 2011. – Том 14, № 1. – С. 49-51.

В статье представлен клинический случай неиммунной водянки плода. Изложены патогенетическая классификация, клинические и морфологические особенности, проанализированы основные этиологические факторы ее возникновения, диагностические сложности и прогноз.

Ключевые слова: новорожденные, водянка плода, диагностика, клиника, морфология

Воробйова О.В., Левченко Л.А., Маркосян К.А., Подоляка В.Л., Чуканова А.О., Подоляка Д.В., Горолевич С.М., Шведка О.В. Неімунна водянка плоду (клінічний випадок) // Український медичний альманах. – 2011. – Том 14, № 1. – С. 49-51.

У статті представлений клінічний випадок неімунної водянки плоду. Викладено патогенетичну класифікацію, клінічні і морфологічні особливості, проаналізовані основні етіологічні фактори її виникнення, діагностичні складності і прогноз.

Ключові слова: новонароджені, водянка плоду, діагностика, клініка, морфологія

Vorobyova O.V., Levchenko L.A., Markosyan K.A., Podolyaka V.L., Chukanova A.O., Podolyaka D.V., Gorolevich S.N., Shvedkaya E.V. Nonimmune hydrops fetalis (clinical event) // Український медичний альманах. – 2011. – Том 14, № 1. – С. 49-51.

Clinical event nonimmune hydrops fetalis is presented. Pathogenetic classification, clinical and morphological particularities are started, main causal factors its origin, diagnostic difficulties and forecast are analyzed in this artical.

Key words: newborns, nonimmune hydrops fetalis, diagnostics, clinic, morphology

Надійшла 18.10.2010 р.
Рецензент: проф. В.В.Сімоф