

## Иммунная водянка плода

Номер статьи: ORPHA 364013

### Резюме

Иммунная водянка плода (ИВП) - форма водянки плода (см. определение), сопровождающаяся избыточным скоплением плодной жидкости во внесосудистых отделах и полостях тела из-за несовместимости крови матери и плода по резус-фактору.

Заболеваемость ИВП значительно сократилась после введения в практику иммуноглобулина RhoD (RhoGAM) в 1960-х гг. и сильно колеблется между различными странами. Согласно оценкам распространенность ИВП среди новорожденных в Великобритании составляет около 1:3000. На долю ИВП приходится около 10-20% всех случаев водянки плода.

ИВП проявляется в течение гестационного периода (в 50% случаев - в срок между 18-й и 34-й неделями, в 50% - между 34-й неделей и доношенной беременностью), характеризуется скоплением плодной жидкости и выражается в виде выпота в плевральной и перикардальной полостях, асцита и подкожного отека у плода. Мать может заметить снижение двигательной активности плода до постановки диагноза. Часто с водянкой плода ассоциируются многоводие, тахикардия плода и дородовое кровоизлияние. У матери может развиваться массивный общий отек, гипертония и протеинурия (описывается как зеркальный синдром). Смерть плода наступает вследствие легочной гипоплазии и сердечной недостаточности. У выживших новорожденных может возникать респираторный дистресс-синдром, бледная кожа, желтуха, тяжелые отеки (локализованные в основном в брюшной полости) и увеличение печени и селезенки.

ИВП развивается в том случае, когда иммунная система матери вызывает разрушение красных кровяных клеток плода (эритробластоз плода). Материнские антитела IgG, доставляемые через плаценту, разрушают эритроциты плода. При несовместимости по резус-фактору кровь матери резус-отрицательная, а кровь плода - резус-положительная. Резусная аллоиммунизация развивается, если материнские антитела IgG проникают через плаценту, связываются с антигенами на эритроцитах плода и вызывают их гемолиз. Обычно анти-D, анти-E и антитела против других резус-антигенов составляют большинство антител, участвующих в данном процессе. Большинство случаев резус-изоиммунизации приводят к легкой или умеренной гемолитической болезни плода или новорожденного, а в 20-25% случаев - к ИВП.

Заболевание диагностируют, как правило, с помощью ультразвукового обследования со 2-го по 3-ий триместр беременности. Ультразвуковое обследование помогает выявить скопления жидкости, однако может пропустить ограниченное скопление. Плацента толщиной 5 мм и более, в особенности имеющая на УЗИ вид «матового стекла», также может свидетельствовать об ИВП. Кроме того, в диагностике может помочь лабораторное обследование матери, например тест на группу крови (чтобы выявить отрицательный резус-фактор у матери) и скрининговые тесты на антитела к ToRCHES-CLAP (английский акроним, включает в себя: *Toxoplasma gondii*; вирус



краснухи; цитомегаловирус; вирус *Herpes simplex*; энтеровирус; сифилис; вирус ветрянки; болезнь Лайма; СПИД; парвовирус В19), электрофорез гемоглобина и определение альфа-фетопротеина (АФП) в сыворотке крови.

Спектр дифференциальной диагностики включает в себя различные заболевания, в т.ч. застойную сердечную недостаточность, гепатит В, парвовирус В19, гиперкальциемию, гипернатриемию, гипотромбинемию, гипотиреоз и диабет (у матери), неонатальный гемохроматоз (см. определение). Некоторые заболевания имитируют водянку плода с развернутой клинической картиной, например кишечная непроходимость, созревший пищеварительный тракт, кисты в брюшной полости у плода и непроходимость мочевыделительной системы (на конечных стадиях).

Пренатальная диагностика проводится с помощью ультразвукового обследования.

Резусную изоиммунизацию обычно можно предотвратить путем введения матери инъекций препарата RhoGAM внутримышечно. При развитии ИВП внутриутробное лечение может включать в себя торако-амниотический дренаж, введение антиаритмических препаратов (напр., дигоксин, соталол, пропранолол) для лечения аритмии и переливание крови при анемии. Если плод доношен, роды должны приниматься в центре специализированной медицинской помощи, где новорожденный может получать кислород, почечные препараты и где может быть выполнено удаление избыточной жидкости из брюшной полости и области вокруг легких при необходимости. Желтуху у новорожденных можно лечить с помощью заменного переливания крови и фототерапии.

В большинстве случаев прогноз неблагоприятный, и перинатальная смертность составляет 55-98%, однако это зависит от ряда факторов.

Рецензент документа оригинала: Д-р Карло Беллини

Последнее обновление: декабрь 2013 г.

Переведено: БФ «Настоящее будущее»

Рецензент документа перевода: Семенова Н.А.

Переведено: декабрь 2014 г.

*Данная статья была переведена при финансовой поддержке ЗАО «Рош-Москва» и Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»*



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

