

Неиммунная водянка плода

Номер статьи: ORPHA 363999

Резюме

Неиммунная водянка плода (НИВП) - форма водянки плода (см. определение), являющаяся серьезным внутриутробным заболеванием, которое характеризуется избыточным скоплением плодной жидкости во внесосудистых отделах и полостях тела плода и является конечной стадией разнообразных фетальных нарушений.

Распространенность НИВП неизвестна, так как сложно собирать соответствующие данные; многие случаи заболевания не диагностируются вплоть до внутриутробной гибели плода или могут спонтанно разрешаться в дородовой период. В настоящее время к НИВП относят до 90% всех случаев водянки плода.

НИВП возникает в течение гестационного периода и проявляется в виде выпота в плевральной и перикардальной полостях, асцита и подкожного отека у плода. До постановки диагноза может отмечаться снижение двигательной активности плода. Часто ассоциируется с многоводием, тахикардией плода и дородовым кровотечением. У матери может развиваться массивный общий отек, гипертония и протеинурия (т.н. зеркальный синдром). Как правило, плод умирает из-за сердечной недостаточности и гипоксии. У выживших новорожденных может возникать респираторный дистресс-синдром, бледная кожа, тяжелые отеки (локализованные в основном в брюшной полости) и увеличение печени и селезенки. Иногда имеется риск смерти матери.

НИВП возникает в связи с увеличением продукции тканевой жидкости или, в свою очередь, непроходимости системы возврата лимфы. Причины могут быть: сердечно-сосудистыми (21,7%; аномалия Эбштейна, синдром Фалло), гематологическими (10,4%; синдром водянки плода с гемоглобином Барта), хромосомными (13,4%; синдром Тернера) и, реже, инфекционными (ToRCHES-CLAP (*Toxoplasma gondii*; вирус краснухи; цитомегаловирус; вирус *Herpes simplex*; энтеровирус; сифилис; вирус ветрянки; болезнь Лайма; СПИД; парвовирус B19)), синдромальными (синдром Костелло, синдром Меккеля или летальная дисплазия) и идиопатическими. Кроме того, НИВП могут вызывать такие заболевания, как лимфатическая дисплазия, врожденные нарушения обмена веществ (дефицит трансальдолазы, мукополисахаридоз, болезнь Ниманна —Пика типа С, ганглиозидоз GM1 типа I), пороки грудной клетки и мочевыводящих путей, сердечные или экстраоракальные опухоли и врожденные диафрагмальные грыжи (см. определения).

Подозрение на НИВП может возникать при снижении двигательной активности плода, многоводии и преэклампсии у матери. Заболевание диагностируют, как правило, с помощью ультразвукового обследования (которое выявляет скопления жидкости) со 2-го по 3-й триместр беременности. Плацента толщиной 5 мм и более, в особенности имеющая на УЗИ вид «матового стекла», также может свидетельствовать о НИВП. Кроме того, в диагностике может помочь лабораторное обследование матери, например тест на группу крови, скрининговые тесты на антитела к



ToRCHES-CLAP, электрофорез гемоглобина, материнские антитела против SSA и SSB-антигенов, а также тест Клейхауэра-Бетке и определение альфа-фетопротеина в сыворотке крови.

Спектр дифференциальной диагностики включает в себя различные заболевания, в т.ч. гемохроматоз новорожденных, синдром фето-фетальной трансфузии (см. определения), застойную сердечную недостаточность, гепатит В, гиперкальциемию, гипернатриемию, гипотромбинемию, гипотиреоз и сахарный диабет (у матери). Нарушения, имитирующие водянку плода с развернутой клинической картиной, включают в себя кишечную непроходимость, созревший пищеварительный тракт, кисты в брюшной полости у плода и непроходимость мочевыделительной системы.

Проводится с помощью ультразвукового обследования.

Если НИВП вызвана генетическими нарушениями, семье может быть предложено генетическое консультирование по поводу данного заболевания.

Терапия зависит от причины. Внутриутробное лечение может включать в себя торако-амниотический дренаж, введение антиаритмических препаратов (напр., дигоксин, соталол, пропранолол) для лечения аритмии и переливание крови при анемии. Во многих случаях, особенно если НИВП вызвана хромосомными аномалиями, мать может сделать выбор в пользу прерывания беременности. Если плод доношен, роды должны приниматься в центре специализированной медицинской помощи, где в родильном зале новорожденному могут быть проведены процедуры интенсивной терапии, обеспечен интенсивный уход за новорожденными, высокочастотная искусственная вентиляция легких, парентеральное питание, предоставлены почечные препараты и где может быть выполнено удаление избыточной жидкости из брюшной полости и области вокруг легких при необходимости.

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

Рецензент документа оригинала: Д-р Карло Беллини

Последнее обновление: декабрь 2013 г.

Переведено: БФ «Настоящее будущее» (Богатова О.В.)

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.



Дополнительную информацию о заболевании вы можете найти на www.orpha.net 2