

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

\_\_\_\_\_ Д.Л. Пиневич

« \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 2013г.

Регистрационный № 092-0913



**ВЕДЕНИЕ БЕРЕМЕННЫХ  
С МОНОХОРИАЛЬНОЙ ДВОЙНЕЙ  
(инструкция по применению)**

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

ГУ «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»

АВТОРЫ: Семенчук В.Л, к.м.н., доцент Барсуков А.Н.

Минск, 2013

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ  
Первый заместитель министра

\_\_\_\_\_ Д.Л. Пиневич  
05.12.2013  
Регистрационный № 092-0913

**ВЕДЕНИЕ БЕРЕМЕННЫХ С МОНОХОРИАЛЬНОЙ ДВОЙНЕЙ**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический  
центр “Мать и дитя”»

АВТОРЫ: В.Л. Семенчук, канд. мед. наук, доц. А.Н. Барсуков

Минск 2013

В настоящей инструкции по применению (далее — инструкция) изложен метод рациональной тактики ведения беременности с монохориальной (МХ) двойней. Данная инструкция разработана с целью повышения эффективности оказания акушерско-гинекологической помощи беременным с МХ двойней, снижению перинатальной заболеваемости и смертности. Инструкция предназначена для врачей-акушеров-гинекологов, врачей ультразвуковой диагностики.

## **ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ**

Ультразвуковой диагностический аппарат высокого или экспертного класса.

Пункционные иглы 20G или 22G для амниоцентеза.

Фетоскоп.

Хирургический лазерный аппарат с длиной волны 1,064 мкм, мощностью 60 Вт, набором разовых волоконных световодов диаметром 600 мкм.

## **ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ**

Беременность с монохориальной двойней.

## **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ**

Отсутствуют.

## **ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА**

Решающее значение для выработки тактики ведения беременности и родов при монохориальном многоплодии имеет определение зиготности, количества плацент и амниотических полостей.

### ***Первый триместр беременности***

Задачи I триместра:

- определение количества плодов;
- определение типа плацентации и амниальности;
- определение характера развития плодов;
- диагностика маркеров хромосомных аномалий и врожденных пороков развития.

Толщины воротникового пространства (ТВП) более 95 пертинциля у плода с большим копчико-теменным размером (КТР) может являться ультразвуковым маркером фето-фетального трансфузионного синдрома (ФФТС).

### ***Второй и третий триместры беременности***

Задачи II и III триместра гестации:

- установление срока гестации, зрелости и жизнеспособности плодов;
- определение типа плацентации и количества амниотических полостей, пола плодов;
- оценка характера роста плодов;
- определение количества околоплодных вод;
- определение пиковой систолической скорости кровотока в срединной мозговой артерии плодов для диагностики анемии;

- диагностика врожденных пороков развития и других антенатальных осложнений.

Оценка хориальности во II триместре основана на:

- определении расположения плацент (раздельно — по различным стенкам при дихориальной (ДХ) двойне);
- определении пола плодов;
- количестве плацент;
- толщине амниотической мембраны (при МХ — менее 2 мм, при ДХ — более 2 мм);
- подсчет амниотических листков (при МХ — 2, при ДХ — 4).

## **СПЕЦИФИЧНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ПРИ МХ БЕРЕМЕННОСТИ**

I. Фето-фетальный трансфузионный синдром.

II. Синдром обратной артериальной перфузии.

III. Переплетение петель пуповины плодов.

### **I. Фето-фетальный трансфузионный синдром**

*Классификация степени тяжести ФФТС (Quintero, 1999)*

I степень: маловодие у плода-донора и многоводие у плода-реципиента, мочевого пузыря донора визуализируется.

II степень: маловодие у плода-донора и многоводие у плода-реципиента, мочевого пузыря у плода-донора не визуализируется (анурия).

III степень: изменения в показателях доплерометрии (нулевой диастолический кровоток в артерии пуповины, ретроградный кровоток в венозном протоке).

IV степень: выраженные гемоциркуляторные нарушения у одного или обоих плодов, водянка плода-реципиента.

V степень: гибель плода-донора.

*Осложнения при ФФТС<sup>^</sup>*

- преждевременное излитие околоплодных вод из-за многоводия;
- преждевременные роды;
- задержка внутриутробного роста плода-донора;
- геморрагические или тромботические поражения головного мозга плодов, происходящие антенатально;
- кардиомиопатия и водянка у плода-реципиента;
- внутриутробная гибель одного близнеца (плода-донора) при внутриутробной гибели плода-донора;
- риск антенатальной гибели плода-реципиента 50%;
- риск неврологической заболеваемости плода-реципиента 15% при внутриутробной гибели плода-донора;
- 90% смертности обоих близнецов, если не скорректировать ФФТС.

*Клинические симптомы ФФТС*

- быстрое увеличение высоты стояния дна матки и окружности живота, не соответствующее сроку гестации;
- внезапное начало тазового давления, матка напряжена;

- одышка;
- преждевременные схватки.

#### *Инструментальное исследование*

Первые клинические проявления ФФТС развиваются в 15–20 недель беременности. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) наблюдается увеличение и быстрый рост максимального вертикального пакета околоплодных вод у одного из плодов.

Ультразвуковые критерии ФФТС:

- 1) расширение воротникового пространства более 3 мм в 10–14 недель, уменьшение (отставание роста) КТР одного из плодов (в I триместре);
- 2) образование складок амниотической перегородки (в 15–17 недель);
- 3) многоводие у одного плода:
  - максимальный вертикальный пакет вод (МВП): в сроке гестации до 20 недель более 60 мм;
  - МВП в сроке гестации от 20 до 22 недель более 80 мм;
  - МВП в сроке гестации от 23 до 25 недель более 100 мм;
  - маловодие у другого плода (МВП менее 20 мм);
- 4) различие размеров мочевого пузыря (динамический ультразвуковой контроль);
- 5) диссоциированное развитие плодов (различие в массе плодов более 20%);
- 6) водянка одного плода (подкожный отек более 5 мм, плевральный выпот, перикардальный выпот, асцит);
- 7) тесное прилегание (признак «прилипания») одного из плодов к стенке матки;
- 8) снижение двигательной активности плода-донора.

При отсутствии амниотической перегородки необходимо проводить дифференциальный диагноз между МХ моноамниотической двойней и МХ диамниотической с отсутствием околоплодных вод у плода-донора (Stuck-twin — признак «прилипания»). При МХ МА двойни движения плода будут не ограничены, а при МХ ДА — плод будет плотно обтянут межамниотической мембраной и обездвижен.

#### *Лабораторные исследования:*

- обследование на Toxh-инфекции;
- исследование амниотической жидкости ПЦР-методом;
- обследование функции щитовидной железы;
- исследование кариотипа плода.

#### *Тактика ведения беременности*

##### *Динамический УЗ-контроль:*

- оценка индекса амниотической жидкости (или МВП) еженедельно с 16 по 26 неделю гестации;
- фетометрия с доплерометрией в артериях пуповин плодов 1 раз в 2 недели.

#### *Дифференциальная диагностика*

Необходимо исключить ряд других состояний, проявляющихся многоводием:

1. Инфекции^

- TORCH титры;
- ПЦР-диагностика околоплодных вод.
- 2. Гематологические.
- 3. Изоиммунизация.
- 4. Метаболические (эндокринные):
  - заболевания щитовидной железы у матери;
  - сахарный или гестационный диабет.
- 5. Иммунологические.
- 6. Опухоли (плацентарные и опухоли пуповины плода).
- 7. Употребление наркотических средств.
- 8. Врожденные аномалии:
  - врожденные анатомические аномалии плода;
  - генетические синдромы;
  - аномалии кариотипа.

При диагностированном ФФТС беременную в сроке 16–25 недель гестации направляют в ГУ «РНПЦ “Мать и дитя”» для инвазивной коррекции.

Тактика ведения пациенток с МХ двойней представлена в алгоритме.

*Методы коррекции ФФТС:*

- 1) фетоскопическая лазерная коагуляция анастомозов плаценты (ФЛКПА);
- 2) фетоскопическая лазерная коагуляция пуповины плода, в стадии декомпенсации;
- 3) амниоредукция;
- 4) септостомия.

#### *1. Фетоскопическая лазерная коагуляция анастомозов плаценты*

Методом выбора для лечения ФФТС является фетоскопическая лазерная коагуляция анастомозов плаценты (ФЛКПА). Принцип лечения заключается в лазерной коагуляции всех плацентарных сосудистых анастомозов между донором и реципиентом. Оптимальный период для выполнения фетоскопической лазерной коагуляции анастомозов является срок гестации 16–25 недель.

*Показания к ФЛКПА:*

- а) ФФТС I–IV стадии в сроке беременности 16–25 недель;
- б) оптимальными для выполнения ФЛКПА является I–II стадии ФФТС.

*Противопоказания к ФЛКПА:*

- а) срок беременности менее 16 или более 25 недель;
- б) терминальное состояние плодов (отрицательный диастолический кровоток в артерии пуповины и в венозном протоке);
- в) врожденные пороки развития у плодов;
- г) подозрение или имеющийся хориоамнионит, внутриутробная инфекция плода;
- д) преждевременное излитие околоплодных вод;
- е) отслойка плаценты;
- ж) предлежание плаценты;
- з) острые инфекционные заболевания у матери;
- и) тяжелая экстрагенитальная патология у беременной.

## 2. Фетоскопическая лазерная коагуляция пуповины плода

*Показания* — терминальное состояние одного плода из двойни по данным ДПМ: признаки сердечной недостаточности (нулевой или отрицательный диастолический кровоток в венозном протоке, снижение значений максимальных скоростей кровотока через все клапаны сердца ниже 5 пертинциля).

*Возможные осложнения и профилактика*

1. Самопроизвольный выкидыш — 10%.
2. Преждевременное прерывание беременности — 5%.

*Профилактика:* токолиз бета-адреномиметиками, раствором сульфата магния, нестероидными противовоспалительными препаратами. В день операции применяют гексопреналин в дозе 10–20 мкг (2–4 мл) в сут. Начинают с введения 10 мкг внутривенно болюсно с последующей инфузией препарата со скоростью 0,3 мкг в 1 мин. За 30 мин до введения гексопреналина внутривенно вводят блокаторы кальциевых каналов (40 мг верапамила гидрохлорида).

С целью профилактики невынашивания беременности внутривенный токолиз гексопреналином продолжают 2–3 дня.

3. Преждевременный разрыв плодных оболочек — 22%.

*Профилактика:* пред- и послеоперационная санация очагов инфекции, антибактериальная терапия, амниоредукция у плода-реципиента перед извлечением фетоскопа).

4. Отслойка плаценты — 1,8%.

*Профилактика:* токолиз бета-адреномиметиками, раствором сульфата магния, нестероидными противовоспалительными препаратами. Активная тактика при возникновении отслойки плаценты — беременность прерывают методом, соответствующим гестационному сроку, учитывая состояние родовых путей матери и возможности выхаживания недоношенных новорожденных.

5. Болевой синдром — 0,02%. Развивается при попадании околоплодных вод в брюшную полость.

*Тактика:* необходимо придать женщине сидячее или полусидячее положение, показано введение обезболивающих препаратов, нестероидных противовоспалительных средств.

*Профилактика:*

- положение стоя, сидя или полусидя в первые 6 ч после операции;
- выбор троакара меньшего диаметра;
- амниоредукция при многоводии у плода-реципиента.

*Ведение беременной после ФЛКПА:*

- постельный режим первые 3 сут;
- ДПМ-мониторинг за состоянием плодов и измерение ИАЖ каждые 7–10 дней;

- после 32 недель показана госпитализация в стационар III или IV уровня;
- основания для досрочного родоразрешения определяются акушерскими показаниями согласно клиническим протоколам динамического наблюдения при физиологически протекающей беременности, ведения физиологических родов, диагностики и лечения болезней беременных, рожениц, родильниц,

гинекологических болезней, утвержденных Министерством здравоохранения Республики Беларусь № 1182 от 09.10.2012.

### *3. Амниодренирование*

Амниодренирование является альтернативной тактикой ведения беременных с выраженным ФФТС в сроке гестации после 25 недель и носит паллиативный характер. Амниодренирование — эвакуация амниотической жидкости, что позволяет уменьшить внутриматочное давление и улучшить состояние кровотока как у плода-донора, так и у плода-реципиента, способствуя пролонгированию беременности.

*Показания* — ФФТС в сроке гестации после 25 недель.

Амниодренирование выполняется под УЗ-контролем. В течение процедуры измеряется уровень околоплодных вод. Эвакуация околоплодных вод производится до достижения нормального уровня (МВП — 80 мм) по данным УЗИ. Измерение МВП околоплодных вод и ДПМ плодов выполняют 1 раз в 7–10 дней. При нарастании максимального вертикального пакета вод в динамике беременности показано повторное амниодренирование.

В случае нарастания признаков внутриутробной гипоксии, сердечной недостаточности у одного или обоих плодов по данным ДПМ и кардиотокографии (КТГ) показано досрочное родоразрешение путем операции кесарево сечение после профилактики респираторного дистресс-синдрома (РДС) глюкокортикоидами.

### *4. Септостомия*

Септостомия — пункция амниотической перегородки, позволяющая околоплодным водам циркулировать между двумя амниотическими полостями. Она выполняется под УЗ-контролем с помощью игл 20G или 22G.

### *Критерии эффективности лечения*

Эффективность лечения ФФТС оценивают по данным УЗИ и доплерометрии:

- визуализация мочевого пузыря у обоих плодов;
- нормализация уровня околоплодных вод: ликвидации маловодия у плода-донора, нивелировании многоводия у плода-реципиента;
- исчезновение признаков сердечной недостаточности у плода-донора и плода-реципиента оценивают по данным доплерометрии — нормализация показателей фетоплацентарного кровотока в артерии пуповины, венозном протоке, срединной мозговой артерии.

## **II. Обратная артериальная перфузия**

Синдром обратной артериальной перфузии (СОАП) — патология, присущая только для монохориальной беременности и является наиболее выраженным проявлением ФФТС.

*Сроки диагностики* — I триместр беременности.



*Специфические ультразвуковые маркеры СОАП:* — у плода-донора не бывает структурных аномалий, а плод-реципиент («паразитирующий») имеет всегда множественные аномалии, несовместимые с жизнью: могут отсутствовать голова и сердце или выявляются значительные дефекты (рудиментарное сердце).

*Ведение беременности:*

- выжидательная тактика с динамическим наблюдением под УЗ-контролем каждые 2 недели;
- или фетоскопическая лазерная коагуляция пуповины плода-реципиента в сроке 18–21 недели гестации.

### **III. Переплетение петель пуповин плодов**

*Диагностика:*

- характерно для монохориальной моноамниотической двойни;
- осуществляется в В-режиме с цветным доплеровским картированием;
- до 30 недель показано проведение УЗИ 1 раз в месяц для оценки роста плодов и диагностики переплетения петель пуповин;
- после 30 недель показано ДПМ плодов и КТГ-исследование 1 раз в неделю.

*Лечение* — не существует.

*Родоразрешение* в 34 недели гестации путем операции кесарево сечение после профилактики РДС.

### **ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ РОДОВ**

При МХ-беременности в выборе метода родоразрешения важным является гестационный возраст плодов, их предлежание. Ведение родов осуществляется согласно клиническим протоколам динамического наблюдения при физиологически протекающей беременности, ведения физиологических родов, диагностики и лечения болезней беременных, рожениц, родильниц, гинекологических болезней, утвержденных Министерством здравоохранения Республики Беларусь № 1182 от 09.10.2012. Учитывая высокую частоту преждевременных родов при многоплодии, всем беременным рекомендуется введение глюкокортикоидов в 30–32 недель с целью профилактики РДС новорожденных.

При МХ-двойне существует высокий риск острой интранатальной трансфузии, которая может вызвать острую гиповолемию с последующим повреждением головного мозга, анемией, интранатальной гибелью. Гибель одного из плодов при МХ-двойне сопровождается повышением риска нарушений развития у второго плода по причине оттока крови в систему циркуляции погибшего плода через сосудистые анастомозы в плаценте. При внутриутробной гибели одного плода из МХ диамниотической или моноамниотической двойни показано экстренное родоразрешение путем операции кесарево сечение в сроке гестации 30 недель и более.

## **ПРОГНОЗ**

При коррекции ФФТС на I и II стадии прогноз благоприятен для обоих плодов. Выживаемость близнецов составляет приблизительно 90%.

При III стадии отмечается высокий риск неврологических осложнений у обоих плодов.

При IV стадии — прогноз сомнителен для обоих плодов.

Прогноз неблагоприятный (менее 10% выживаемости), если ФФТС возникает в ранние сроки (до 25 недель) и не скорректирован.

## **МОНИТОРИНГ ПАЦИЕНТОВ**

*Мать:* соблюдение протоколов диагностики ФФТС. Наблюдение и родоразрешение женщин с МХ-двойней необходимо проводить в перинатальных центрах (III–IV уровень), обладающих возможностью ранней диагностики, инвазивной антенатальной коррекции ФФТС (IV уровень) и квалифицированной реанимацией новорожденных (III–IV уровень).

*Новорожденных* после инвазивной антенатальной коррекции ФФТС следует внимательно осматривать с целью ранней диагностики отклонений от нормального развития.

# Алгоритм ведения беременных с монохориальной двойней

