

Клинический случай №27
Фето-фетальный трансфузионный синдром,
осложненный внутриутробной ишемией
конечности у близнеца донора. O43.0

Введение

- Пациентка **28 лет с многоплодной беременностью** была госпитализирована в специализированный центр 1-го отделения акушерства и гинекологии Варшавского медицинского университета на сроке 22 недель 0 дней с **фето-фетальным трансфузионным синдромом** (I стадия по Кинтеро).
- Максимальная глубина вертикального кармана донора-реципиента - 10,3 см, в то время как у донора наблюдалось маловодие.
- У обоих плодов были обнаружены признаки сердечной дисфункции с помощью доплерографии.



Селективная лазерная фотокоагуляция

- После информированного согласия пациентки была проведена **селективная лазерная фотокоагуляция**.
- В амниотическую полость реципиента был введен фетоскоп, с помощью которого были визуализированы мембрана между плодами и пластинка хориона.
- Была проведена оценка состояния артериовенозных анастомозов, но после первой процедуры коагуляции видимость значительно ухудшилась из-за кровотечения из места введения.
- Было принято решение прекратить процедуру из соображений безопасности.
- После процедуры пациентка еженедельно наблюдалась с помощью ультразвукового сканирования.

Амниоредукция

- В связи с многоводием близнеца-реципиента была проведена процедура по удалению околоплодных вод.
- Пациентка перенесла **четыре процедуры** по удалению околоплодных вод с интервалом в 7 дней (объем изъятной околоплодной жидкости составлял от 1700 до 2500 мл).
- Обращает на себя внимание цвет околоплодных вод, которые были не прозрачными, а коричневыми, что указывает на высокий риск кровотечения при проведении дальнейших инвазивных процедур.
- При последующем ультразвуковом исследовании аномалий развития плодов выявлено не было.

Течение беременности

- На сроке 28 недель и 6 дней пациентке был поставлен **синдром анемии-полицитемии 1-й стадии (TAPS)**.
- Из-за высокого риска кровотечения пациентке было отказано в проведении любых инвазивных процедур для лечения TAPS.
- Пациентка была госпитализирована, ей были назначено дородовое введение кортикостероидов (бетаметазон).
- После введения стероидов пациентке было рекомендовано кесарево сечение.

Таблица 1. Антенатальная классификация САП и аналогии с классификацией ФФТС

Table 1. Antenatal TAPS classification and analogies with the classification of TTTS

Аntenатальная стадия / Antenatal stage	САП (Slaghekke et al.) / TAPS (Slaghekke et al.)	ФФТС (Quintero et al.) / TTTS (Quintero et al.)	Интерпретация / Interpretation
I	МСС в СМА <1,0 МоМ у реципиента, МСС в СМА у плода-донора >1,5 МоМ / MCA-PSV in recipient <1,0 MoM, MCA-PSV in donor >1,5 MoM	Многоводие с максимальным вертикальным карманом (МВК) у плода-реципиента >8 см и маловодие у плода-донора с МВК <2 см, при сохранении визуализации мочевого пузыря донора / Multiple birth with maximal vertical pocket (MVP) in recipient >8 cm and amniotic fluid in donor with MVP < 2 cm, while maintaining visualization of the donor bladder	САП: умеренный дисбаланс уровня гемоглобина в крови у плодов. ФФТС: умеренный дисбаланс объема околоплодных вод / TAPS: moderate hemoglobin level imbalance in fetuses. TTTS: moderate amniotic fluid volume imbalance.
II	МСС в СМА <0,8 МоМ у плода-реципиента, МСС в СМА у плода-донора >1,7 МоМ / MCA-PSV in recipient <0,8 MoM, MCA-PSV in donor >1,7 MoM	Отсутствие визуализации мочевого пузыря у плода-донора / No visualization of the donor bladder	САП: увеличение дисбаланса уровня гемоглобина у плодов. ФФТС: прогрессирование дисбаланса околоплодных вод, начальные проявления кардиоваскулярной дисфункции у плодов / TAPS: increase in hemoglobin level imbalance in fetuses. TTTS: progressive amniotic fluid imbalance, initial symptoms of cardiovascular dysfunction in fetuses
III	Критические нарушения плодово-плацентарной гемодинамики, выявляемые при доплерометрии / Critical disorders of fetoplacental hemodynamics detected during dopplerometry	Критические нарушения плодово-плацентарной гемодинамики, выявляемые при доплерометрии / Critical disorders of fetoplacental hemodynamics detected during dopplerometry	Развитие кардиоваскулярной дисфункции у плодов / Development of cardiovascular dysfunction in fetuses
IV	Отек у одного или обоих плодов / Edema in one or both fetuses	Отек у одного или обоих плодов / Edema in one or both fetuses	Развитие сердечной недостаточности / Development of heart failure
V	Гибель одного или обоих плодов / Loss of one or both fetuses	Гибель одного или обоих плодов / Loss of one or both fetuses	Высокий риск вторичного поражения центральной нервной системы и других внутренних органов у выжившего плода / High risk of secondary injury of central nervous system and other internal organs in the surviving fetus

Михайлов А. В. и др. Синдром анемии-полицитемии-современные подходы к диагностике и антенатальной коррекции //Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии. – 2021. – Т. 20. – №. 2. – С. 134-140.

Родоразрешение

- Вес близнеца I (близнеца-реципиента) при рождении составил 1340 г, оценка по шкале Апгар составила 7/8 через 1 и 5 мин.
- Вес близнеца II (донорского близнеца) при рождении составил 1240 г, оценка по шкале Апгар составила 5/8 через 1 и 5 мин.
- **Правая нижняя конечность близнеца-донора** была поражена **ишемией** на уровне бедра.
- Обоим новорожденным потребовалась интубация и искусственная вентиляция легких с применением сурфактанта из-за нарушения дыхания.

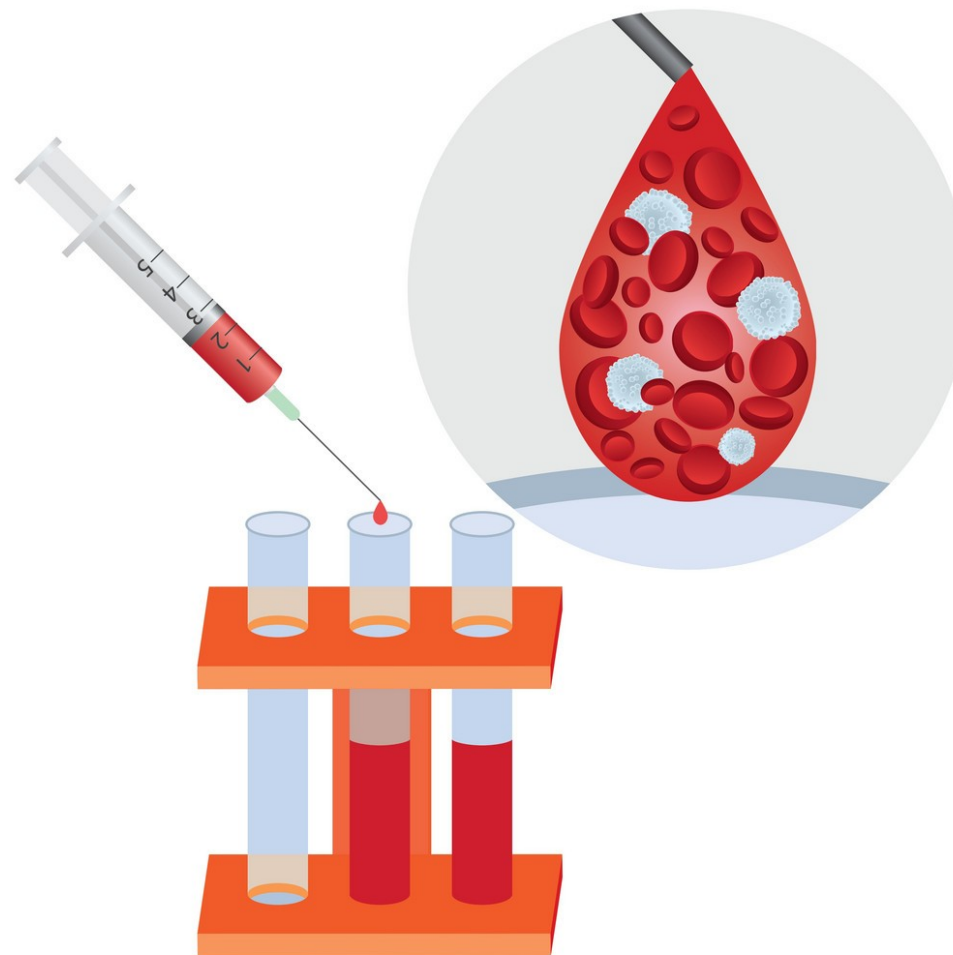
Ишемия конечности



Ишемический некроз правой нижней конечности

Лабораторные исследования

- У близнеца-реципиента уровень гемоглобина составил 158 г/л. У близнеца-донора уровень гемоглобина составил 118 г/л.
- Таким образом, в послеродовом периоде не было выявлено признаков анемии/полицитемии у близнецов.



Неонатальный период

- Через несколько часов после рождения было диагностировано **нарушение функции правой почки донора**. Односторонняя ишемия почки на той же стороне, что и некроз конечности, позволила предположить эмболическую причину осложнения.
- Правая нижняя конечность близнеца-донора была ампутирована в отделении детской хирургии через 2 дня после родов. У близнеца-донора восстановление после операции прошло без осложнений.
- У обоих близнецов были осложнения, типичные для преждевременных родов, но их состояние в отделении интенсивной терапии новорожденных оставалось стабильным.

Обсуждение

- **Ишемическое повреждение конечностей** – редкая патология, связанная с фето-фетальным трансфузионным синдромом. В большинстве случаев окклюзия сосудов конечностей поражает нижние конечности (примерно у 80%) близнецов-реципиентов.
- Существует несколько **теорий**, предполагающих патогенез этого осложнения у близнецов-реципиентов, включая синдром полицитемии/повышенной вязкости, повышенный уровень сосудосуживающих гормонов и венозную тромбоэмболию.

АВТОРЫ

Agata Majewska, Robert Brawura-Biskupski-Samaha, Dorota Bomba-Opoń, Iwona Szymusik, Mirosław Wielgoś - 1st Department of Obstetrics and Gynecology, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland

Szymon Kozłowski - The Institute of Mother and Child, Warsaw, Poland

Olga Płaza - Students Scientific Association at the 1st Department of Obstetrics and Gynecology, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland

Источник: Majewska A, Brawura-Biskupski-Samaha R, Kozłowski S, Bomba-Opoń D, Szymusik I, Płaza O, Wielgoś M. Twin-to-twin transfusion syndrome complicated with in utero limb ischemia of the donor twin - a case report. BMC Pregnancy Childbirth. 2022 Feb 4;22(1):97. doi: 10.1186/s12884-022-04429-0. PMID: 35120489; PMCID: PMC8815206.