

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Первый заместитель Министра

Ю.Л. Горбич



2024 г.

Регистрационный № 031-0524

МЕТОДЫ ВНУТРИУТРОБНОГО ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛИЙ ПЛОДА, ПРИВОДЯЩИХ К ДИСПРОПОРЦИИ

(инструкция по применению)

ОРГАНИЗАЦИИ-РАЗРАБОТЧИКИ: государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя»,
учреждение образования «Белорусский государственный медицинский
университет»

АВТОРЫ: Белуга М.В., к.м.н., доцент Васильев С.А., к.м.н., доцент
Курлович И.В., д.м.н., профессор Прибушения О.В., к.м.н., доцент
Тихоненко И.В., к.м.н., доцент Бурьяк Д.В., к.м.н., доцент Зубовская Е.Т.,
Капора Т.Ч., Демидова Р.Н.

Минск, 2024

Список сокращений и условных обозначений

ДПМ – доплерометрия

КАПРЛ – кистозно-аденоматозный порок развития легкого

ККТ – крестцово-копчиковая тератома

ПВХ – поливинилхлорид

ПМП – предполагаемая масса плода

ТМО – твердая мозговая оболочка

УЗ – ультразвуковой

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЦДК – цветное доплеровское картирование

EXIT-procedure – обеспечение проходимости дыхательных путей у новорожденного при родоразрешении путем кесарева сечения (ex-utero intrapartum treatment)

В настоящей инструкции по применению (далее – инструкция) изложены методы внутриутробного лечения аномалий плода, приводящих к диспропорции (асцит, водянка, миеломенингоцеле, крестцовая тератома, опухоль и др.).

Методы могут быть использованы в комплексе медицинских услуг, направленных на пролонгирование беременности, родоразрешение через влагалище и улучшение перинатальных исходов. Настоящая инструкция предназначена для врачей-акушеров-гинекологов, врачей ультразвуковой диагностики и иных врачей-специалистов организаций здравоохранения I-IV технологического уровня оказания акушерско-гинекологической и перинатальной помощи.

Решение вопроса о проведении и выборе метода внутриутробного лечения аномалий плода, приводящих к диспропорции, принимается врачебным консилиумом в составе врача-акушера-гинеколога, врача ультразвуковой и (или) лучевой диагностики, врача-генетика, профильного врача-специалиста в каждом конкретном случае.

Показания к применению

О33.7 Другие аномалии плода, приводящие к диспропорции, требующей предоставления медицинской помощи матери (асцит, водянка, миеломенингоцеле, крестцовая тератома, опухоль).

О33.8 Диспропорция вследствие других причин, требующая предоставления медицинской помощи матери.

О33.9 Диспропорция, требующая предоставления медицинской помощи матери, неуточненная.

Внутриутробное лечение аномалий плода, приводящих к диспропорции, выполняется женщинам, которые отказались от

прерывания беременности или досрочного родоразрешения при наличии медицинских показаний.

Противопоказания к применению

Хромосомные болезни у плода, острые и обострение хронических инфекционно-воспалительных заболеваний у беременной женщины, хронические вирусные гепатиты, вирус иммунодефицита человека, угрожающие преждевременные роды, преждевременное излитие околоплодных вод, преэклампсия, эклампсия, HELLP-синдром, тяжелые соматические заболевания.

Перечень необходимых медицинских изделий, расходных материалов и лекарственных препаратов

1. Система ультразвуковая диагностическая экспертного или высокого класса с датчиком конвексного типа с частотой 5-9 МГц с наличием режима цветового доплеровского картирования.
2. Пункционные иглы 18-22 G для амниоцентеза и (или) кордоцентеза, заточкой по типу Quinke.
3. Фетоскопическое оборудование с принадлежностями.
4. Хирургический лазерный аппарат с длиной волны 1064 мкм, мощностью 60 Вт.
5. Световоды стандартные, головолоконные, лазерные для твердотельного неодимового (Nd:YAG) лазера с диаметром ядра световода 600-660 мкм.
6. Стент для внутриутробного шунтирования, double-pigtail, от 3 до 5 Fr.
7. Рассасывающийся шовный материал.

8. ПВХ трубка диаметром 5-10 мм.
9. Раствор для амниоинфузии (физиологический раствор, раствор Рингера, раствор для гемодиализа).
10. Биологический протез полотен перикарда.

Описание технологии применения методов

Медицинские показания и основные методы внутриутробного лечения аномалий плода, приводящих к диспропорции, изложены в таблице.

Таблица – Медицинские показания и основные методы внутриутробного лечения аномалий плода, приводящих к диспропорции

Аномалии плода	Медицинские показания для внутриутробного лечения	Методы внутриутробного лечения	Срок беременности*
ККТ	ККТ 1-2 тип (размер опухоли ≥ 10 см в момент выполнения ультразвукового исследования (далее – УЗИ) или 5 см и более с быстрым ростом опухоли (1 см и более в 2 недели), преобладание экзогенного компонента (более 50%), расширение прямой кишки, наличие выраженной сосудистой сети опухоли (при цветовом доплеровском картировании (далее – ЦДК) ККТ с преобладанием кистозного компонента;	Фетоскопическая или интерстициальная лазерная коагуляция питающих опухоль сосудов (п.1); Аспирация кистозного компонента под УЗ-контролем (п.3)	126-181 день (18/0-25/6 недель); 126-258 дней (18/0-36/6 недель)
Киста яичника	Диаметр кисты 4 см и более, киста без признаков перекрута, кровоизлияния в ткани кисты	Аспирация кисты под УЗ-контролем (п.3)	126-258 дней (18/0-36/6 недель)
Кисты брюшной полости плода (за исключением кист яичников)	Диаметр кисты 8 см и более, признаки смещения и (или) сдавления органов брюшной полости плода, риск развития или признаки сердечной недостаточности у плода, гидрперикард, гидроторакс, асцит.	Аспирация кисты под УЗ-контролем (п.3)	126-258 дней (18/0-36/6 недель)

	водянка плода		
КАПРЛ	КАПРЛ 1 типа с диаметром кисты 4 см и более, риск развития или признаки сердечной недостаточности у плода, гидроторакс, гидроторакс, аспит, водянка плода	Аспирация кистозного компонента под УЗ-контролем (п.3); торако-амниотическое шунтирование (п.5)	126-258 дней (18/0-36/6 недель); 126-258 дней (18/0-36/6 недель)
Бронхолегочная секвестрация	Признаки развития сердечной недостаточности у плода (кардиомегалия, нарушения кровотока в пижней полой вене, венозном протоке, вене пуповины, трикуспидальная регургитация, развитие асцита, водянки плода)	Интерстициальная лазерная коагуляция питающих опухоль сосудов (п.1); торакоамниотическое шунтирование (п.5)	126-181 день (18/0-25/6 недель); 126-258 дней (18/0-36/6 недель)
Хориоангиома плаценты	Размер опухоли ≥ 10 см в момент УЗИ или 5 см и более с быстрым ростом опухоли (1 см и более в 2 недели), нарастающее многоводие, риск развития или признаки сердечной недостаточности у плода, признаки анемии у плода, аспит и (или) водянка плода	Фетоскопическая или интерстициальная лазерная коагуляция питающих опухоль сосудов (п.1)	126-181 день (18/0-25/6 недель)
Миеломенингоцеле	Одноплодная беременность в сроке до 28 недель с локализацией дизрафического дефекта на верхнем анатомическом уровне между T1 и S1 позвонками с наличием спинного мозга в грыжевом выпячивании и признаками грыжи заднего мозга (аномалия Арнольда-Киари 2 типа)	Открытая коррекция миеломенингоцеле (п.2)	126-209 день (18/0-29/6 недель)
Аспит, гидроторакс, водянка	Аспит, гидроторакс, водянка	Аспирация жидкости в брюшной и (или) плевральных полостях у плода (п. 4); торакоамниотическое и (или) абдомио-амниотическое шунтирование (п.5)	126-258 дней (18/0-36/6 недель); 126-258 дней (18/0-36/6 недель)
Лимфангиома шеи,	Опухоли шеи и грудной клетки, сдавливающие трахею и	Обеспечение проходимости	В любом сроке беременности

другие опухоли шеи и грудной клетки	затрудняющие дыхание	дыхательных путей у новорожденного при родоразрешении путем операции кесарево сечение (EXIT-procedure) (п.6)	при родоразрешении и наличии показаний
-------------------------------------	----------------------	--	--

* Сроки беременности для выполнения медицинских вмешательств внутриутробно могут быть изменены решением врачебного консилиума.

1. Метод фетоскопической или интерстициальной лазерной коагуляции питающих опухоль сосудов

Метод выполняется в сроке беременности до 32 недель с использованием фетоскопической техники или под УЗ-контролем в операционной в асептических условиях. С помощью УЗИ определяют положение плода в полости матки, сосудистый рисунок опухоли, намечают область или области воздействия лазерным излучением, оптимальное место для пункции передней брюшной стенки женщины. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода до начала хирургического вмешательства. Под контролем УЗИ выполняют инфильтрационную анестезию кожи и подкожной жировой клетчатки в области пункции передней брюшной стенки женщины с применением местных анестетиков. Скальпелем выполняют надрез кожи женщины до 5 мм. Под контролем УЗИ иглой 18 G выполняют амниоцентез или вводят в полость матки троакар фетоскопа.

При проведении хирургического вмешательства под УЗ-контролем выполняют пункцию опухоли в области разветвления основных сосудов, питающих ее. Выполняют коагуляцию этой области, воздействуя лазерным излучением длиной волны 1064 мкм, мощностью от 24 до 54 Вт в течение 5-10 секунд до того момента, когда при контрольном ЦДК кровотоков в сосудах, питающих опухоль, не определяется. Иглу удаляют из

тканей опухоли. При отсутствии кровотечения из места пункции опухоли иглу удаляют из полости матки.

При проведении хирургического вмешательства с применением фетоскопической техники лазерный световод под контролем глаза подводят к сосудам, питающим опухоль. Выполняют коагуляцию сосудов, воздействуя лазерным излучением длиной волны 1064 мкм, мощностью от 24 до 54 Вт в течение 5-10 секунд до того момента, когда при контрольном ЦДК кровотоков в сосудах, питающих опухоль, не определяется. Инструмент удаляют из полости матки.

2. Метод открытой коррекции миеломенингоцеле

Выполняют УЗИ в асептических условиях в операционной. Определяют к какой стенке матки прикрепляется плацента, положение плода в полости матки. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода до начала хирургического вмешательства. В зависимости от срока беременности выполняют нижнесрединную лапаротомию или лапаротомию по Пфанненштилю или Джоэл-Кохену. Беременную матку выводят в рану. Выполняют повторное УЗИ для определения положения плода.

Накладывают одиночные провизорные лигатуры через все слои стенки матки, захватывая в шов амниотическую оболочку, в точках, между которыми в дальнейшем вскрывают матку на стороне, противоположной к плаценте. Амниотическую оболочку дополнительно фиксируют отдельными швами. Накладывают кишечные жомы на стенку матки в направлении дальнейшего разреза с целью уменьшения кровотечения. Разрез стенки матки продолжают скальпелем до 5-10 см с последовательным фиксированием плодных оболочек отдельными швами.

В полость матки вводят ПВХ трубку, через которую обеспечивают непрерывное введение подогретого до 36-37° С раствора для амниоинфузии. В рану на матке выводят тазовый конец плода, пояснично-крестцовый отдел или подводят пояснично-крестцовый отдел плода к ране, не выводя его в рану на матке с последующей фиксацией плода отдельными временными лигатурами к матке.

Выполняют нейрохирургический этап хирургического вмешательства. Спинной мозг отделяют с обоих краев от слоя эктодермы и по возможности сворачивают в трубку. Выполняют гидропрепаровку твердой мозговой оболочки (далее – ТМО) с помощью физиологического раствора. ТМО вскрывают у кожного края, препарируют от фасции и сводят над спинным мозгом. На ТМО накладывают несколько узловых швов рассасывающимся шовным материалом. Мобилизованную фасцию мышц спины сводят и сшивают непрерывным швом рассасывающимся шовным материалом. Края кожи препарируют по периферии и сводят вместе, сшивают непрерывным швом рассасывающимся шовным материалом. Если при сведении краев фасции мышц спины и кожных краев дефект не закрывается, выполняют пластику дефекта фасции и кожи трансплантатом (например, из полотна бычьего перикарда).

Затем плод погружают в полость матки либо снимают временные лигатурные швы. На стенку матки накладывают отдельные провизорные швы с фиксированием плодных оболочек. Швы последовательно затягивают и завязывают. Прекращают непрерывную амниоинфузию. С целью дополнительной герметизации стенки матки накладывают дополнительные отдельные и П-образные серозно-мышечные швы. Матку погружают в брюшную полость. Выполняют контроль на гемостаз и герметизацию матки. По показаниям выполняют дренирование брюшной

полости через контрапертуру справа. К шву на матке отдельными швами фиксируют большой сальник с целью дополнительной герметизации стенки матки. Переднюю брюшную стенку ушивают послойно наглухо. Проводят контрольное УЗИ, оценивают количество околоплодных вод, признаки отслойки плаценты. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода.

3. Метод аспирации кист у плода под УЗ-контролем

Внутриутробную аспирацию кист у плода выполняют до 36 недель беременности под УЗ-контролем в операционной в асептических условиях. С помощью УЗИ определяют положение плода в полости матки, определяют оптимальное место для выполнения кордоцентеза, пункции кисты. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода до начала хирургического вмешательства. Под контролем УЗИ выполняют инфильтрационную анестезию кожи и подкожной жировой клетчатки в области пункции передней брюшной стенки женщины с применением местных анестетиков. Под контролем УЗИ иглой 20 G выполняют пункцию кисты плода минуя смежные внутренние органы. Эвакуируют жидкостное содержимое кисты. Иглу удаляют из полости матки. Выполняют УЗ-контроль признаков кровотечения из места пункции передней стенки матки, отслойки плаценты в течение 10 мин. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода после хирургического вмешательства.

4. Метод аспирации жидкости из брюшной и (или) плевральных полостей у плода

Данный метод применяется при асците, гидротораксе, водянке. Внутриутробное хирургическое вмешательство выполняют под УЗ-

контролем в операционной в асептических условиях. С помощью УЗИ определяют положение плода в полости матки, определяют оптимальное место для выполнения лапароцентеза и (или) торакоцентеза. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода до начала операции. Под контролем УЗИ выполняют инфильтрационную анестезию кожи и подкожной жировой клетчатки в области пункции передней брюшной стенки женщины с применением местных анестетиков. Под контролем УЗИ иглой 18-20 G выполняют лапароцентез и (или) торакоцентез плоду минуя смежные внутренние органы. Эвакуируют жидкость, содержащуюся в брюшной и (или) плевральных полостях, направляют для лабораторного исследования. Иглу удаляют из полости матки. Выполняют УЗ-контроль признаков кровотечения из места пункции передней стенки матки, отслойки плаценты в течение 10 минут. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода после хирургического вмешательства.

5. Методы торако-амниотического и (или) абдомино-амниотического шунтирования

Внутриутробную операцию выполняют под УЗ-контролем в операционной в асептических условиях. С помощью УЗИ определяют положение плода в полости матки, определяют оптимальное место для выполнения лапароцентеза и (или) торакоцентеза. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода до начала хирургического вмешательства. Под контролем УЗИ выполняют инфильтрационную анестезию кожи и подкожной жировой клетчатки в области пункции передней брюшной стенки женщины с применением местных анестетиков. Под контролем УЗИ иглой 16-18 G выполняют лапароцентез и (или) торакоцентез плоду минуя смежные внутренние органы. Эвакуируют 10-20 мл жидкости,

содержащейся в брюшной и (или) плевральных полостях для лабораторного исследования. Через иглу в брюшную и (или) плевральную полость вводят дистальный конец шунта с проводником. Постепенно вытягивая проводник шунт проталкивают внутрь до момента закручивания его в спираль. Затем иглу с находящейся в ней проксимальной частью шунта выводят в амниотическую полость. Проводник полностью удаляют. Шунт выталкивают из иглы. Проксимальный конец шунта закручивается в спираль в амниотической полости. Иглу удаляют из полости матки. Выполняют УЗ-контроль признаков кровотечения из места пункции передней стенки матки, отслойки плаценты в течение 10 минут. Выполняют ДПМ с оценкой состояния плода после хирургического вмешательства.

6. Метод обеспечения проходимости дыхательных путей у новорожденного

Данный метод применяется при родоразрешении путем кесарева сечения (Ex-utero intrapartum treatment – EXIT-procedure) при лимфангиоме шеи, других опухолях шеи и грудной клетки, сдавливающих трахею и затрудняющих дыхание. Метод заключается в том, что после рождения головки ребенка, пока он находится на плацентарном кровообращении, выполняют санацию дыхательных путей, ларинго-бронхоскопию с последующей интубацией трахеи, подключают к аппарату искусственной вентиляции легких. Убедившись в адекватной вентиляции легких, заканчивают рождение ребенка, отделяют его от матери.

Перечень возможных осложнений при применении методов

В результате выполнения внутриутробного лечения аномалий плода, приводящих к диспропорции, могут возникнуть следующие осложнения:

гематома пуповины, внутриутробная гипоксия;

преждевременное излитие околоплодных вод;

прерывание беременности;

преждевременная отслойка нормально-расположенной плаценты;

инфекционные осложнения;

попадание околоплодных вод в брюшную полость;

подтекание околоплодных вод;

высокое вскрытие плодного пузыря;

внутриутробная гибель плода;

продолжающееся более 5 минут кровотечение из места пункции передней стенки матки;

аллергическая реакция на вводимые лекарственные препараты.

Дальнейшее оказание медицинской помощи осуществляется согласно постановлению Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 19.02.2018 №17 «Об утверждении клинического протокола «Медицинское наблюдение и оказание медицинской помощи женщинам в акушерстве и гинекологии» или решению врачебного консилиума.

	УТВЕРЖДАЮ
название	
	Ф.И.О.
учреждения	20
	МП
здравоохранения	

А К Т

о внедрении результатов научных исследований в лечебную практику

1. Наименование предложения для внедрения «Методы внутриутробного лечения аномалий плода, приводящих к диспропорции».

2. Кем предложена разработка: сотрудниками РНПЦ «Мать и дитя», УО «БГМУ» - Белуга М.В., к.м.н., доцент Васильев С.А., к.м.н., доцент Курлович И.В., д.м.н., профессор Прибушеня О.В., к.м.н., доцент Тихоненко И.В., к.м.н., доцент Бурьяк Д.В., к.м.н., доцент Зубовская Е.Т., Капора Т.Ч., Демидова Р.Н.

3. Источник информации: «Методы внутриутробного лечения аномалий плода, приводящих к диспропорции»: инструкция по применению № _____, утв. МЗ РБ _____

4. Краткая аннотация разработки: разработанные методы лечения будут способствовать пролонгированию беременности, родоразрешению через влагалище и улучшению перинатальных исходов, снижению удельного веса оперативных вмешательств у новорожденных с аномалиями плода, приводящих к диспропорциям, которые были диагностированы пренатально.

5. Где внедрено: _____

6. Результаты применения метода за период с _____ по _____

Общее количество наблюдений _____.

Из них: положительные _____, отрицательные _____

7. Эффективность внедрения (восстановление трудоспособности, снижение заболеваемости, рациональное использование коечного фонда, врачебных кадров и медицинской техники) _____

8. Замечания, предложения. _____

Ответственные за внедрение:

Должность

подпись

И.О.Фамилия

Примечание: акт о внедрении направлять по адресу: лаборатория акушерской и гинекологической патологии, РНПЦ «Мать и дитя», ул.Орловская, 66, 220053, г. Минск