



ПАСТАНОВА

ПОСТАНОВЛЕНИЕ

« 01 » июня 20 17 г. № 44

г. Минск

г. Минск

Об утверждении клинических  
протоколов

На основании статьи 14 Закона Республики Беларусь «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446 «О некоторых вопросах Министерства здравоохранения и мерах по реализации Указа Президента Республики Беларусь от 11 августа 2011 г. № 360», Министерство здравоохранения Республики Беларусь **ПОСТАНОВЛЯЕТ:**

1. Утвердить прилагаемые:

клинический протокол «Диагностика, лечение и медицинская профилактика резус-сенсibilизации у беременных женщин, рожениц, родильниц и медицинская профилактика осложнений гемолитической болезни новорожденного»;

клинический протокол «Диагностика и лечение осложнений многоплодной беременности: фето-фетального трансфузионного синдрома, диссоциированного развития плодов и персистенции критического кровотока в артерии пуповины у одного из плодов, синдрома обратной артериальной перфузии, монохориальной моноамниотической двойни, врожденных пороков развития одного из плодов и медицинская профилактика отдельных состояний, возникающих в перинатальном периоде».

2. Настоящее постановление вступает в силу через 15 рабочих дней после его подписания.

Министр

В.А.Малашко

УТВЕРЖДЕНО  
Постановление  
Министерства здравоохранения  
Республики Беларусь  
01.06.2017 №44

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
«Диагностика и лечение  
осложнений многоплодной  
беременности: фето-фетального  
трансфузионного синдрома,  
диссоциированного развития  
плодов и персистенции  
критического кровотока в артерии  
пуповины у одного из плодов,  
синдрома обратной артериальной  
перфузии, монохориальной  
моноамниотической двойни,  
врожденных пороков развития  
одного из плодов и медицинская  
профилактика отдельных  
состояний, возникающих в  
перинатальном периоде»

1. Настоящий Клинический протокол устанавливает общие требования к диагностике и лечению осложнений многоплодной беременности: фето-фетального трансфузионного синдрома, диссоциированного развития плодов и персистенции критического кровотока в артерии пуповины у одного из плодов, синдрома обратной артериальной перфузии, монохориальной моноамниотической двойни, врожденных пороков развития одного из плодов и предназначен для оказания медицинской помощи беременным, роженицам и родильницам и их новорожденным детям в амбулаторных и стационарных условиях организаций здравоохранения.

2. Для целей настоящего Клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных в Законе Республики Беларусь от 18 июня 1993 года «О здравоохранении» в редакции Закона Республики Беларусь от 20 июня 2008 года (Ведамасці Вярхоўнага Савета Рэспублікі Беларусь, 1996 г., № 21, ст. 380; Национальный реестр правовых актов Республики Беларусь, 2008 г., № 159, 2/1460), а также следующие определения:

фето-фетальный трансфузионный синдром (далее – ФФТС) является осложнением монохориальной (далее – МХ) многоплодной беременности, связанным с наличием сосудистых анастомозов и патологическим шунтированием крови от одного плода к другому. В результате один плод становится донором, у него наблюдаются анемия, задержка развития,

маловодие, второй плод – реципиентом, у которого развиваются эритремия, кардиомегалия, неиммунная водянка, многоводие;

диссоциированное развитие плодов и персистенция критического кровотока в артерии пуповины у одного из плодов – осложнение, при котором различие в показателях предполагаемой массы плодов составляет более 20%. Причина этого состояния – фетоплацентарная недостаточность или хромосомные аномалии.

синдром обратной артериальной перфузии (далее – СОАП) – специфическое осложнение монохориальной двойни. Сосудистые анастомозы приводят к патологическому шунтированию крови от одного плода к другому, при этом у одного из близнецов – плода-«паразита» – диагностируются множественные пороки развития несовместимые с жизнью (акардиус, акраниус);

монохориальная моноамниотическая (далее – МХ МА) двойня – плоды имеют общую хориальную и амниотическую оболочки. Формирование такой двойни происходит в результате деления эмбриона между 7 и 13 днями после оплодотворения, встречается в 1% двоен. Переплетение пуповин плодов-близнецов – осложнение МХ МА двойни. Причина аномалии – хаотические движения, которые совершают плоды в период физиологического многоводия или в ранние сроки беременности.

3. Ультразвуковая диагностика в 10 недель 5 дней – 13 недель 6 дней беременности:

определение количества плодов;

определение типа плацентации и амниальности по «λ»- и «Г» - признакам, толщине межамниотической мембраны;

измерение копчико-теменного размера (далее – КТР), воротникового пространства плодов;

диагностика маркеров хромосомных аномалий и врожденных пороков развития у плодов.

4. Ультразвуковая диагностика при МХ двойне проводится 1 раз в 2 недели с 16 до 25 недель беременности:

определение срока беременности, зрелости и жизнеспособности плодов;

определение типа плацентации;

измерение толщины межамниотической мембраны (при МХ двойне менее 2 мм, при дихориальной (далее – ДХ) двойне – более 2 мм);

фетометрия;

измерение количества околоплодных вод;

диагностика анемии плодов на основании измерения пиковой систолической скорости кровотока в средней мозговой артерии;

диагностика врожденных пороков развития и других антенатальных осложнений.

5. Диагностика фето-фетального трансфузионного синдрома.

5.1. Клинические симптомы: увеличение высоты стояния дна матки и

окружности живота, превышающие нормальные значения для данного срока беременности; одышка; угрожающий самопроизвольный аборт; угрожающие преждевременные роды.

#### 5.2. Ультразвуковые критерии ФФТС:

расширение воротникового пространства более 3 мм в сроки 10 недель 5 дней – 13 недель 6 дней беременности у плода-реципиента;

КТР плода-реципиента больше, чем у плода-донора;

многоводие у плода-реципиента: максимальный вертикальный карман околоплодных вод (далее – МВК): в сроке беременности до 20 недель более 60 мм, МВК в сроке беременности от 20 до 22 недель более 80 мм, МВК в сроке беременности от 23 до 25 недель – более 100 мм;

маловодие у плода-донора (МВК – менее 20 мм);

различие размеров мочевого пузыря (у плода-донора мочевой пузырь меньше либо не визуализируется);

диссоциированное развитие плодов (различие в предполагаемой массе плодов более 20%);

водянка плода-реципиента (подкожный отек более 5 мм, плевральный выпот, перикардальный выпот, асцит);

тесное прилегание (признак «прилипания») плода-донора к стенке матки и снижение двигательной активности плода-донора.

#### 5.3. Классификация степени тяжести ФФТС (Quintero):

I степень: маловодие у плода-донора и многоводие у плода-реципиента, мочевой пузырь донора визуализируется;

II степень: маловодие у плода-донора и многоводие у плода-реципиента, мочевой пузырь 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.

6. Диагностика диссоциированного развития плодов и персистенции критического кровотока в артерии пуповины у одного из плодов.

#### Ультразвуковые критерии:

различие в показателях предполагаемой массы плодов более чем 20%;

различие в показателях окружности живота плодов 20 мм и более;

различие в показателях окружности головы свыше 5%; бипариетального размера головы более 6 мм;

различие в показателях кровотока (индекс резистентности, пульсационный индекс) в артерии пуповин плодов более 15% или повышение абсолютных значений (более 0,4) индексов в артерии пуповин у одного или обоих плодов;

нулевой диастолический кровоток в артерии пуповины одного из плодов.

7. Диагностика синдрома обратной артериальной перфузии.

Специфические ультразвуковые маркеры СОАП в I триместре беременности: у плода-реципиента (плода-«паразита») диагностируются множественные пороки развития, несовместимые с жизнью: отсутствие головы и сердца или рудиментарное сердце, пороки развития верхних и нижних конечностей.

8. Диагностика монохориальной моноамниотической двойни и переплетения петель пуповин плодов.

Ультразвуковые признаки МХ МА двойни:

одна плацента и однополые плоды;

близкое расположение мест прикрепления пуповин обоих плодов к плаценте;

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

Ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) пуповин плодов с цветным доплеровским картированием в В-режиме позволяет диагностировать переплетение петель пуповин.

9. Лечение фето-фетального трансфузионного синдрома:

при диагностике ультразвуковых маркеров ФФТС в сроках гестации 16-25 недель показана госпитализация в государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя» (далее – ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»)) для проведения фетоскопической лазерной коагуляции плацентарных анастомозов;

в послеоперационном периоде плановые госпитализации в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» в 28-30, 32-34 (с проведением медицинской профилактики респираторного дистресс синдрома), 36 недель беременности или по показаниям;

родоразрешение в 32-37 недель беременности в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»;

при диагностике ФФТС после 25 недель показана госпитализация в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» для проведения амниодренирования.

10. Диссоциированное развитие плодов и персистенция критического кровотока в артерии пуповины у одного из плодов:

консультация в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»;

продолгование беременности с УЗИ и доплерометрией (далее – ДПМ) плодов 2 раза в неделю на III уровне оказания перинатальной помощи или в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»;

родоразрешение в 32-36 недель беременности путем хирургической операции «кесарево сечение» через 1 сутки после окончания проведения медицинской профилактики респираторного дистресс синдрома плода на III уровне оказания перинатальной помощи или в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя».

11. Лечение СОАП осуществляется в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» в сроках беременности до 21 недели 6 дней методом фетоскопической лазерной коагуляции сосудов пуповины плода-«паразита» после информированного согласия беременной.

В послеоперационном периоде плановые госпитализации в 28-30, 32-34, 38 недель беременности и по показаниям в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» или на III уровень оказания перинатальной помощи.

При диагностированном СОАП после 22 недель беременности показаны:

консультация в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»;

продолжение беременности с УЗИ и ДПМ плодов 1 раз в месяц на III уровне оказания перинатальной помощи или в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»;

досрочное родоразрешение по показаниям или при доношенной беременности путем хирургической операции «кесарево сечение» в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» или на III уровне оказания перинатальной помощи.

12. Монохориальная моноамниотическая двойня.

Плановые госпитализации:

в 28-30 недель показана госпитализация в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» и в 34 недели для досрочного родоразрешения.

После 30 недель показаны ДПМ плодов и кардиотокографическое (далее – КТГ) исследование 1 раз в 2 недели.

Родоразрешение МХ МА двойни в 34-35 недель беременности путем хирургической операции «кесарево сечение» через 1 сутки после медицинской профилактики респираторного дистресс синдрома плода в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя».

13. При диагностировании врожденных пороков развития или хромосомных заболеваний, несовместимых с жизнью, одного из плодов при многоплодной беременности в сроке беременности до 21 недели 6 дней показана госпитализация в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя» для проведения селективной редукции.

При диагностировании врожденных пороков развития одного из плодов многоплодной беременности в сроке беременности 22 недели и более:

консультация в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»;

возможно продолжение беременности с УЗИ и ДПМ плодов 1 раз в месяц на III уровне оказания перинатальной помощи или в ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»;

досрочное родоразрешение по показаниям или при доношенной беременности на III уровне оказания перинатальной помощи.

При МХ многоплодии родоразрешение путем хирургической операции «кесарево сечение».

14. Медицинская помощь и диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими внутриутробное хирургическое лечение антенатальной патологии (фето-фетального трансфузионного синдрома, синдрома обратной артериальной перфузии, монохориальной моноамниотической двойни, врожденных пороков развития одного из плодов), проводится в организациях здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь в амбулаторных условиях по месту жительства (месту пребывания).

Сроки и кратность медицинских осмотров и диагностических исследований у детей в возрасте до 1 года, включая категорию младенцев после внутриутробных вмешательств, определены постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 12.08.2016 № 96 «Об утверждении Инструкции о порядке проведения диспансеризации».

Детям, перенесшим внутриутробное хирургическое лечение антенатальной патологии, определяется группа риска развития анемии и диспансерное наблюдение осуществляется в объеме мероприятий, соответствующих данной категории пациентов.

При медицинском осмотре проводится оценка цвета кожного покрова и слизистых, размеров печени и селезенки.

С учетом вида антенатального вмешательства, особенностей развития ребенка и динамики в состоянии здоровья врач-педиатр определяют необходимость дополнительных осмотров и медицинских вмешательств.

При первичном осмотре врач-невролог оценивает неврологический статус и нервно-психическое развитие ребенка. С учетом сведений о динамике неврологических синдромов и данных нейросонографии врач-невролог разрабатывает индивидуальный план наблюдений, который согласуется с врачом-педиатром.

При выявлении отклонений физиологического процесса развития, функциональных нарушений и патологических изменений при клиническом осмотре и лабораторно-инструментальном обследовании дети направляются для уточнения диагноза в больничную организацию здравоохранения в установленном порядке.