

# Intrauterinní léčba těžce anemického hydropického plodu

Zdeněk Žižka, Dominika Indrová, Miroslav Břešťák, Kateřina Nekovářová,  
Lenka Vyvadilová, Pavel Calda

Centrum fetální medicíny 1. LF UK a VFN Praha

# Hlavní příčiny anémie plodu

- ✓ erytrocytární aloimunizace (RhD, Kell) - *hemolytická anémie*
- ✓ infekce Parvovirem B 19 - *hypoplastická „reverzibilní“ anémie*
- ✓ subakutní fetomaternální hemorhagie (ABO kompatibilita)
- ✓ syndrom transfuze mezi dvojčaty
- ✓ extraamniální krvácení (*abrupce placenty, vasa praevia*)
- ✓ intraamniální krvácení (*ruptura pupečnickových cév, intrauterinní výkony*)
- ✓ chorioangiom placenty
- ✓ vzácné poruchy krvetvorby (*alfa – thalasemie, Fanconiho anémie, myeloproliferativní porucha u Trizomie 21, porfyrie*)

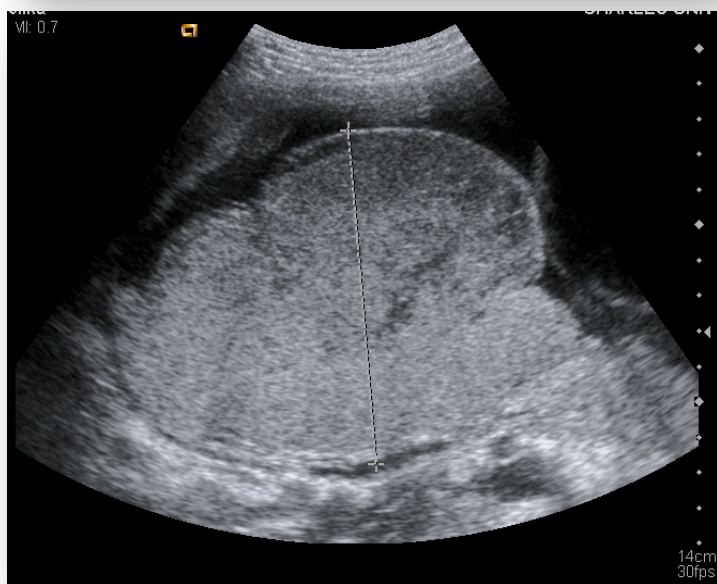
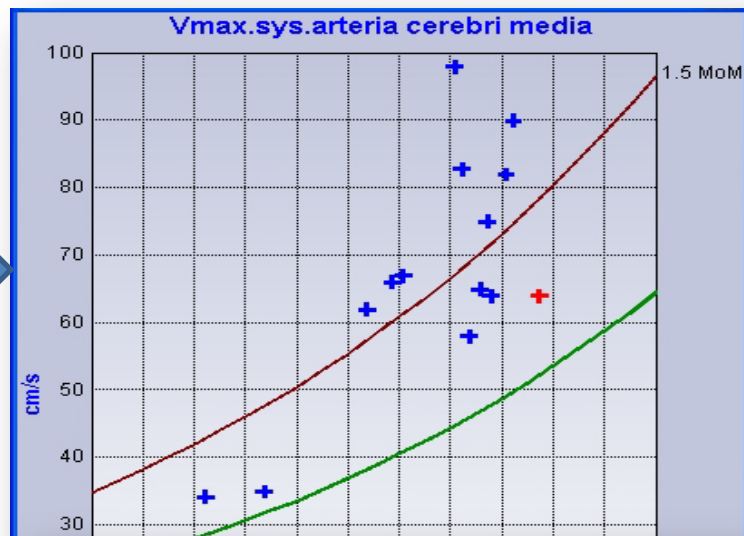
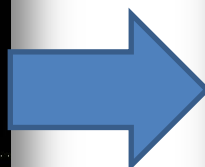
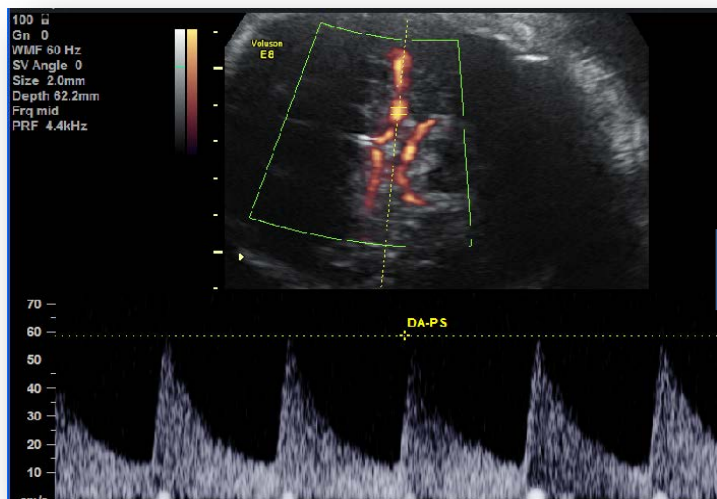
TABLE 1

## Potential causes of fetal anemia

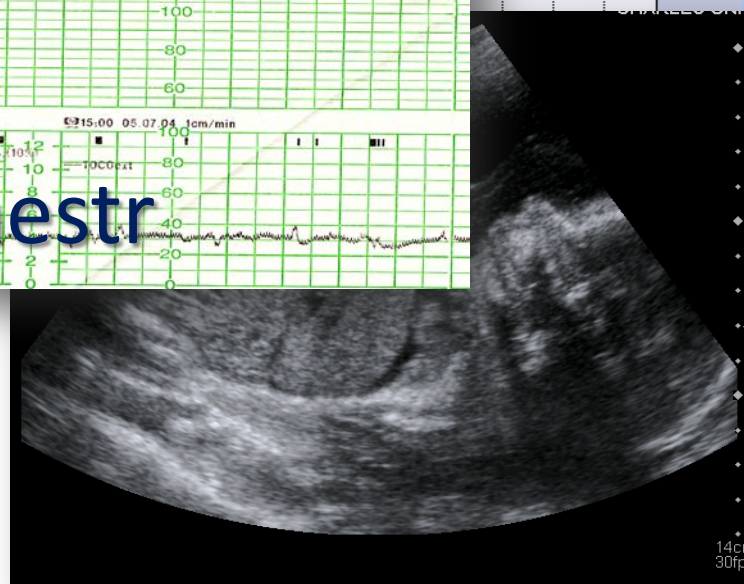
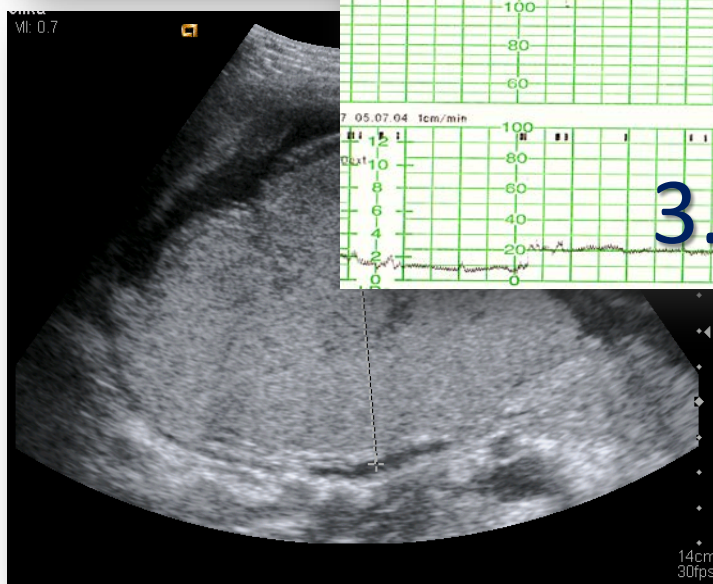
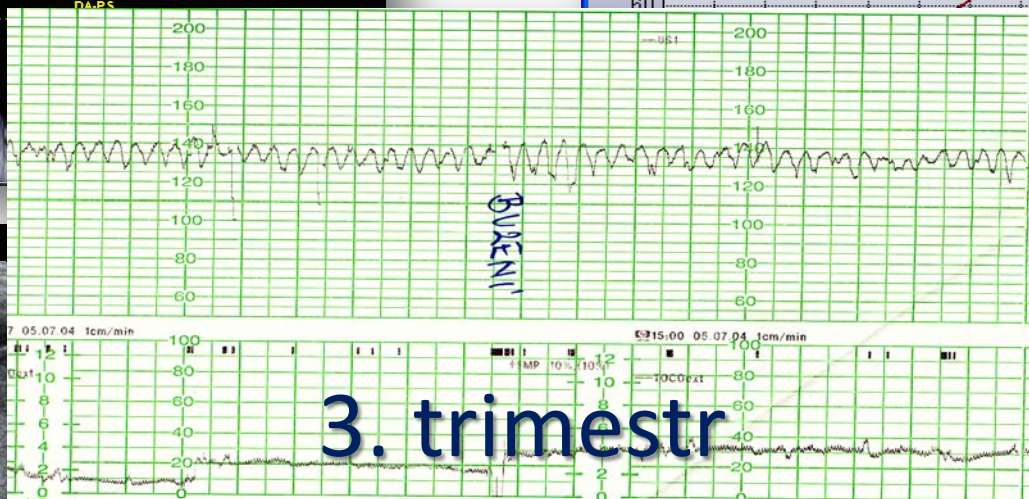
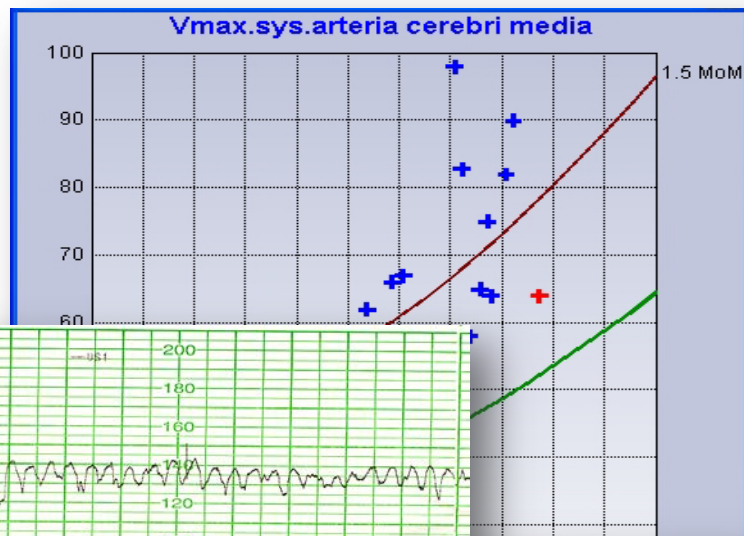
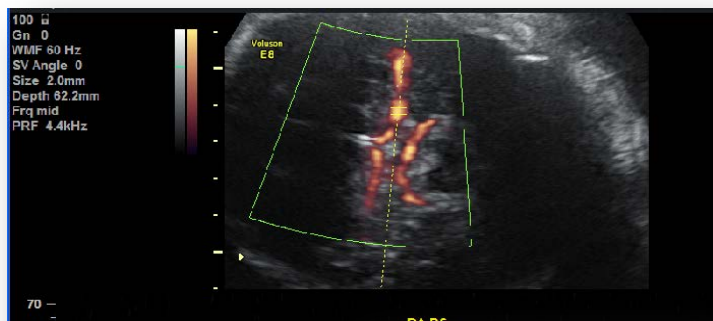
Categories	Cause
<b>Immune</b>	RBC alloimmunization: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Rh</li> <li>• Atypical antigens</li> </ul>
<b>Infectious</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Parvovirus</li> <li>• CMV</li> <li>• Toxoplasmosis</li> <li>• Syphilis</li> </ul>
<b>Inherited</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lysosomal storage diseases (eg, Mucopolysaccharidosis type VII, Niemann-Pick disease, Gaucher disease)</li> <li>• Blackfan-Diamond anemia</li> <li>• Fanconi anemia</li> <li>• Alpha-thalassemia</li> <li>• Pyruvate kinase deficiency</li> <li>• G-6-PD deficiency</li> </ul>
<b>Other</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aneuploidy</li> <li>• TTTS; Twin anemia-polycythemia sequence</li> <li>• Fetomaternal hemorrhage</li> <li>• Maternal acquired red cell aplasia</li> </ul>

*Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM), Mari G, Norton ME, Stone J, et al. SMFM Clinical guidelines No. 8: The Fetus at Risk for Anemia: Diagnosis and Management. Am J Obstet Gynecol. 2015*

# Urgentní neinvazivní diagnostika anémie plodu



# Urgentní neinvazivní diagnostika anémie plodu



# Invazivní diagnostika anémie plodu

rok	kordocentéza	IUTRF
2004	139	37
2005	113	34
2006	62	9 PSV v MCA ↓
2007	71	21
2008	76	32
2009	60	15
2010	59	33
2011	50	15
2012	60	5
2013	62	15
2014	48	14
<b>celkem</b>	<b>850</b>	<b>230</b>

# Patogeneze povšechného hydropsu při těžké anémii

alespoň ve 2 kompartmentech, Parvo B19 + kardiální dysfunkce

Adekvátní nebo inadekvátní kompenzatorní odpověď  
(extramedulární erythropoeza)

Portální hypertenze  
a jaterní dysfunkce

Tkáňová hypoxie

Hypalbuminémie  
(změna onkotického tlaku)

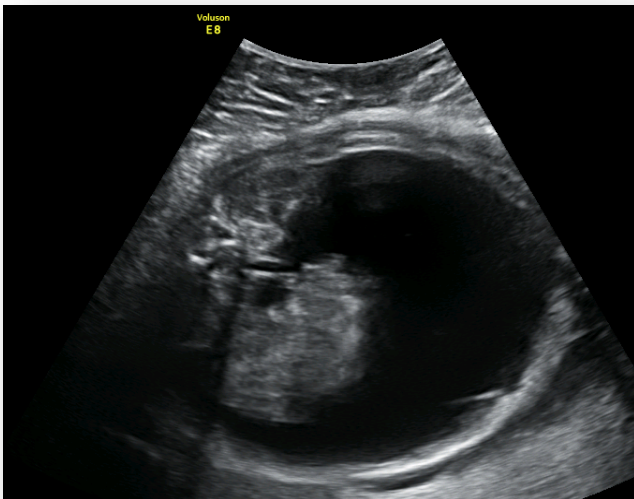
Ascites

Hydrops

Smrt plodu  
pro kardiální selhání  
po vystupňované  
kompenzatorní reakci

# Diferenciální diagnostika

- ✓ neimunní hydrops různé etiologie (infekční, kardiální, CHA atd.)
- ✓ VVV plodu: Chyloperitoneum, CCAM
- ✓ ruptura střevní (volvulus, ischemie)
- ✓ spontánní perforace uropoetického traktu





# Resuscitace in utero

**Podmínka:** transport in utero do perinatologického centra

*Pozn.: plod má kapacitní řečiště a koagulační podporu od matky*

---

- operační **pohotovost** (erudice)
- rychlá příprava **erymasy** pro IUT
- adekvátní **monitorace** po výkonu
- **X porod bez přípravy = vysoká morbidita!**

# Neonatologická péče

- **informovanost**, koordinace
  - **příprava** transfuzního oddělení
- 
- výměnná **transfuze**
  - úprava **koagulačních** parametrů
  - kontrola **TK** a bilance tekutin

***Hrozí !!:** pneumothorax, multiorgánová dysfunkce (selhání), DIC, nekrotizující enterokolitida, tkáňová hypoxie s metabolickou acidózou, infekce*

# Intrauterinní léčba hydropických plodů na naší klinice přehled 2000 - 2015:

- 17 hydropických plodů (minim. ascites)
- gestační stáří – 25,6 (19+5 .... 32+0)
- Htc – 0,097 (0,045 .... 0,146)

---

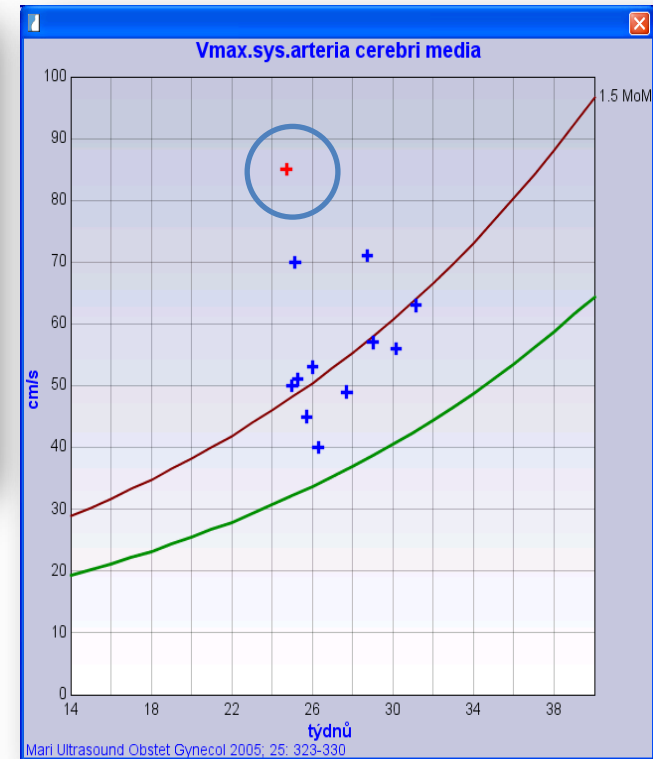
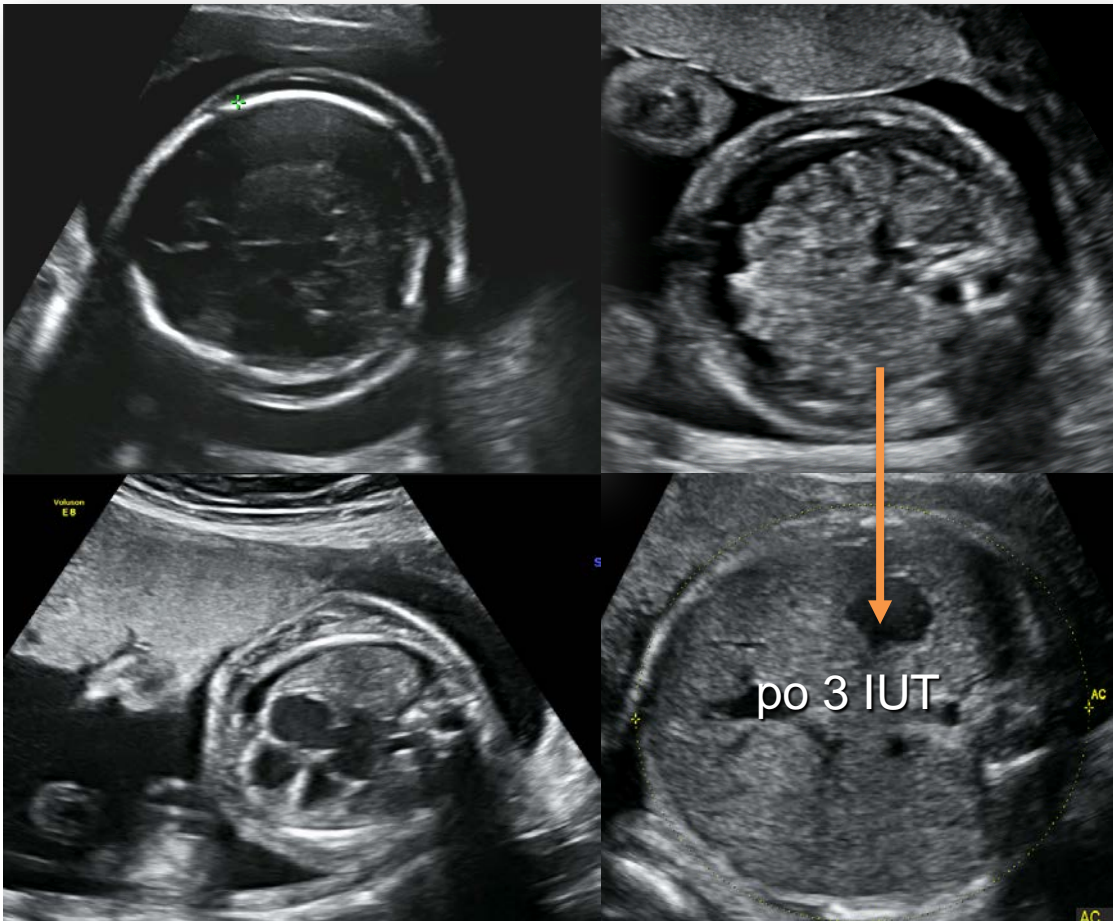
## Výsledky:

- 1x úmrtí in utero
- 1x těžká postnatální morbidita

# **Kazuistiky – prenatálně léčené hydropické plody**

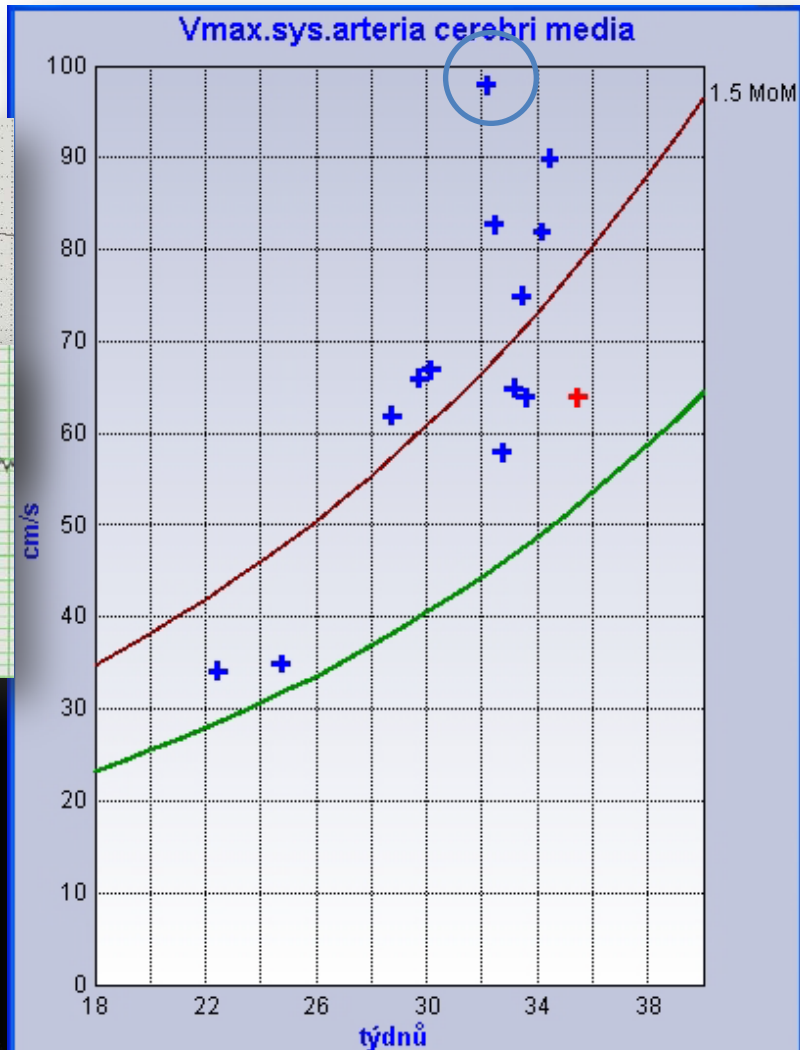
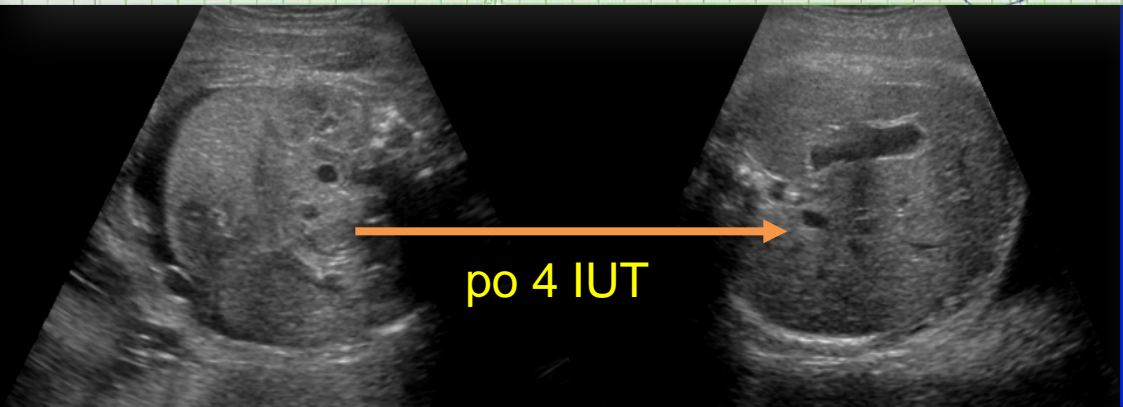
# Kazuistika 1 – pozdní záchyt těžké c, Kell, E aloimunizace

těžký povšechný hydroks plodu ve 25. týdnu  
iniciální Htc 0,045, pohyby 0



# Kazuistika 2 – pozdě léčený případ RhD aloimunizace

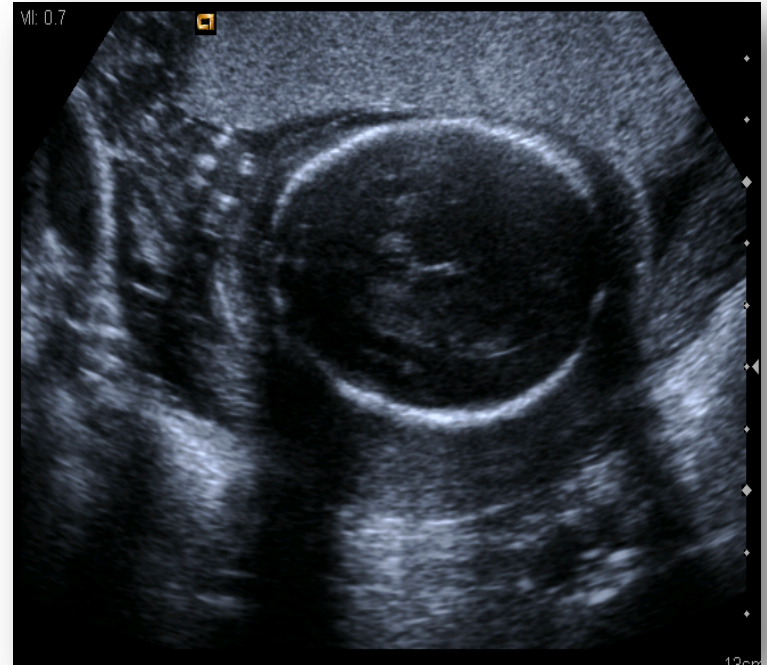
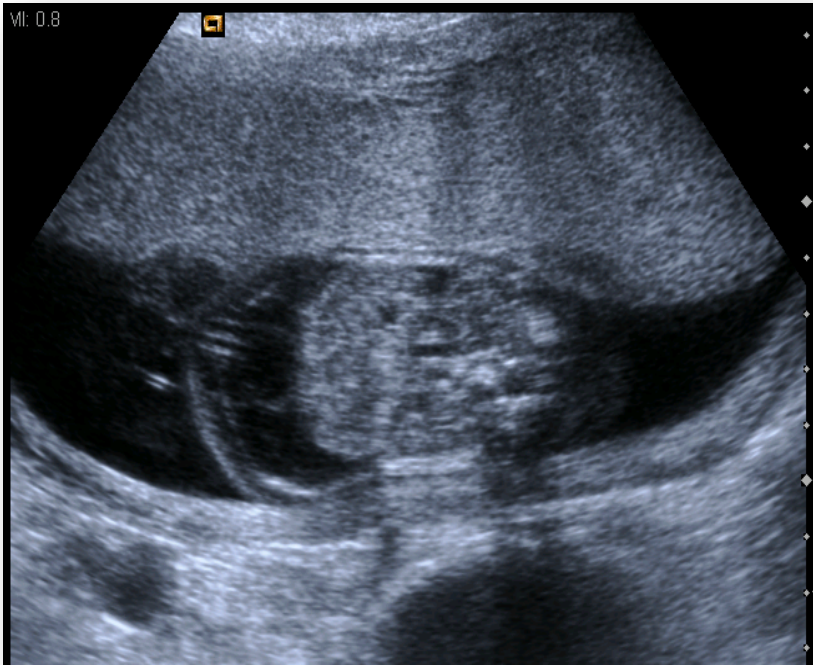
hydrops plodu ve 32. týdnu  
iniciální Htc 0,1, patol. CTG, pohyby 0



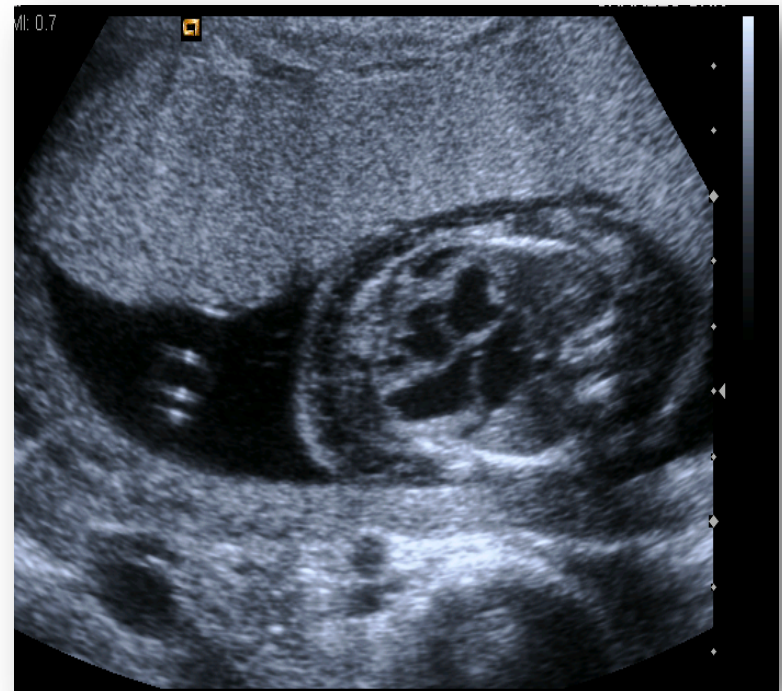
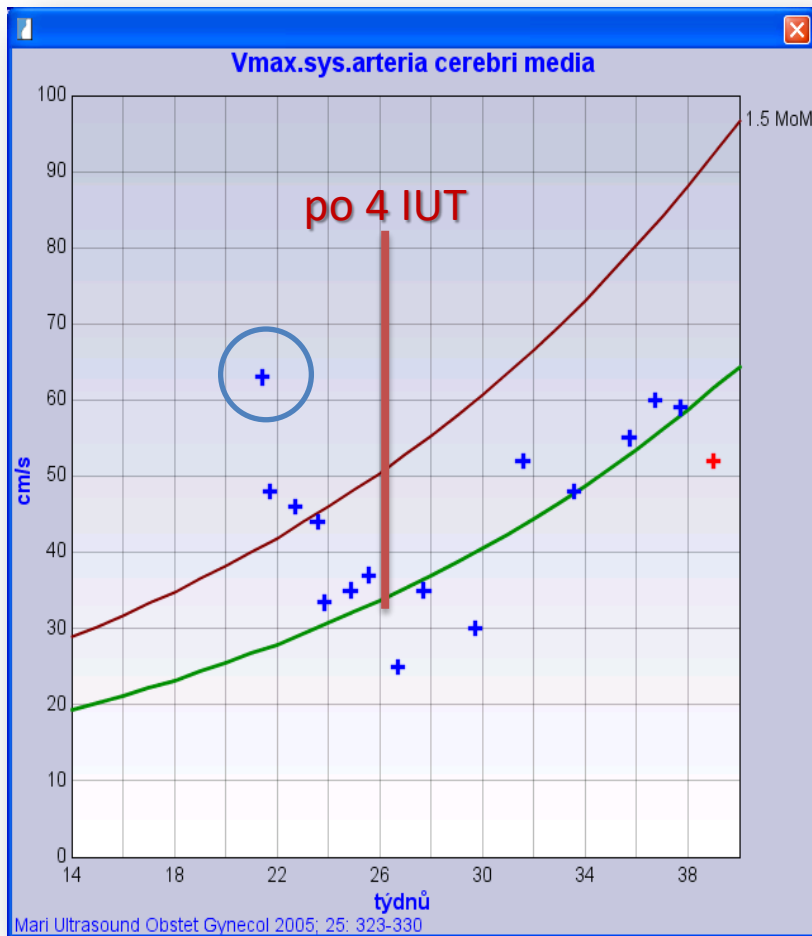
# Kazuistika 3 – Parvovirus B19

těžký povšechný hydrops plodu ve 23. týdnu

iniciální Htc 0,04, pohyby 0, pozitivní anamnéza, pozitivita IgM Parvo B19



# Kazuistika 3 – Parvovirus B19

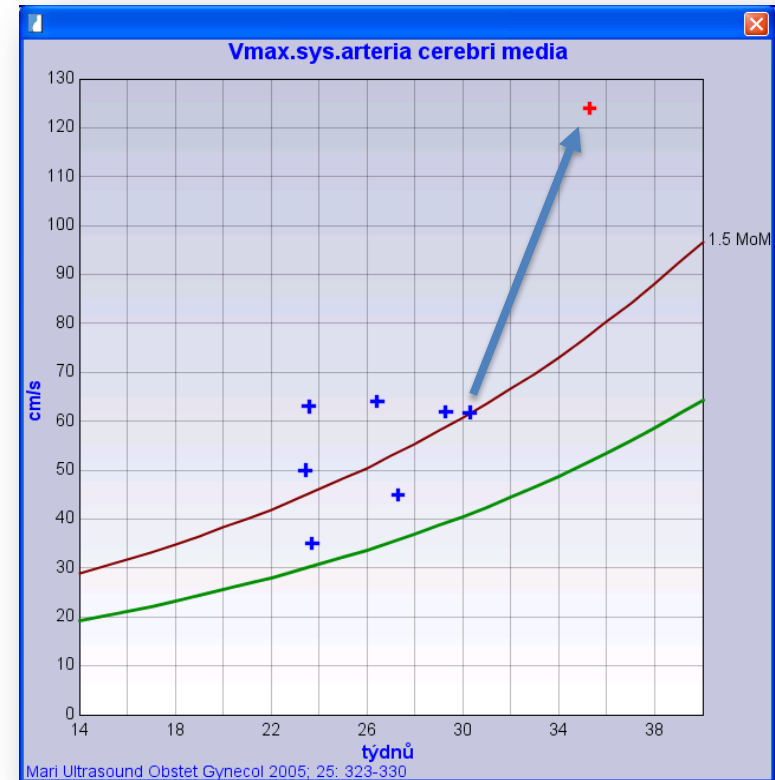
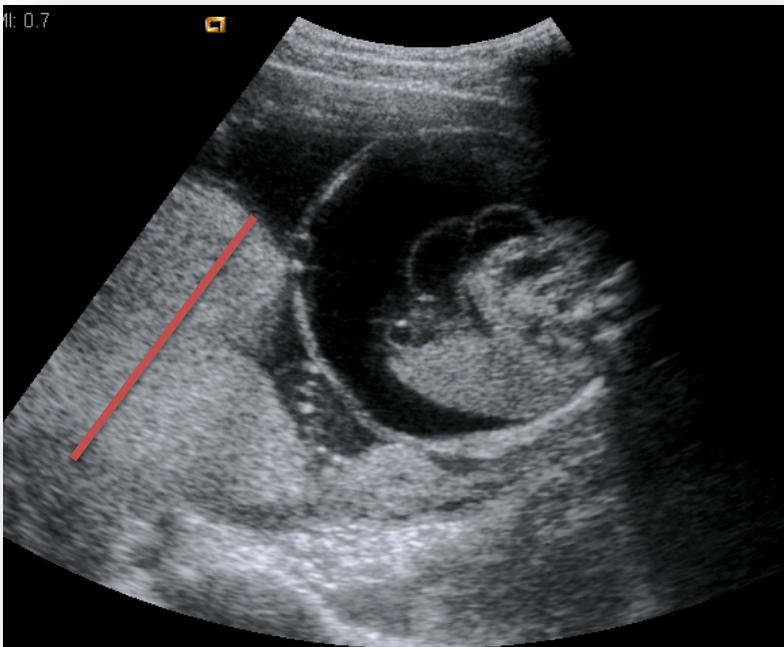




# **Kazuistiky – postnatálně léčené hydropické plody**

# Kazuistika 4 – inadekvátně léčený případ RhD, c aloimunizace prenatální léčba:

těžký hydrops plodu ve 23. t., zatížená anamnéza  
nespolupracující těhotná !  
špatná postnatální adaptace



Mari Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 25: 323-330

## Kazuistika 4 – inadekvátně léčený případ RhD, c aloimunizace poporodní průběh, propuštění novorozence:

- SC 35+5, hmotnost: 2665 g (nad 50. percentilem), obvod hlavy: 31,5 cm (50. percentil),
- pH pupečnickové arterie: 7,20, laktát 5,4 mmol/l,
- APGAR: 3-6-9 bodů

### Diagnozy:

**P55.0 - Rh izoimunizace plodu a novorozence - hemolytická nemoc s multiorgánovým selháním - opakované intrauterinní TRF, intenzivní FT, parciální výměnná TRF, cholestatický bronzový ikterus**

**P56.0 - Hydrops plodu způsobený izoimunizací**

**P07.1 - Lehká nezralost 35+3 GT**

**P21.1 - Střední porodní asfyxie**

**P22.0 - Syndrom dechové tísně novorozence (respiratory distress syndrome), nCPAP, O2**

**P52.4 - Nitromozkové krvácení u plodu a novorozence - IVH IV. stupně vpravo, posthemoragická ventrikulomegalie**

**P91.2 - Novorozenecká mozková leukomalacie vpravo**

**P70.4 - Hypoglykémie - hyperinzulinismus v. s. sekundární**

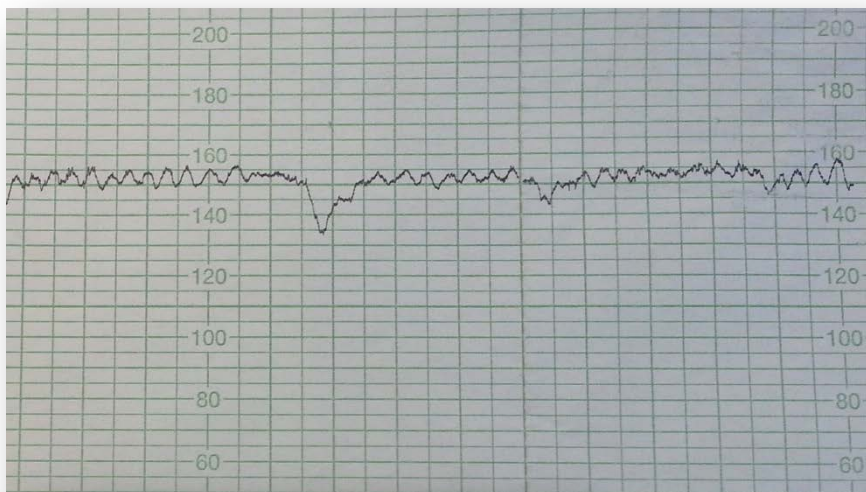
**P61.2 - Anémie z nezralosti**

**D69.4 - Kongenitální dědičná trombopathie May Hegglin anomalie- stacionární trombocytopenie**

**Q21.0 - Defekt komorového septa**

**Intraretinální hemoragie v. s.**

# Kazuistika 5 – neléčený případ těžké RhD aloimunizace



hydrops ve 34+5, patol. CTG, urgentní SC



# Kazuistika 5 – neléčený případ těžké RhD aloimunizace

stav po porodu:

- hmotnost: 2495 g, délka: 45,5 cm, obvod hlavy 31,5 cm ( vše 50. pctl)  
APGAR: 6-9-9 bodů
- ABR pupečnickové krve: pH 7,024, pCO<sub>2</sub> 9,6 kPa, laktát 8,8
- glykemie 3,8 mmol/l, celkový bilirubin 128, konjugovaný 9 umol/l
- Leuko 29,9 x 10<sup>9</sup>/l , Ery 1,3 x 10<sup>12</sup>/l , Hgb 51 g/l, Htc 0,158, Trombo 271 x 10<sup>9</sup>/l, reti 7,3 %

# Kazuistika 5 – neléčený případ těžké RhD aloimunizace při propuštění:

## hospitalizace 59 dní !!

Diagnosa:

P55.0 - Rh alloimunisace, fetální anemie, hepatosplenomegalie, extramedulární hematopoesa

P20.0 - Nitroděložní hypoxie zjištěná před počátkem porodní činnosti

P07.1 - Střední nezralost 34.+ 6/7 g.t.

P21.0 - Těžká porodní asfyxie z hemolytické anemie plodu

P51.8 - Krvácení z pupečníku při DIC

P70.3 - Prolongovaná hypoglykémie

P54.0 - Krvácení do GIT a jater

P60. - Disseminovaná intravaskulární koagulace (DIC) po s krvácením do GIT a plic

P29.8 - Multiorgánové selhání

P61.8 - Konsumpční trombocytopenie

P59.0 - Hyperbilirubinemie při Rh alloimunisaci a nezralosti

**P91.2 - Poranění bílé hmoty periventrikulárně bilat. - PVL II.-III. st. bilat.**

P74.2 - Hyponatrémie - iatrogenní po derivaci ascitu

P29.3 - PDA, FoA

P39.8 - Postpunkční peritonitis v.s. (Klebsiella pneumoniae)

**K76.2 - Ischemická a hemoragická nekrosa jater, sekundární fibrotisace a ascites**

L89 - Dekubity postischemické v oblasti hrudní páteře a záhlaví sekundární kolonisace STAU - lokální

# Závěry:



- intrauterinní transfuzní léčba nejefektivnější
- neléčené případy zatíženy vysokou morbiditou
- není nebezpečí z prodlení – možný transport in utero do perinatologického centra (změřit PSV MCA!)
- v indikovaných případech léčit hydropický plod i po 34. týdnu
- koordinace léčby s neonatologym  
(výměnná transfuze, úprava koagulace)