

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РФ
НОВОСИБИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
СИБИРСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ НАУК
НОВОСИБИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНЫ И ПСИХОЛОГИИ В.ЗЕЛЬМАНА
ООО «КЛИНИКА ПРОФЕССОРА ПАСМАН»

НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ В АКУШЕРСТВЕ, ГИНЕКОЛОГИИ, ПЕРИНАТОЛОГИИ И РЕПРОДУКТИВНОЙ МЕДИЦИНЕ

V МЕЖДУНАРОДНЫЙ КОНГРЕСС

22 – 25 апреля 2021 года

Научная программа

Научные материалы

Россия, 630099, Новосибирск, ул. Орджоникидзе, д. 31
Novosibirsk Marriott Hotel

Регистрация участников на сайте конгресса
www.repromed.pro

Время мероприятия указано по Новосибирску (Москва 4+ часа)

Онлайн-трансляция

<https://events.webinar.ru/repromedpro/za1>

<https://events.webinar.ru/repromedpro/za2>

<https://events.webinar.ru/repromedpro/za3>

<https://events.webinar.ru/repromedpro/za4>

Новосибирск
2021



ТЕЧЕНИЕ И РОДРАЗРЕШЕНИЕ БЕРЕМЕННОЙ С СИНДРОМОМ МАРФАНА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Е.И. Фурса¹, М.В. Морозов¹, Н.Г. Бухтуева², А.В. Шаклеин^{1,2},
А.А. Степанова², М.Ю. Денисов¹, Н.М. Пасман^{1,2}

¹ Новосибирский государственный университет

² Городская клиническая больница № 1, Новосибирск

Синдром Марфана (СМ) – это наследственное заболевание соединительной ткани с аутосомно-доминантным типом наследования. Заболевание встречается довольно редко (1 случай на 10 000–20 000 населения) [1]. Заключается оно в мутации в расположенном на 15-й паре хромосом гене (FBN1), кодирующем гликопротеин фибриллин-1. Данный гликопротеин является структурным компонентом микрофибрилл, обеспечивающих силовую структурную поддержку соединительной ткани. Для установления СМ используют критерии по Ghent (1996), при этом необходимо наличие двух главных и одного малого критерия [2]. Клинические проявления при СМ крайне разнообразны, поражаются, главным образом, сердечно-сосудистая, костно-мышечная системы и орган зрения [1–3]. Со стороны сердечно-сосудистой системы заболевание СМ проявляется пролапсом клапанов сердца и дилатацией сосудов с развитием аневризм, со стороны опорно-двигательного аппарата – высоким ростом, ахарнодактилией, килевидной или воронкообразной формой грудной клетки, гиперподвижностью суставов и кифосколиозом, со стороны зрительной системы – эктопией хрусталика, иридодонезом, миопией и т. д.

Беременность, роды и послеродовый период у пациенток с СМ сопровождаются высоким риском развития осложнений в виде возникновения, расслоения и разрыва аневризм восходящего отдела аорты, которые возникают не только из-за генетически детерминированного нарушения строения соединительной ткани, но и из-за длительного воздействия прогестерона на сосудистую стенку и увеличения ОЦК [1; 3]. Также у пациенток высок риск преждевременного излития околоплодных вод, преждевременных родов, отслойки нормально расположенной плаценты, послеродовых кровотечений, внутриутробной задержки развития плода



и истмико-цервикальной недостаточности [2–4]. Вероятность наследования данной патологии от родителей ребенком составляет примерно 50 %.

Для решения вопроса в возможности планирования беременности необходимо проведение тщательной предгравидарной подготовки: регулярное наблюдение терапевтом, акушером-гинекологом, кардиологом, при необходимости – кардиохирургом, сосудистым хирургом, офтальмологом, а также проведение рутинных лабораторных исследований, электрокардиографии, эхокардиографии, исследование системы гемостаза [1; 2]. Противопоказанием к планированию беременности является дилатация аорты от 40 мм и более [2]. При обнаружении во время беременности признаков дилатации аорты необходимо прерывание беременности в связи с высоким риском разрыва аорты [1].

При наступлении беременности необходимо решить вопрос о возможности ее пролонгирования. В тех случаях, когда принято решение сохранить беременность, необходим всесторонний контроль за состоянием женщины и плода. Метод родоразрешения принимается для каждой конкретной пациентки, но нужно учитывать, что роды через естественные родовые пути разрешены только при отсутствии выраженной сердечно-сосудистой патологии, так как они сопровождаются высоким риском развития массивных кровопотерь, глубоких разрывов мягких тканей родовых путей матери. В тоже время, родоразрешение путем кесарева сечения сопровождается меньшим риском развития тромбогеморрагических осложнений, но часто приводит к образованию несостоятельного послеоперационного рубца [2].

Описание клинического случая

Пациентка М., 23 лет, первобеременная, в январе 2020 г. направлена врачом женской консультации в плановом порядке в отделение патологии беременности на дородовую госпитализацию в связи с наличием СМ.

Соматический анамнез: СМ, аутосомно-доминантный тип наследования. Данная патология диагностирована в 6 лет, передалась от отца. Субклинический гипотиреоз находился в стадии лекарственной компенсации, принимала на момент госпитализации препарат L-тироксин 50 мкг/сут. Миопия высокой степени обоих глаз. Синдром дисплазии соединительной ткани. Проплап митрального клапана 2-й степени, пролапс трикуспидального клапана 1–2-й степеней, дополнительные хорды в полости левого



желудочка. Пациентке в 2006 г. выполнен открытый дуартродез, коррекцию плоскостопия, в 2011 г. — операция по поводу килевидной грудной клетки (торокопластика с загрудинной фиксацией металлической пластиной). Женщина консультирована специалистами кардиохирургического центра, которые рекомендовали родоразрешение путем операции кесарева сечения, учитывая высокие риск аневризматических осложнений.

При визуальном осмотре выявлен марфаноидный фенотип, диспропорциональное телосложение, высокий рост (1,98 м), атрофические стрии на внешних поверхностях бедер и животе, а также диастаз прямых мышц живота. Высокое готическое небо, арахнодактилия, деформация суставов стопы.

Гинекологический анамнез не отягощен. На учете по беременности состояла с 6 нед. На сроке 12 нед. находилась на стационарном лечении с угрожающим самопроизвольным выкидышем, назначены препараты прогестерона в дозе 200 мг в день до 34 нед. *per vaginalis*. По данным биохимических и ультразвуковых скринингов, патологии плода не обнаружено, дополнительная консультация генетиком не проводилась. На сроке 20 нед. отмечено повышение глюкозы крови до 5,37 ммоль/л, проведена консультация эндокринологом и выставлен гестационный сахарный диабет. Назначена диетотерапия, последующие показатели глюкозы крови установились в пределах нормативных значений. В бакпосеве из цервикального канала наблюдался рост *E. coli*, санация проводилась местными препаратами.

При подготовке к родоразрешению проведено повторное УЗИ сердца, повторно консультирована кардиологом, генетиком, офтальмологом.

На сроке 39–40 недель проведена операция кесарево сечение. Операция проведена без технических трудностей, кровопотеря составила 400 мл.

Послеродовой период у женщины протекал без осложнений, пациентка выписана из роддома на 6-е сутки. В послеродовом периоде рекомендовано динамическое наблюдение кардиолога, эндокринолога.

Родился мальчик с массой тела 3500 г, длиной тела 54 см, оценка по Апгар — 8–9 баллов. Ребенок в дальнейшем поступил под наблюдение педиатра, консультирован гастроэнтерологом по поводу транзиторной непереносимости лактозы, проведена коррекция вскармливания. Проведена консультация генетиком, рекомендовано динамическое наблюдение.



Заключение

Учитывая редкость синдрома Марфана, обязательно следует информировать девушек-подростков о заболевании и необходимости планирования беременности совместно со специалистами разного профиля, обращая внимания индивидуальные противопоказания. Беря во внимание тот факт, что чаще возникают осложнения и риски, связанные с сердечно-сосудистой системой, требуется тщательное обследование и решение вопроса о вынашивании и пролонгировании беременности у таких пациенток. Описанный клинический случай продемонстрировал успешное ведение беременности, комплексное обследование женщины и успешное родоразрешение, последующая нутритивная поддержка новорожденного.

Литература

1. Радецкая Л.С., Макацария А.Д. Ведение беременности и родов у пациенток с мезенхимальными дисплазиями (синдромами Марфана, Элерса – Данло, врожденной геморрагической телеангиэктазией) // Акушерство, гинекология и репродукция. 2016; 1: 100–110.
2. Голяновский О.В., Рубинштейн А.М., Страшевич К.В. Ведение беременности и родоразрешение пациенток с синдромом Марфана (случай из практики) // Здоровье женщины. 2016; 6 (112): 62–65.
3. Михайлин Е.С., Иванова Л.А., Шило М.М. Первичная диагностика синдрома Марфана у беременной в возрасте 16 лет: клинический случай // Вопр. современной педиатрии. 2019; 18 (2): 138–141.
4. Доброхотова Ю.Э., Боровкова Е.И. Прегравидарная подготовка и ведение беременности у пациенток с дисплазией соединительной ткани // Гинекология. 2017; 19 (5): 44–49.