

## Особенности течения беременности и родов, а также их исходов, у женщин с синдромом дисплазии соединительной ткани сердца

Э. А. Казачкова, К. С. Тукай

Кафедра акушерства и гинекологии №1 ГОУ ВПО Челябинской государственной медицинской академии Росздрава; МУЗ ГКБ №6, г. Челябинск

### The course features of pregnancy and labor as well as its outcomes in the women with the syndrome of dysplasia of heart connective tissue

E. A. Kazachkova, K. S. Tukay

Department of obstetrics and gynecology №1 Chelaybinsk State Medical Academy; Chelaybinsk Municipal Hospital №6

#### Резюме

Цель исследования — выявление особенностей течения беременности и родов, а также их исходов, у женщин с синдромом дисплазии соединительной ткани (ДСТ) сердца. Обследовано 564 женщины с синдромом ДСТ сердца, которые были разделены на три группы в зависимости от тяжести поражения соединительнотканного каркаса сердца. Группу сравнения составили 60 соматически здоровых беременных женщин. Установлено, что течение беременности, родов, а также их исходов, у женщин с синдромом ДСТ сердца чаще сопряжены с различными осложнениями, чем у соматически здоровых. Чем тяжелее кардиальная патология, тем выше частота осложнений беременности и оперативного родоразрешения. Беременных с установленным диагнозом синдрома ДСТ сердца следует относить в группы высокого риска по невынашиванию беременности, анемии, развитию гестоза, плацентарной недостаточности, гнойно-септической инфекции и перинатальной патологии. Дети, рожденные от матерей с синдромом ДСТ сердца, достоверно чаще имеют врожденные пороки и малые аномалии развития, а также перинатальное поражение центральной нервной системы.

**Ключевые слова:** беременность, дисплазия соединительной ткани, синдром дисплазии соединительной ткани сердца, пролапс митрального клапана.

#### Summary

The aim of investigation is to reveal the course features of pregnancy and labor as well as its outcomes in the women with the syndrome of dysplasia of heart connective tissue. We have studied 564 women with the syndrome of dysplasia of heart connective tissue who were divided into three groups depending on the severity of involvement the connective tissue framework of the heart. The group of comparison consisted of 60 somatically healthy pregnant women. It was determined that the course of pregnancy, labor and its outcomes in the women with the syndrome of dysplasia of heart connective tissue were connected with different complications more often than in somatically healthy women. The severer is the cardiac pathology the higher is the rate of complications in pregnancy and operative delivery. The pregnant women with the established diagnosis of the syndrome of dysplasia of heart connective tissue should be included in the high-risk groups by noncarrying of pregnancy, anemia, development of gestosis, placental insufficiency, septic suppurative infection and perinatal pathology. The children born from the mothers with the syndrome of dysplasia of heart connective tissue certainly have more frequently congenital malformations and lesser maldevelopments as well as perinatal involvement of central nervous system.

**Key words:** pregnancy, dysplasia of connective tissue, syndrome of dysplasia of heart connective tissue, mitral valve prolapse.

В последние годы проблема дисплазии соединительной ткани (ДСТ) становится особенно актуальной для акушеров-гинекологов, так как генерализованный характер поражения соединительной ткани с вовлечением в патологический процесс репродуктивной системы не может не отразиться на течении беременности и родов, а также на здоровье будущего поколе-

ния. ДСТ — генетически гетерогенное и клинически полиморфное патологическое состояние, объединенное нарушением формирования соединительной ткани в эмбриональном и постнатальном периодах. Согласно классификации, принятой в 1990 г., выделены две группы указанной патологии [8]. К первой относят дифференцированные ДСТ с определенным типом наследования и четко выраженной симптоматикой (синдром Марфана, Элерса-Данло, Холта-Омара и др.). Во вторую группу включены недифференцированные ДСТ с локомоторны-

Э. А. Казачкова — д. м. н., профессор

К. С. Тукай — врач акушер-гинеколог МУЗ ГКБ №6 г. Челябинска.

ми и висцеральными проявлениями без четко выраженной симптоматики. Среди висцеральных проявлений наиболее значимой для качества и прогноза жизни является патология сердечно-сосудистой системы, поэтому ДСТ сердца была выделена в самостоятельный синдром (1990 г.).

Синдром ДСТ сердца включает: изолированный клапанный пролапс, комбинированный клапанный пролапс, расширение луковицы аорты, аневризму легочной артерии, аневризму межпредсердной перегородки (МПП), ложные хорды левого желудочка (ЛХЛЖ) и бicuspidальную аорту [1]. Проблема беременности у женщин с синдромом ДСТ сердца, является актуальной в связи с большой распространенностью данной патологии и тяжестью осложнений [1, 4, 5, 6].

Целью настоящего исследования явилось выявление особенностей течения беременности и родов, а также их исходов, у женщин с синдромом ДСТ сердца.

### Материалы и методы

Обследованы 564 женщины в возрасте от 16 до 44 лет с синдромом ДСТ сердца, поступившие в специализированный по сердечно-сосудистой патологии родильный дом МУЗ ГКБ №6 г. Челябинска для подготовки к родам и родоразрешения. У всех пациенток были выявлены фенотипические признаки ДСТ (внешние и висцеральные). Критериями диагностики синдрома ДСТ сердца явились выявление 3-х и более диагностически значимых фенотипических признаков ДСТ или не менее 6-ти любых внешних фенотипических признаков в сочетании с 1-й и более аномалией соединительнотканного каркаса сердца [3].

Кроме стандартного клинико-лабораторного обследования, всем женщинам проводили электрокардиографию (ЭКГ), доплерэхокардиографию, ультразвуковое исследование (УЗИ) состояния плода, доплеровское исследование маточно-плацентарного кровотока, кардиотокографию и наружную гистерографию, по показаниям — суточное мониторирование ЭКГ и артериального давления, УЗИ органов брюшной полости и почек. Пациентки были консультированы кардиологом, по показаниям — другими специалистами. Всем новорожденным проводили нейросонографию и УЗИ шейного отдела позвоночника и тазобедренных суставов.

Статистическую обработку осуществляли с использованием стандартных методов описательной статистики с расчетом средних значений, доверительных интервалов и дисперсии; методов непараметрической статистики (критерии Краскела-Уоллеса и Манна-Уитни); ана-

лиза таблиц сопряженности признаков; пошагового дискриминантного анализа.

Все женщины с синдромом ДСТ сердца были разделены на 3 группы. I группу составили 379 пациенток, которые имели лишь одну аномалию соединительнотканного каркаса сердца: пролапс митрального клапана (ПМК) — 364 женщины, пролапс трикуспидального клапана (ПТК) — 2, ЛХЛЖ — 11, аневризму МПП — 2. Во II группу вошли 130 пациенток, у которых зарегистрировано 2 и более аномалии: комбинированный клапанный пролапс ПМК + ПТК — 41 пациентка, ПМК + ПТК + ЛХЛЖ — 9, ПМК + ЛХЛЖ — 70, множественные аномалии сердца — 10 женщин. III группу составили 55 пациенток, у которых синдром ДСТ сердца сочетался с врожденным пороком сердца — 55 женщин.

Группу сравнения составили 60 соматически здоровых беременных женщин. Пациентки всех групп были сопоставимы по возрасту, социальному статусу, образовательному уровню и семейному положению. Все женщины дали информированное согласие на участие в исследовании и были ознакомлены с целью и дизайном работы.

### Результаты исследования

Жалобы на боли в прекардиальной области предъявляла каждая вторая пациентка с синдромом ДСТ сердца, на сердцебиение и одышку — каждая третья. Митральная регургитация имела место у 70,7% женщин в I группе, у 92,3% — во II и у 89,7% — в III группе. Легочная гипертензия зарегистрирована у 0,8%, 13,8%, 25,5% пациенток соответственно в I, II и III группах. Клиническим отражением нарушения внутрисердечной гемодинамики и наиболее частым осложнением данной патологии является сердечная недостаточность, ее распространенность отчетливо нарастает по мере увеличения степени нарушения внутрисердечной гемодинамики. На нашем материале, сердечная недостаточность (II и III функциональный класс по NYHA) была выявлена у 2,4% в I группе, у 17,7% — во II и у 52,7% — беременных в III группе. У каждой третьей беременной (31,1%) течение синдрома ДСТ сердца осложнилось нарушениями ритма и проводимости (28,75% — в I группе, 36,2% — во II группе и 25,75% — в III группе).

Зарегистрированы разнообразные варианты нарушения ритма и проводимости: синусовая тахи- и брадикардия, предсердная и желудочковая экстрасистолия, пароксизмальная наджелудочковая тахикардия, мерцательная аритмия, внутрисердечная, атриовентрикулярная и внутрижелудочковые блокады, синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта и синдром

Таблица Осложнения беременности у женщин с синдромом ДСТ сердца

Осложнения беременности	I группа n = 379		II группа n = 130		III группа n = 55		Группа сравнения	
	абс. число	%	абс. число	%	абс. число	%	абс. число	%
Ранний токсикоз	81	21,4*	41	31,5*	16	29,1*	6	10
Гестоз	194	51,1* **	78	60* **	39	70,9* **	19	31,7
Анемия	262	69,1*	94	72,3*	38	69,1*	29	48,3
Угроза прерывания беременности	246	64,9*	79	60,8*	40	72,7*	22	36,7
Хроническая плацентарная недостаточность	364	96*	126	96,9*	55	100*	46	76,7
Инфекция нижнего отдела мочеполового тракта	235	62,0*	76	58,5	32	58,2	23	38,3
Маловодие	40	10,6	19	14,6*	10	18,2*	2	3,3
Многоводие	33	8,7*	10	7,7	3	5,5	1	1,7
Гестационный пиелонефрит	29	7,7**	9	6,9**	7	12,7*	2	3,3
ВУИ	30	7,9	15	11,5*	6	10,9*	1	1,7
Низкая плацентация	57	15,3*	22	16,9*	10	18,2*	3	5
Неправ. положение плода	58	15,3*	21	16,2*	10	18,2*	2	3,3

Примечание: \* — статистически достоверные различия при  $p < 0,05$  по сравнению с группой сравнения, \*\* — статистически достоверные различия при  $p < 0,05$  между группами исследования.

Клерка-Леви-Критеско. Наиболее часто встречались различные внутрижелудочковые блокады (46,4%) и синдром Клерка-Леви-Критеско (27,9%).

Другая экстрагенитальная патология была диагностирована у 91% пациенток с синдромом ДСТ сердца. Наиболее часто регистрировались вегетососудистая дистония (43,6%, 50,1%, 27,3% соответственно I, II, III группам исследования), миопия (28,5%, 34,5%, 29,1%), хронический пиелонефрит (20,8%, 16,9%, 30,9%), хронический гастрит (13,7%, 12,3%, 7,3%), диффузный нетоксический зоб (35,4%, 38,5%, 43,6%), варикозная болезнь (5%, 13,1%, 16,4% соответственно группам исследования). Высокий процент выявления сопутствующей экстрагенитальной патологии обусловлен, прежде всего, тем, что у пациенток с синдромом ДСТ сердца имеются другие многочисленные внешние и висцеральные фенотипические признаки ДСТ, определяющие общий соматический статус.

При анализе акушерско-гинекологического анамнеза установлено, что у 14% женщин в I группе, у 18,5% — во II-й и у 21,8% — в III-й группе имел место синдром потери беременности, в группе сравнения этот показатель составил 10%.

Хронические воспалительные заболевания органов малого таза достоверно чаще выявлялись у пациенток с синдромом ДСТ сердца: в I группе — 23,5% ( $p < 0,01$ ), во II — 19,2% ( $p < 0,01$ ), в III — 16,4% ( $p < 0,05$ ), в группе сравнения — 5%.

У всех женщин с синдромом ДСТ сердца беременность протекала с осложнениями. Структура осложнений беременности представлена в таблице. Достоверно чаще встречались такие осложнения беременности, как ранний токсикоз, гестоз, анемия, угрожающий выкидыш, хроническая плацентарная недостаточность, внутриутробное инфицирование, неправильное положение плода.

Нами была отмечена высокая частота инфекционно-воспалительных осложнений гестационного процесса. Указанные осложнения потребовали госпитализации на различных сроках у 63,6% беременных I группы, у 65,4% — II и у 76,4% женщин III группы, в то время как в группе сравнения — у 28,3% ( $p < 0,01$ ). На родовую госпитализацию поступили 72,8%, 74,6%, 83,6% беременных с синдромом ДСТ сердца соответственно группам и 45% пациенток из группы сравнения.

Родами в срок закончилось большинство беременностей, лишь в III группе 3,6% составили преждевременные роды ( $p < 0,05$ ). Среди осложнений родов у пациенток с синдромом ДСТ сердца наиболее часто встречались несвоевременное излитие околоплодных вод и аномалии родовой деятельности. Несвоевременное излитие околоплодных вод регистрировалось практически у каждой второй роженицы, возможно, определенную роль здесь играет неполноценность соединительной ткани плодных оболочек [7].

Аномалии родовой деятельности имели место у 14% пациенток I группы, у 11,8% —

II-й, у 17,2% — III группы и 3,6% пациенток группы сравнения. Кесарево сечение проведено у 27,4% в I-й группе, у 33,1% — во II-й и у 60,0% женщин — в III группе. В группе сравнения частота оперативного родоразрешения составила 16,7%.

В I группе наиболее частым показанием к оперативному родоразрешению был рубец на матке — 20,8%.

Во II группе преобладали показания, связанные с патологией сердечно-сосудистой системы (как правило, это нарушение внутрисердечной гемодинамики и выраженная легочная гипертензия) — 29,5%.

В III группе первое место разделили показания со стороны сердечно-сосудистой системы и родоразрешение по поводу нарастания тяжести гестоза — по 32,2% соответственно. В группе соматически здоровых женщин в 50% кесарево сечение было выполнено по поводу рубца на матке и в 50% по поводу различных акушерских осложнений.

Живыми родились 99,8% новорожденных. В состоянии асфиксии родился каждый десятый ребенок в I и II группах и каждый пятый в III группе. Среди патологических состояний раннего неонатального периода преобладали перинатальное поражение центральной нервной системы (ППЦНС), преимущественно, ишемически-гипоксического генеза и врожденные пороки развития, в основном, дисплазия тазобедренных суставов. С ППЦНС родились 18,2%, 13,8% и 29,1% детей соответственно I, II, III группам исследования, в группе сравнения — 13,3% ( $p < 0,05$ ).

Дисплазия тазобедренных суставов была диагностирована у 16,6% новорожденных от матерей I группы, у 9,2% — II-й группы и у 10,9% — III группы, в группе сравнения — у 1,7% новорожденных ( $p < 0,01$ ). Врожденные аномалии развития (дисплазия тазобедренных суставов, кривошея, косоплоскость) позволяют еще «с пеленок» заподозрить у новорожденно-го синдром ДСТ.

Мы не наблюдали описываемых в литературе [1, 2, 4, 8] осложнений синдрома ДСТ сердца — тромбоэмболии сосудов головного мозга, ишемии миокарда, острой сердечной недостаточности, отрыва ЛХЛЖ, внезапной остановки сердца.

Таким образом, наиболее частым проявлением синдрома ДСТ сердца является ПМК и его различные комбинации с другими малыми аномалиями соединительнотканного каркаса сердца (95%). У пациенток с синдромом ДСТ сердца беременность протекает с большим количеством осложнений, что требует большего

количества госпитализаций и соответственно значительных экономических затрат при ведении данной категории женщин.

Наиболее неблагоприятное течение беременности, родов и перинатальные исходы наблюдаются у женщин при сочетании синдрома ДСТ сердца с врожденным пороком сердца. Чем серьезнее поражение соединительнотканного каркаса сердца, тем чаще выявляются нарушения внутрисердечной гемодинамики, приводящие к недостаточности кровообращения и требующие оперативного родоразрешения.

Беременных с установленным диагнозом синдрома ДСТ сердца следует относить в группы высокого риска по развитию плацентарной недостаточности, невынашиванию беременности, развитию гестоза, анемии, гнойно-септической инфекции и перинатальной патологии. Новорожденные от матерей с синдромом ДСТ сердца достоверно чаще имеют врожденные пороки и малые аномалии развития, а также перинатальное поражение центральной нервной системы. Детей, рожденных от матерей с синдромом ДСТ сердца, следует относить в группу риска по развитию синдрома ДСТ.

Необходимо проводить всестороннее комплексное обследование беременных с использованием современных методов диагностики с целью выявления синдрома ДСТ вообще и синдрома ДСТ сердца в частности, ранней постановки на диспансерный учет и решения вопроса о возможности вынашивания беременности, а также для своевременной адекватной профилактики возможных осложнений беременности и родов.

## Литература

1. Земцовский Э. В. Соединительнотканная дисплазия сердца. СПб.: Политекст; 1998.
2. Степура О. Б. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца: дис. ... д-ра мед. наук. О. Б. Степура. М.; 1995.
3. Парфенова Н. Н. Синдром дисплазии соединительной ткани сердца: клинко-ультразвуковые сопоставления. Материалы симпозиума «Дисплазия соединительной ткани». Омск; 2002.
4. Клеменов А. В. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани. М.; 2005.
5. Елисеева Е. И. Клинико-функциональные особенности соматического состояния и течения родов у женщин с пролапсом митрального клапана. Клиническая медицина 2003; 3:22-24.
6. Павлова С. С., Смирнова А. А., Мазаева Н. Э., Карпюк М. Г. Пролапс митрального клапана и беременность. Медицинская помощь 2000; 4:17-19.
7. Козина О. В., Е. В. Мельник, Т. Г. Бархина, А. Д. Липман Морфофункциональная характеристика плодных оболочек при недифференцированной дисплазии соединительной ткани у матери. Материалы IV съезда акушеров-гинекологов. М.; 2008.
8. Мартынов А. И., Степура О. Б., Остроумова О. Д. Пролапс митрального клапана. Часть I. Фенотипические особенности и клинические проявления. Кардиология 1998; 1:72-79.