

ТЕЧЕНИЕ БЕРЕМЕННОСТИ И ИСХОД РОДОВ ДЛЯ ПАЦИЕНТОК С ПРИЗНАКАМИ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОЙ ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Т.В. Новицкая, Ю.Н. Сац

Гродненский государственный медицинский университет, Гродно

В настоящее время не вызывает сомнения значимость проблем, связанных с дисплазией соединительной ткани (ДСТ), которая представляет собой синдром нарушения формирования соединительной ткани в эмбриональном, фетальном и постнатальном периодах. Повышенный интерес к данной аномалии определяется ее высокой распространенностью (до 80%), клиническим полиморфизмом и широким спектром возможных неблагоприятных акушерских и перинатальных исходов [2].

Среди основных причин ДСТ выделяют изменения темпов синтеза и сборки коллагена и эластина, синтез незрелого коллагена, нарушение структуры коллагеновых и эластиновых волокон вследствие их недостаточной поперечной сшивки [1]. Это свидетельствует о том, что при ДСТ дефекты соединительной ткани в своих проявлениях весьма разнообразны.

В основе указанных морфологических нарушений лежат наследственные либо врожденные мутации генов, непосредственно кодирующих соединительнотканную структуру, ферменты и их кофакторы, а также неблагоприятные факторы внешней среды.

Выделяют две группы ДСТ. К первой группе относят редко встречающиеся дифференцированные дисплазии с известным генным дефектом определенного типа наследования и с четкой клинической картиной (синдромы Марфана, Элерса–Данлоса, несовершенный остеогенез и др.). Эти заболевания относятся к наследственным болезням коллагена – коллагенопатиям [4]. Вторую группу составляют недифференцированные ДСТ (НДСТ), которые в отличие от дифференцированных дисплазий являются генетически гетерогенной патологией, обусловленной изменениями в геноме вследствие мультифакторных воздействий на плод внутриутробно. В подавляющем большинстве случаев генный дефект при НДСТ остается неустановленным. Основной характеристикой этих дисплазий является широкий спектр клинических проявлений без определенной четкой клинической картины. Разработана классификация внешних и внутренних признаков (фенов) НДСТ (таблица) [3].

Целью исследования стало проведение клинического анализа исходов беременности и родов у женщин с различными клиническими проявлениями недифференцированной дисплазии соединительной ткани.

Материалы и методы исследования. В целях изучения влияния дисплазии соединительной ткани на исходы беременности и родов нами были изучены индивидуальные карты беременных, истории родов, истории развития новорожденных у 125 пациенток с данным видом патологии и 16 – без нее (контрольная группа). Работа проводилась на базе УЗ «Гродненский областной клинический перинатальный центр».

Таблица – Классификация внешних и внутренних фенов при недифференцированной дисплазии соединительной ткани

| Внешние признаки | Внутренние признаки |
|---|---|
| <p>Костно-скелетные (сколиоз, деформация грудной клетки, арковидное небо, неправильный прикус, деформация черепа);</p> <p>Кожные (повышенная растяжимость кожи, атрофические рубцы, грыжи в детства, мышечная гипотония, послеоперационные грыжи);</p> <p>Суставные (гипермобильность, вывихи/подвывихи, артралгии и артриты, разрывы сухожилий, плоскостопие, дисплазия тазобедренных суставов);</p> <p>Малые аномалии развития (большие торчащие уши, «мятые уши», присохшая мочка уха, скуловая гипоплазия).</p> | <p>Глазные (эктопии хрусталика, миопия, астигматизм, голубые склеры);</p> <p>Сердечно-сосудистые (пролапс створок клапанов, расширение корня аорты и легочной артерии, аномалии папиллярных мышц, аномально расположенные хорды, другие малые аномалии);</p> <p>Легочные (спонтанный пневмоторакс, апикальные буллы, трахеобронхомегалия, трахеобронхиальная дисплазия);</p> <p>Органы брюшной полости и почки (гастроптоз, гепатоптоз, аномалии желчного пузыря, нефроптоз);</p> <p>Нервная система (пояснично-крестцовая эктазия, вегетативная дисфункция).</p> |

Результаты. Среди обследованных пациенток в возрасте до 20 лет была 1 (0,8%), 21-25 лет – 22 (17,6%), 26-30 лет – 41 (32,8 %), 31-35 лет – 41 (32,8%), 36-40 лет – 18 (14,4%), 41-45 лет – 2 (1,6%) взятых под наблюдение женщин. В зависимости от паритета родов, пациентки распределились следующим образом: первые роды – 54 (43,2%), женщины, вторые роды – 50 (40%), третьи – 15(12%), четвертые – 3 (2,4%), пятые – 1 (0,8%), шестые – 2 (1,6%).

У 74 женщин (59,2%) основной группы роды были самопроизвольные, в то время как у 51 (40,8%) путем операции кесарево сечения. Высокая частота осложненного течения беременности и родов обусловили применение у рожениц с дисплазией соединительной ткани таких оперативных пособий, как амниотомия – у 6 (4,8%) и эпизиотомия – у 20 (16%) женщин, а также их сочетание в 3(2,4%) случаях.

Процент преждевременных родов составил - 6,4% (8). Роды приходились в сроки до 182-196 дней – 1 (0,8%), 211-224 дня– 1 (0,8%), 239-252 дня – 5 (4%), 253-259 дней – 1 (0,8%), 260-266 дней – 14 (11,2%), 267-280 дней – 69 (55,2%), 281-294 дня – 34 (27,2%).

У обследуемой группы отмечались следующие кардиальные проявления ДСТ: аномальное расположение хорд левого желудочка – 87 (69,6%); пролапс митрального клапана – 57 (45,6%); регургитация митрального клапана – 48 (38,4%); регургитация трикуспидального клапана – 16 (12,8%); аневризма межпредсердной перегородки – 5 (4%); регургитация клапана легочной артерии – 4 (3,2%). Наиболее частыми сочетаниями малых аномалий сердца явились следующие: пролапс митрального клапана и аномальное расположение хорд левого желудочка – 8 (6,4%); аномальное расположение хорд левого желудочка и регургитация митрального клапана – 2 (1,6%); пролапс митрального клапана, аномальное расположение хорд левого желудочка и регургитация митрального клапана – 17 (13,6%); пролапс митрального клапана, аномальное расположение хорд левого желудочка и регургитация митрального и трикуспидального клапанов – 4 (3,2%); пролапс митрального клапана и регургитация митрального и трикуспидального клапанов – 2 (1,6%); регургитация митрального и трикуспидального клапанов – 3 (2,4%).

У всех обследуемых пациенток присутствовали также различные виды соматической внекардиальной патологии. Наиболее частыми являлись следующие: артериальная гипертензия – 5 (4%); патология желудочно-кишечного тракта присутствовала у 13 (10,4%) беременных, в том числе в виде хронического гастродуоденита – 1 (0,8%) и хронического гастрита – 9 (7,2%) женщин, полипа желчного пузыря – 2 (1,6%), желчекамен-

ная болезнь – 1 (0,8%); патология почек имелась у 36 (28,8%) пациенток с ПМК, в том числе хронический пиелонефрит – у 2 (1,6%), нефроптоз у 25 (20%), гидронефроз 6 (4,8%), мочекаменная болезнь – 3 (2,4%); эндокринные нарушения в виде гестационного сахарного диабета 3 (2,4%), патология щитовидной железы – эутиреоидный зоб 3 (2,4%), коллоидный зоб 1 (0,8%), киста – 1 (0,8%); хроническая бронхо-легочная патология, преимущественно в виде бронхиальной астмы – 2 (1,6%), хронический тонзиллит – 4 (3,2%); миопия наблюдалась в 41 (32,8%) случае; варикозная болезнь встречалась у 3 (2,4%) женщин; со стороны красной крови выявлено 4 (3,2%) случаев анемии.

У 109 (87,2%) женщин с дисплазией соединительной ткани отмечался отягощенный акушерско-гинекологический анамнез, в большей степени, представленный преждевременным разрывом плодных оболочек – 45 (36%), плацентарными нарушениями – 31 (24,8%) и угрожающим разрывом промежности – 21 (16,8%). Также наблюдались следующие осложнения: послеоперационный рубец матки – 20 (16%), вызванная беременностью гипертензия без значительной протеинурии – 14 (11,2%), отеки беременных – 12 (9,6%), СЗРП (синдром задержки развития плода) – 5 (4%), многоводие – 5 (4%), маловодие – 3 (2,4%),

Из гинекологических заболеваний у пациенток изучаемой группы наиболее часто выявлялись эрозии шейки матки – у 9 (7,2%) женщин. В двух случаях отмечались врожденные пороки развития: полное удвоение матки с перегородкой влагалища и неполное удвоение матки. Миома матки – 13 (10,04%), фиброаденома левой молочной железы – 1 (0,8%). Кандидоз диагностировали у 2 (1,6%) пациенток, уrogenитальный уреаплазмоз у 3 (2,4%).

Выводы. Все исследованные женщины помимо основной патологии – дисплазия соединительной ткани – имели другие виды соматических и/или гинекологических заболеваний. У 109 (87,2%) из них в родах наблюдались осложнения, в сравнении с контрольной группой, где было зарегистрировано всего лишь 2 (12,5%) случая угрожающего разрыва промежности.

Список использованных источников

1. Громова О.А. Молекулярные механизмы воздействия магния на дисплазию соединительной ткани // Дисплазия соединит. ткани. – 2008. – № 1. – С. 23–32.

2. Женщины и здоровье // Всемирная организация здравоохранения [Электронный ресурс]. – 2018. – Режим доступа: <http://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/women-s-health/>. – Дата доступа: 20.12.2018.

3. Земцовский Э.В. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. Состояние и перспективы развития представлений о наследственных расстройствах соединительной ткани // Дисплазия соединит. ткани. – 2008. – № 1. – С. 5–9.

4. Кадурина Т.И. Наследственные коллагенопатии (клиника, диагностика, лечение и диспансеризация). – СПб.: Невский диалект, 2000. – 271 с.