

УДК 618.3/5:616.45-036.1

© Коллектив авторов, 2011.

БЕРЕМЕННОСТЬ И СИНДРОМ ШМИДТА: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВЕДЕНИЯ БЕРЕМЕННОСТИ И РОДОВ

А. Г. Березницкая, К. В. Воронин, О. В. Колобова, Е. П. Финкова, Т. М. Ченкалова

*Кафедра акушерства и гинекологии (зав. кафедрой – проф. В. А. Потапов),
Днепропетровская государственная медицинская академия;
КУ ГКБ №9, г. Днепропетровск.*

PREGNANCY AND SCHMIDT'S SYNDROME: THE CASE REPORT ON PRENATAL CARE AND DELIVERY

A. G. Bereznytska, K. V. Voronin, O. V. Kolobova, E. P. Finkova, T. M. Chenkalova

SUMMARY

The article describes a clinical case of pregnancy and labour management in patients with autoimmune polyglandular syndrome type II (Schmidt's syndrome). The peculiarities of the approach to the pregnancy management complicated with adrenal insufficiency are showed.

ВАГТНІСТЬ ТА СИНДРОМ ШМІДТА: КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ВЕДЕННЯ ВАГТНОСТІ ТА ПОЛОГІВ

Г. Г. Березницька, К. В. Воронін, О. В. Колобова, О. П. Фінкова, Т. М. Ченкалова

РЕЗЮМЕ

У статті висвітлено клінічний випадок ведення вагітності та пологів при аутоімунному полігандулярному синдромі II типу (синдромі Шмідта). Відображено особливості тактики ведення вагітності при декомпенсації хронічної надниркової недостатності.

Ключевые слова: синдром Шмидта, хроническая надпочечниковая недостаточность, беременность, роды.

К полиэндокринопатиям, в частности, относятся аутоиммунные полигандулярные синдромы (АПГС), представляющие собой первичное поражение эндокринных желез с формированием, в большинстве случаев, их функциональной недостаточности, часто сочетающееся с различными органоспецифическими неэндокринными заболеваниями аутоиммунного генеза. Различают АПГС 1-го и 2-го типов [1, 2].

АПГС 2-го типа (АПГС-2) считается наиболее распространенным вариантом иммуно-эндокринных нарушений и характеризуется поражением эндокринных желез с развитием первичного гипокортицизма, первичного гипотиреоза или тиреотоксикоза, сахарного диабета 1-го типа (СД-1), первичного гипогонадизма, миастении и стеатореи. Этим проявлениям нередко сопутствуют витилиго, алопеция, пернициозная анемия [1, 2].

Наиболее частым вариантом АПГС-2 является синдром Шмидта, при котором аутоиммунным процессом поражены надпочечники и щитовидная железа. Основными клиническими проявлениями этого синдрома являются симптомы хронической недостаточности коры надпочечников (ХНН) и гипотиреоза. У больных обнаруживаются антитела к тиреоидной пероксидазе и тиреоглобулину. У 30% больных АПГС-2 протекает с СД-1 (синдром Карпентера), у больных обнаруживаются антитела к островковым клеткам поджелудочной железы.

АПГС-2 манифестирует, как правило, в зрелом возрасте (пик в 30 лет), чаще всего клиникой первичной ХНН. Другие составляющие, а именно: хронический аутоиммунный тиреоидит (ХАТ), сахарный диабет 1-го типа присоединяются в среднем через 7 лет, хотя разрыв между началом заболеваний может составить и 20 лет. При ХНН аутоиммунного генеза более чем у 45% больных развивается второе аутоиммунное заболевание [1, 2].

Синдром Шмидта, как правило, производит к бесплодию, вызванному хронической ановуляцией, при наличии аутоантител к стероидпродуцирующим клеткам развивается аутоиммунный оофорит. Однако после проведенного адекватного лечения способность к деторождению восстанавливается [5].

Существуют немногочисленные литературные данные о наступлении беременности у пациенток с синдромом Шмидта [4, 5]. Течение беременности у таких женщин имеет ряд особенностей. При сочетании беременности и ХНН имеется реальная опасность для жизни женщины, которая должна быть предупреждена правильным назначением стероидных гормонов. При ведении беременных с ХНН особое внимание следует обращать на три периода, наиболее опасных в отношении развития адисонического криза: ранние сроки беременности, период родов, послеродовой период. Указанные критические периоды требуют особо при-

стального внимания и усиления заместительной терапии [3].

Тактика ведения родов консервативная, рекомендовано применение обезболивания, оперативное родоразрешение следует предпринимать только по акушерским показаниям [3]. Также, с наступлением беременности возникает необходимость в коррекции дозы заместительной терапии гипотиреоза в связи с возрастающей потребностью организма в тиреоидных гормонах.

Таким образом, особо важным является тщательный контроль за состоянием беременной и проведением адекватной заместительной минерало-кортико-стероидной терапии, которая должна быть усилена в ранние сроки беременности и, особенно, в родах, а также в раннем послеродовом периоде [4, 5].

Приводим случай собственного наблюдения ведения беременности и родоразрешения пациентки с синдромом Шмидта в виду его редкой встречаемости в клинике экстрагенитальной патологии в практике акушера-гинеколога.

Из анамнеза: Считает себя больной в течение 6 лет с возраста 24 лет. Семейный и аллергологический анамнез не отягощены. Менструации с 12 лет, регулярные, умеренно-болезненные. Синдром Шмидта в составе: ХНН средней степени тяжести, стадия декомпенсации, ХАТ гипертрофической формы с исходом в гипотиреоз легкой степени тяжести, стадия декомпенсации, диагностирован с 2006 года. Получала плановую заместительную терапию: Кортинефф 0,05 мг, Преднизолон 10 мг в сутки, Эутирокс 25 мг в сутки. На фоне проводимого лечения отмечала улучшение общего состояния.

Для планирования беременности обратилась в ноябре 2007 году в центр планирования семьи с жалобами на бесплодие в течение 1 года. Направлена на консультацию в ГУ «ИПАГ НАМН Украины». При дообследовании выявлена сопутствующая вторичная функциональная гиперпролактинемия. В базовую терапию был включен Достинекс (по 0,25 мг 2 раза в неделю). После нормализации уровня пролактина, на фоне компенсации основного заболевания наступила беременность в течение 3 месяцев.

Первый триместр беременности осложнился угрозой выкидыша в 6-8 недель (сохраняющая терапия препаратом Утрожестан). Во втором и третьем триместрах беременности пациентка отмечала улучшение общего состояния. Данная беременность вынашивалась на фоне компенсации основного заболевания препаратами Кортинефф 0,05 мг в сутки, Дексаметазон 1 мг в сутки, Эутирокс 12,5 мкг в сутки.

Для дообследования и выработки тактики родоразрешения в январе 2009 года беременная госпитализирована в отделение патологии беременных КЗ ГКБ №9 с диагнозом: I беременность 34 недели. Ножное предлежание. АПГС II типа (синдром Шмидта) в составе: ХНН средней степени тяжести, стадия медикаментозной субкомпенсации; ХАТ гипертрофичес-

кой формы с исходом в гипотиреоз легкой степени тяжести, стадия медикаментозной компенсации. В связи с дородовым излитием околоплодных вод в 35 недель, смешанным ягодичным предлежанием беременная родоразрешена путём операции кесарево сечение в ургентном порядке. Извлечен недоношенный живой плод мужского пола весом – 2450 г, рост – 48 см с оценкой по шкале Апгар 7-7 баллов. Заместительная терапия в раннем послеоперационном периоде проводилась путем внутривенного введения Гидрокортизона, с 3-х суток переведена на плановую заместительную терапию: Кортинефф 0,05 мг в сутки, Дексаметазон 0,1 мг в сутки, Эутирокс 12,5 мкг в сутки. Послеоперационный период протекла гладко.

Менструации восстановились через 4 месяца после родов. Лактация до 1 года 4 месяцев. Контрацепция спермицидами.

В связи с неэффективностью коррекции ХНН Дексаметазоном, пациентка переведена на Преднизолон 10 мг в сутки.

Последнее ухудшение состояния произошло в августе 2010 года. Появились жалобы на выраженную слабость, тошноту, рвоту до 3-4 раз в сутки, отсутствие аппетита, головокружение, снижение АД до 70/40 мм рт. ст., задержку очередной менструации на 2 недели, тянущие боли внизу живота. Пациентка обратилась на консультацию к эндокринологу, проведен тест на беременность, осмотрена акушером-гинекологом. По факту беременности госпитализирована в отделение патологии беременных городской клинической больницы № 9 г. Днепропетровска.

При осмотре: состояние средней степени тяжести. Рост – 160 см, вес – 49 кг, астенического телосложения. Кожные покровы умеренно пигментированы, влажные, видимые слизистые бледные со светло-коричневым оттенком. При пальпации ЩЖ увеличена до II степени, мягко-эластичной консистенции, однородной структуры. Со стороны сердечно-сосудистой системы – при аускультации тоны сердца ритмичные, звучные; ЧСС-105 уд/мин, АД – 75/40 мм рт. ст. Со стороны дыхательной и пищеварительной систем патологии не выявлено. ЭКГ – синусовая тахикардия. УЗИ органов малого таза: матка в антефлексию, размеры матки – 56 мм – 42 мм – 54 мм, в полости матки визуализируется эмбрион, определяется сердцебиение, КТР – 6 мм, в правом яичнике – желтое тело в диаметре 14 мм, кровоток снижен. Рубец на матке однородный.

При обследовании: в крови гиперкалиемия, гиперфосфатемия, гипонатриемия, гемоконцентрация, повышение уровня АКТГ (136 пг/мл), снижение уровня кортизола (36,4 нмоль/л), повышение уровня ТТГ (5,7 мЕд/л) и снижение уровня свободного Т₄ (7,3 пмоль/л), снижение уровня прогестерона (30 нмоль/л).

Проведен консилиум для выработки тактики ведения беременной. Заключение: II беременность 6 недель. АПГС II типа (синдром Шмидта) в составе ХНН тяжелой формы, стадия декомпенсации, ХАТ

гипертрофической формы с исходом в гипотиреоз легкой степени тяжести, стадия медикаментозной субкомпенсации. Угрожающий самопроизвольный аборт. Рубец на матке.

Учитывая клинические и лабораторные признаки декомпенсации надпочечниковой недостаточности (гиперкалиемия, повышение уровня АКТГ, снижение уровня кортизола), проведена коррекция заместительной терапии: беременная переведена на инфузионную терапию глюкокортикоидами (Гидрокортизон 100 мг на 10% р-ре глюкозы 200 мл утром, 50 мг на 0,9% растворе NaCl 200 мл вечером), увеличена доза Эутирокса до 37,5 мг.

Учитывая низкий уровень прогестерона, ультразвуковые признаки недостаточности желтого тела, наличие сопутствующей полиэндокринопатии в терапию был включен микронизированный прогестерон Утрожестан по 200 мг 2 раза в сутки интравагинально.

На фоне проводимого лечения состояние пациентки улучшилось, в связи с отсутствием тошноты и рвоты переведена на пероральную заместительную терапию в составе: Кортинефф 0,1 мг в сутки, Преднизолон 12,5 мг в сутки. На фоне компенсации ХНН снизилась потребность в Эутироксе до 25 мг.

Проводилось мониторирование уровня АКТГ, кортизола, ТТГ, свободного T_4 , суммарная экскреция 17-ОКС каждые 4-6 недель, электролитов и гликемии еженедельно антенатальное наблюдение за плодом. На фоне компенсации основного заболевания, проводились курсы метаболической терапии (Эссенциале 5 мл на аутокрови в/в, Mg V_6 по 2 таблетки 3 раза в день) в сроки 16-18 недель, 24-26 недель, 30-32 недели беременности.

При наблюдении за состоянием плода все биофизические параметры соответствовали сроку гестации.

Учитывая наличие преждевременных родов в анамнезе, в марте 2011 года беременная госпитализирована в отделение патологии беременных КЗ ГКБ №9 с диагнозом: I беременность 34 недели. Смешанное ягодичное предлежание. АПГС II типа (синдром Шмидта) в составе: ХНН средней тяжести, стадия медикаментозной компенсации; ХАТ гипертрофической формы с исходом в гипотиреоз легкой степени тяжести, стадия медикаментозной компенсации.

В связи со спонтанным развитием родовой деятельности в 37 недель, наличием рубца на матке, смешанным ягодичным предлежанием плода беременная родоразрешена путём операции кесарево сечение в ургентном порядке под эндотрахеальным обезболиванием. Перед началом операции за 1 час введен в/м Гидрокортизон 50 мг, начата внутривенная инфузия Гидрокортизона 100 мг на 400 мл 5% растворе глюкозы со скоростью 50-100 мл/час. Извлечен доношенный живой плод мужского пола весом – 3000 г, рост – 54 см с оценкой по шкале Апгар 7-8 баллов. Послеоперационный период протекал гладко. Заместительная терапия в раннем послеоперационном периоде про-

водилась путем внутривенного введения Гидрокортизона, после разрешения пареза кишечника переведена на плановую заместительную терапию: Кортинефф 0,05 мг/сутки, Преднизолон 12,5 мг/сутки, Эутирокс 25 мкг/сутки. Выписана на 7 сутки с ребёнком домой в удовлетворительном состоянии.

ВЫВОДЫ

1. Бесплодие у данной пациентки было связано с наличием вторичной бессимптомной гиперпролактинемии, связанной с имеющимся гипотиреозом.
2. При наличии признаков угрозы прерывания беременности необходимо назначение препаратов прогестерона для коррекции недостаточности функции желтого тела в ранние сроки беременности.
3. Заместительная терапия ХНН и гипотиреоза требует коррекции в ранние сроки беременности с целью предупреждения декомпенсации.
4. Наличие тошноты, рвоты, электролитных нарушений, гипотонии, гипогликемии могут иметь двоякую природу. С одной стороны вышеперечисленные симптомы могут свидетельствовать о декомпенсации основного заболевания, с другой стороны – о развитии гестоза I половины беременности. Проведение рутинных лабораторных исследований без определения уровня АКТГ и кортизола, может привести к диагностической ошибке.
5. Адекватная компенсация основного заболевания является основным фактором нормального состояния плода.
6. Родоразрешение пациентки путем операции кесарево сечение проведено по акушерским показаниям на фоне увеличения дозы парентерально вводимых глюкокортикоидов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аутоиммунный полигланулярный синдром 2-го типа: типичные затруднения диагностики и лечения / Н. Ю. Свириденко, Н. Ю. Вириденко, М. В. Брижан [и др.] // Клиническая тиреологика. – 2003. – Т. 1. – №4. – С. 11–14.
2. Аутоиммунный полигланулярный синдром II типа (клинический случай) / С. В. Ярцева, И. Ю. Ватанская, О. С. Сухоногова [и др.] // Український журнал клінічної та лабораторної медицини. – 2009. – Т. 4, № 1. – С. 100–102.
3. Шехтман М. М. Руководство по экстрагенитальной патологии у беременных / Шехтман М. М. – М.: «Триада», 1999. – 816 с.
4. Pregnancy complicated by autoimmune polyglandular syndrome type II: a case report / K. Gaither, R. Wright, J. J. Apuzzio [et al.] // J. Matern. Fetal. Med. – 1998. – May-Jun. – Vol. 7 (3). – P. 154–156.
5. Successful course of pregnancy in a patient with polyglandular Schmidt's syndrome treated with hormonal replacement therapy / G. Méndez Espinosa, A. Kuttothara, J. A. Esparza Iturbide [et al.] // Ginecol. Obstet. Mex. – 1998. – Feb. – Vol. 66. – P. 55–56.