

VADEMECUM

СЕРЦЕВА ПАТОЛОГІЯ І ВАГІТНІСТЬ

Скорочений виклад рекомендацій Європейського товариства кардіологів щодо лікування серцево-судинних захворювань під час вагітності

The Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy of the European Society of Cardiology.
Expert Consensus Document on Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy.
European Heart Journal (2003),24: 761-781

У більшості жінок із серцевою патологією вагітність закінчується добре, проте до кардіологів, як звичайно, звертається лише невеликий відсоток таких пацієнток. Загалом вагітні жінки отримують допомогу в локальних медичних закладах, проте пацієнток із підтвердженою серцевою патологією або підозрою на неї, а також тих, у кого виникає незрозуміла задишка чи інші тривожні симптоми, під час вагітності або перед її плануванням доцільно скеровувати у спеціалізовані центри.

Прогрес у галузі серцевої хірургії в новонароджених суттєво збільшив виживання дітей із вродженими вадами серця, і тепер такі пацієнти живуть до дорослого віку. Кількість вагітних жінок із вродженими вадами серця тепер суттєво перевищує кількість жінок із ревматичними вадами, останні переважають лише у країнах, що розвиваються. Через те що ревматичне ураження клапанів серця в розвинутих країнах трапляється рідко, інколи про цю патологію забувають, а задишку помилково пояснюють вагітністю або астмою в тих випадках, коли вона є наслідком мітрального стенозу і легеневої гіпертензії. Сучасна ехокардіографія та ЕКГ дають практично всю інформацію, потрібну для встановлення клінічного діагнозу. Рентгенологічне обстеження під час вагітності проводять лише в тих випадках, коли іншим способом неможливо отримати необхідну діагностичну інформацію.

У більшості (але не в усіх) пацієнток із серцевою патологією та I-II функціональним класом за NYHA наслідок вагітності позитивний. При деяких станах, наприклад, при мітральному або аортальному стенозі, можуть виникати проблеми навіть за відсутності симптоматики до вагітності або коли до вагітності про захворювання навіть не було відомо. Цими небезпечними станами є: ураження легеневого судинного русла (незалежно від причини); слабкість стінки аорти, наприклад, при синдромі Марфана; обструкція виходу з лівих камер серця і дилатований лівий шлуночок із зниженою фракцією викиду. Ризик, безперечно, високий у жінок з III або IV функціональним класом за NYHA.

У жінок із фоновими захворюваннями важчає перебіг станів, зумовлених самою вагітністю, наприклад, кардіоміопатії вагітних. Також у них вищий ризик ускладнень: емболії легеневої артерії, аритмії та інсульту. Ці ускладнення, а також розшарування аорти трапляються і в раніше здорових жінок, проте дуже рідко.

Препарати, які застосовують під час вагітності, увійшли у практику без рандомізованих досліджень, і їх призначають доти, доки не з'являються повідомлення

про їх негативний вплив на плід. Винятком є пероральні антикоагулянти, оскільки, незважаючи на очевидні протипоказання, їх приймають жінки із штучними клапанами, оскільки адекватної альтернативи цим препаратами немає.

Зміни гемодинаміки під час вагітності

Гормональні зміни, які сприяють розслабленню гладкої мускулатури, після формування плаценти та появи кровообігу в плоді зумовлюють зростання об'єму циркулюючої крові, починаючи з п'ятого тижня гестації. Наприкінці вагітності об'єм крові збільшується на 50% порівняно з початковим, а при багатоплідній вагітності цей приріст більший, ніж при одноплідній. Системний опір судин і артеріальний тиск знижуються, а частота серцебиття у спокої зростає на 10–20 ударів за хвилину. В результаті серцевий викид збільшується на 30–50%, що досягається головним чином за рахунок зростання ударного об'єму. Якщо серцево-судинна система вагітної не здатна підтримувати таке зростання серцевого викиду, виникає тахікардія у стані спокою, що свідчить про зменшення серцево-судинного резерву. Це особливо небезпечно при станах, які характеризуються сповільненим наповненням лівого шлуночка.

Під час пологів спостерігається ще більше зростання серцевого викиду та артеріального тиску, особливо під час перейм, та збільшується споживання кисню. Гемодинамічні зміни суттєво залежать від способу розродження.

Серцевий викид у ранньому післяпологовому періоді також підвищений, оскільки у кров'яне русло надходить додатковий об'єм крові з матки, яка скорочується, що зумовлює зростання переднавантаження. Саме тому в пацієток групи ризику набряк легень часто виникає саме в післяпологовому періоді. Умови гемодинаміки повертаються до характерних для невагітної жінки через 1–3 дні після пологів, інколи через тиждень.

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ

Зумовлені вагітністю зміни гемодинаміки можуть загострювати проблеми, спричинені вродженими вадами серця. Вислід вагітності залежить від функціонального класу (за NYHA), природи захворювання і попереднього хірургічного лікування вади серця.

Пацієнтки групи високого ризику

Вагітність супроводжується високим ризиком, якщо під час неї в жінки виникає функціональний клас III і IV, незалежно від типу захворювання, оскільки це свідчить про відсутність серцево-судинного резерву. Ситуації, які супроводжуються найвищим ризиком, описано далі.

Легенева гіпертензія. Важке ураження легеневого судинного русла як при наявності септальних дефектів (синдром Ейзенменгера), так і за відсутності дефектів, супроводжується високим ризиком (материнська смертність при цьому сягає 30–50%). Це пояснюється головним чином загрозливим для життя подальшим зростанням легеневого судинного опору внаслідок тромбозу легневих судин або фібриноїдного некрозу, які особливо швидко розвиваються під час пологів і в післяпологовий період. Ці ускладнення можуть спричинити фатальний наслідок навіть у пацієток, у яких раніше не було виражених проявів серцевої недостатності. При синдромі Ейзенменгера шунтування справа наліво посилюється під час вагітності внаслідок системної вазодилатації та об'ємного перевантаження правого шлуночка, що посилює ціаноз і зменшує кровоплин у легенях.

Важка обструкція вихідного тракту лівого шлуночка. При фіксованій обструкції вихідного тракту лівого шлуночка може виникнути дисбаланс між зростанням серцевого викиду внаслідок збільшення ОЦК і можливістю

звуженого отвору пропустити цей об'єм крові у велике коло кровообігу. Це може призвести до серцевої недостатності із загрозливим зростанням тиску в лівому шлуночку і легневих капілярах, до зниження серцевого викиду і набряку легень.

Ціанотичні вади серця. Материнська смертність у цій групі становить загалом близько 2%, а ризик ускладнень (інфекційного ендокардиту, аритмій, застійної серцевої недостатності) дуже високий (30%). Прогноз для плоду також досить песимістичний із високою частотою спонтанного абортів (50%), передчасних пологів (30—50%) і низької для терміну гестації маси плода (гіпоксія матері негативно впливає на внутрішньоутробний розвиток дитини).

Одне з найсерйозніших ускладнень при вагітності високого ризику — тромбоемболія, тому таким пацієнткам рекомендують профілактичне застосування гепарину, особливо після хірургічного розродження і в післяпологовий період.

Тактика в пацієнок високого ризику. Вагітність не рекомендується, оскільки ризик для матері високий (смертність 8—35%, захворюваність 50%). Навіть штучне переривання вагітності супроводжується певним ризиком унаслідок вазодилатації і пригнічення скоротливої здатності міокарда під час наркозу.

Таким пацієнткам рекомендують обмежити фізичну активність, у разі появи симптомів — ліжковий режим. При наявності гіпоксемії призначають кисень. Наприкінці другого триместру пацієнтку треба госпіталізувати; у цей час рекомендують підшкірне введення низькомолекулярного гепарину для запобігання тромбоемболіям, особливо у хворих з ціанозом.

При важкому аортальному стенозі важливо проводити моніторинг артеріального тиску і ЕКГ, оскільки наявність змін може свідчити про появу або погіршення переважанення лівого шлуночка. При симптомному або важкому стенозі за умов еластичності стулок клапана можна виконати балонну вальвулотомію, що дає змогу досягти швидкого поліпшення стану пацієнтки. Це інвазивне втручання, яке передбачає рентгенівський контроль, ліпше проводити у другому триместрі (після завершення ембріогенезу), щоб уникнути негативного впливу йодовмісних контрастних речовин на щитовидну залозу плоду наприкінці вагітності. Доза опромінення живота пацієнтки при цьому низька (0,05—0,2 рад). Операція протипоказана при вираженому звапненні клапана або при наявності суттєвої регургітації. Альтернативний метод — хірургічне лікування. Штучний кровообіг супроводжується високою смертністю плода (20%), тому треба докласти всіх зусиль, щоб пролонгувати вагітність до досягнення життєздатності плоду і розродити жінку шляхом кесаревого розтину перед операцією на серці.

При важких ціанотичних вадах важливий моніторинг насичення артеріальної крові киснем. Показник гематокриту і рівень гемоглобіну при вагітності неінформативні щодо важкості гіпоксемії через гемодилуцію. При важкій гіпоксемії та в разі відмови від переривання вагітності хірургічно створюють шунт зліва направо, що дає змогу поліпшити оксигенацію.

Пацієнтки групи низького ризику

Пацієнтки з незначним або середньої важкості шунтуванням у місці дефекту, у яких немає легеневої гіпертензії, або при наявності помірної або середньої важкості недостатності клапана під час вагітності відчують полегшення внаслідок зменшення системного опору судин. Жінки з незначною або помірною обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка також добре переносять вагітність. В останньому випадку градієнт тиску поступово зростає паралельно із збільшенням серцевого викиду. Навіть при помірно важкій обструкції вихідного тракту правого шлуночка (легеневий стеноз) жінки добре переносять вагітність, а потреба в оперативному втручанні під час вагітності трапляється рідко.

Більшість жінок, у яких провели хірургічну корекцію вродженої вади серця в перші роки життя без протезування клапанів, переносять вагітність добре. Проте залишкові дефекти, які трапляються у 2—50% випадків, потребують клінічного спостереження й ехокардіографічного дослідження. Якщо ризик низький, треба заспокоїти пацієнтку і проводити кардіологічне обстеження раз на триместр.

Окремі стани

Клапанний стеноз легеневої артерії. Пацієнтки з обструкцією вихідного тракту правого шлуночка добре переносять вагітність, незважаючи на те що збільшення об'єму крові під час вагітності нашаровується на вже перевантажений тиском правий шлуночок. Повідомляють про відсутність випадків смерті матері і низьку частоту ускладнень (до 15%) при цій серцевій патології. При важкому стенозі вагітність може спровокувати правошлуночкову недостатність, передсердні аритмії чи трикуспідальну регургітацію незалежно від наявності симптоматики до вагітності. Отже, пацієнтки з суттєвою обструкцією вихідного тракту правого шлуночка повинні пройти лікування до зачаття дитини. При виникненні правошлуночкової недостатності під час вагітності методом вибору при важкому клапанному стенозі клапана є балонна вальвулотомія (повідомляють про чотири випадки такого втручання, в жодному з них не було ускладнень).

Тетрада Фалло. Вагітність у неоперованих жінок супроводжується ризиком ускладнень з боку матері і плоду, що пов'язаний з вираженістю ціанозу в матері. Цей ризик високий при насиченні артеріальної крові киснем $\leq 85\%$. Збільшення об'єму крові і венозного повернення до правого передсердя водночас із зниженням системного опору судин посилює шунтування крові справа наліво і ціаноз. Під час пологів потрібний ретельний моніторинг артеріального тиску і газів крові; треба уникати подальшої системної вазодилатації, індукованої медикаментами.

Ризик вагітності в оперованих жінок залежить від їхнього гемодинамічного статусу. У пацієнок з добрими результатами хірургічної корекції ризик вагітності наближається до характерного для популяції. У жінок із вираженою залишковою обструкцією вихідного тракту правого шлуночка, важкою легеневою регургітацією з або без трикуспідальної регургітації та/або дисфункцією правого шлуночка зростання об'єму крові під час вагітності може призвести до правошлуночкової недостатності та аритмій. Усім пацієнткам з тетрадою Фалло рекомендують до вагітності пройти генетичне консультування з метою виявлення синдрому делеції 22q11 (метод флюоресцентної гібридизації *in situ* — FISH). За його відсутності ризик вади в дитини низький (близько 4%).

Коарктація аорти. Хірургічну корекцію коарктації аорти треба виконати до зачаття дитини. Її рідко виявляють під час вагітності (9% усіх випадків вроджених вад серця). Лікування гіпертензії в неоперованих вагітних складне. Плід розвивається, як звичайно, нормально, прееклампсії (пізнього гестозу) практично не буває, на відміну від вагітних з есенціальною гіпертензією, проте дуже інтенсивне лікування гіпертензії може спричинити надто виражене зниження артеріального тиску нижче місця обструкції. Це може призвести до викидня або внутрішньоутробної загибелі плоду навіть при збереженні високого тиску у проксимальному сегменті. Найпоширеніша причина смерті під час вагітності — розрив аорти; повідомляють також про розрив аневризми вілізівового кола. Збільшення об'єму крові і серцевого викиду під час вагітності збільшує ризик розшарування аорти та її розриву; для запобігання цьому ускладненню призначають бета-блокатори.

Потенційно небезпечним коливанням артеріального тиску запобігає лише обмеження фізичної активності. Хірургічну корекцію вади під час вагітності викону-

ють рідко: лише за неможливості контролю артеріальної гіпертензії або наявності серцевої недостатності. Балонна ангіопластика протипоказана через ризик розшарування або розриву аорти. Про ризик у разі стентування невідомо.

Внутрішньопередсердна корекція при транспозиції магістральних судин. У літературі є повідомлення про 100 вагітностей у таких жінок без летальних наслідків. Жінки з I-II функціональним класом за NYHA переносять вагітність добре. Погіршення функції системного шлуночка під час вагітності або незабаром після пологів траплялося в 10% цих випадків. Інгібітори АПФ¹ треба відмінити до зачаття дитини або принаймні якомога раніше на початку вагітності. Потрібне ретельне спостереження за такими пацієнтками.

Вроджено коригована транспозиція магістральних судин. У жінок без інших суттєвих кардіальних дефектів вагітність проходить загалом добре. Однак проблеми можуть виникнути внаслідок недостатності системного правого шлуночка із посиленням регургітації через його трикуспідальний (атріовентрикулярний) клапан. Можливі інші ускладнення: надшлуночкові аритмії, тромбоемболія та атріовентрикулярна блокада.

Операція Фонтена. Вагітність створює додатковий ризик для матері через зростання гемодинамічного навантаження на праве передсердя і єдиний шлуночок. Материнська смертність при цій патології становить приблизно 2%. Найпоширеніші ускладнення: збільшення венозного застою і погіршення функції шлуночка. Спостерігають тенденцію до появи або посилення передсердних аритмій. Трапляється утворення тромбів у правому передсерді з ризиком парадоксальної емболії. Часто (у 40% випадків) трапляється спонтанний аборт, можливо, через застій у маткових венах. Лише 45% дітей народжуються живими і доношеними.

У пацієнок із успішною операцією Фонтена і невеликим правим передсердям або повним з'єднанням порожнистих вен з легеневою артерією і функціональним класом I—II вагітність проходить добре і закінчується нормальними пологами з народженням живої здорової дитини. У жінок з великим правим передсердям і венозним застоєм потрібен ретельний моніторинг. Вони потребують терапії аниткоагулянтами.

Аритмії під час вагітності на фоні вроджених вад серця. Частота аритмій (шлуночкових і надшлуночкових) під час вагітності зростає, чому сприяють гемодинамічні, гормональні та емоційні особливості цього стану. При більшості вроджених вад серця тиск у правому передсерді та/або шлуночку підвищується, збільшується їх об'єм і аритмії (частіше надшлуночкові) трапляються у 10—60% випадків. Під час вагітності аритмії виникають у 80% таких пацієнок. Треба пам'ятати, що фізіологічні зміни під час вагітності впливають на абсорбцію і екскрецію антиаритмічних препаратів.

Якщо потрібне хронічне антиаритмічне лікування, як перший препарат призначають переважно дигоксин, проте в більшості випадків він неефективний. Для довготривалої терапії надшлуночкових і шлуночкових аритмій у матері і плоду вже давно застосовують хінідин, верапаміл і бета-блокатори; тератогенних ефектів при цьому не спостерігали. Амідарон (потужний антиаритмічний препарат) застосовують лише за неефективності інших ліків і лише в мінімальних ефективних дозах. Усі ці препарати пригнічують скоротливу здатність міокарда, тому їх треба обережно застосовувати при порушенні систолічної функції лівого шлуночка.

Тривалі епізоди тахікардії (особливо тріпотіння передсердь, що є найчастішою аритмією в дорослих з вродженими вадами серця), які пацієнтка погано переносить, можуть спричинити гіперперфузію плоду; для відновлення синусового ритму

¹ Застосування інгібіторів АПФ під час вагітності супроводжується зростанням ризику внутрішньоутробної загибелі плоду. (Прим. ред.)

може виникнути необхідність застосування електричної кардіоверсії. Якщо жінка переносить тахікардію добре, достатньо медикаментозного лікування.

Оцінка плоду

За наявності вродженої вади серця в матері ризик вродженої вади серця в дитини становить 2—16%, тому необхідно перевіряти серце плода. Частота цієї патології у плода вища за наявності вади серця в матері порівняно з її наявністю лише у батька, зокрема, якщо в матері виявляють двостулковий аортальний клапан, який частіше трапляється в чоловіків.

У популяції специфічного ризику частота виявлення вроджених вад серця висока (75—85%). Прогноз для таких дітей найліпший, якщо пологи відбуваються у спеціалізованому центрі.

Основні детермінанти прогнозу для плоду — це функціональний клас і вираженість ціанозу в матері. При III—IV функціональному класі і захворюваннях високого ризику матері (важкому аортальному стенозі, синдромі Ейзенменгера та ін.) оптимальним вибором є раннє розродження. Воно обов'язкове в жінок з ціанозом: моніторинг стану плоду при таких станах дуже важливий, оскільки розвиток плоду, як звичайно, сповільнюється і передчасно припиняється. Частота виживання новонароджених гестаційним віком 32 тижні й більше висока (95%), натомість ризик неврологічних розладів у них низький, отже при терміні вагітності понад 32 тижні розродження цілком доцільне. Оскільки частота виживання дітей при терміні вагітності до 28 тижнів низька (< 75%), а ураження головного мозку в них трапляється часто (в 10—14% випадків), при цьому терміні вагітності доцільно провести хірургічне втручання або черезшкірну процедуру, які б дали змогу якомога довше пролонгувати вагітність.

Вибір тактики в термін від 28 до 32 тижнів складний; рішення в таких випадках приймають індивідуально. Якщо розродження планують у терміні до 34 тижнів, треба стимулювати дозрівання легень у плоду введенням матері бетаметазону.

Час і спосіб розродження

У більшості жінок із вродженими вадами серця найдоцільніше проводити пологи через природні родові шляхи із застосуванням епідуральної анестезії для уникнення стресу, зумовленого болем. У пацієнток групи високого ризику планово виконують кесарів розтин, оскільки при цьому легше контролювати гемодинаміку. Хоч серцевий викид зростає і при загальній, і при епідуральній анестезії, він усе ж таки збільшується менше (на 30%), ніж при спонтанних пологах (50%). Крім того, індуковані пологи при недоношеній вагітності часто затяжні або неуспішні. Якщо потрібне кардіохірургічне втручання, кесарів розтин виконують безпосередньо перед ним.

Синдром Марфана й інші спадкові захворювання з ураженням аорти

Найважливішим з цих захворювань є синдром Марфана, який трапляється з частотою 1 на 5000 населення. Відомо 11 типів синдрому Елерса-Данло, який трапляється з частотою 1 на 5000 новонароджених. Ураження аорти трапляється найчастіше при синдромі Елерса-Данло IV типу. У вагітних жінок трапляються також інші сімейні форми аневризму аорти і її розшарування.

Синдром Марфана

Синдром Марфана — це найсерйозніша вроджена патологія з дефіцитом фібрину-1, яка успадковується за домінуючим типом. При цьому захворюванні уражаються всі системи, проте найважче очі, серце і скелет. Діагноз клінічно встановлю-

ють тоді, коли виявляють характерні ознаки залучення у процес двох із трьох основних систем. У 25% хворих ця патологія виникає внаслідок спонтанних мутацій, проте в 75% таких пацієнтів простежується чіткий сімейний анамнез. Для вибору плану ведення вагітності важливо знати анамнез вагітності в родичок пацієнтки і, якщо можливо, діаметр кореня аорти в них на момент розшарування аорти. Приблизним орієнтиром є також вік, у якому виникла аневризма аорти в родичів пацієнтки, проте він може суттєво коливатися навіть у колі однієї родини.

Материнська смертність

Ураження серця різної важкості трапляється у 80% пацієток із синдромом Марфана. У більшості випадків це пролапс мітрального клапана з мітральною регургітацією й інколи аритмією. Перед вагітністю інколи необхідна операція з метою реконструкції мітрального клапана.

Найпоширеніші причини смерті при синдромі Марфана — це розрив аневризми та розшарування аорти. Вагітність для таких жінок супроводжується високим ризиком, причому розшарування аорти найчастіше трапляється у третьому триместрі або в ранньому післяпологовому періоді. Перед вагітністю потрібно провести повне клінічне обстеження з УЗ-дослідженням серця і всієї аорти та поінформувати пацієнтку про ризик серйозних ускладнень. У жінок з мінімальним ураженням серця (діаметр кореня аорти менше 4 см, відсутність суттєвої мітральної або аортальної регургітації) ризик розшарування аорти та інших серйозних ускладнень під час вагітності (ендокардиту, застійної серцевої недостатності) становить 1%, при діаметрі кореня аорти понад 4 см ризик розшарування сягає 10%.

Ризик ускладнень нижчий, якщо вагітність настає після планового протезування кореня аорти при його діаметрі 4,7 см і більше. Відомі численні випадки, коли після цієї операції вагітність проходила без ускладнень. Таким пацієнткам потрібно виконувати УЗ-дослідження непротезованого відділу аорти з інтервалом 6–8 тижнів протягом усієї вагітності та перших 6 місяців після пологів. Призначають терапію бета-блокаторами протягом усієї вагітності. Спостереження повинні проводити сумісно кардіолог і акушер, які мають бути готові до появи можливих ускладнень.

Пологи. При пологах через природні родові шляхи виключають потужний період. Під час пологів треба покласти жінку на лівий бік або надати їй положення напівсидячи для зменшення навантаження на аорту. При діаметрі кореня аорти 4,5 см і більше виконують кесарів розтин.

Розшарування аорти під час вагітності. Гостре розшарування висхідної аорти потребує негайного хірургічного втручання. Методом вибору є вшивання протезу аорти разом з протезом аортального клапана. Збереження аортального клапана або його заміщення гомотрансплантатом дає змогу уникнути тривалого застосування антикоагулянтів. Штучний кровообіг з нормотермією, вагінальне застосування препаратів прогестерону і моніторинг серцевої діяльності плоду дають змогу звести до мінімуму ризик для плоду. Для синдрому Марфана характерне погане загоєння ран, післяпологові кровотечі й опущення тазових органів. Шви в таких хворих знімають пізніше, ніж звичайно, а також призначають на цей період антибіотики.

Гостре розшарування аорти нижче місця відходження лівої підключичної артерії без ураження проксимальної аорти треба вести консервативно. Спостереження в таких випадках проводять із застосуванням серійного МЯР. Прогресуюче розшарування до 5 см і більше, рецидивуючий больовий синдром та прояви свіжого розшарування (наприклад, поява ішемії органів або кінцівок) потребують хірургічного втручання. Якщо дитина спроможна вижити після народження, перед цією операцією виконують кесарів розтин.

Здоров'я новонародженого. Новонароджені із синдромом Марфана високого зросту, худі, з "розумним виглядом" на обличчі, високим піднебінням і довгими пальцями. У них можлива гіпотонія і труднощі при вигодовуванні. Офтальмологічне обстеження з метою виявлення підвивиху кришталика проводять відразу після народження.

Генетичне обстеження. Відомо понад 200 мутацій гена, відповідального за синтез фібриліну-1. Майже в кожного пацієнта виявляють унікальну мутацію. Якщо мутацію виявили в одного з батьків, діагноз у дитини можна встановити шляхом біопсії хоріона при 13-тижневій вагітності, амніоцентезу або постнатально шляхом дослідження клітин крові пуповини або зіскобу зі щок. Якщо батьків цікавить лише наявність захворювання в дитини, доцільно рекомендувати їм постнатальне обстеження, що дає змогу уникнути ризику викидня (1%), зумовленого інвазивною пренатальною діагностикою.

Синдром Елерса-Данло

Ця гетерогенна група спадкової патології сполучної тканини характеризується розхитаністю суглобів, надмірним перерозтягненням шкіри і крихкістю тканин. Загалом ці захворювання трапляються з частотою 1 на 5000 новонароджених. Ураження аорти трапляється майже винятково при синдромі Елерса-Данло IV типу, який успадковується автосомно-домінантно. Жінки із цим захворюванням низького зросту, тендітної будови, з передчасними зморшками на руках, трикутним обличчям, великими очима, маленьким підборіддям, тонким приплюснутим носом, невеликими гладкими вухами. Під час вагітності в них легко з'являються синці, кили, варикозно розширені вени та розрив великих судин. Розшарування аорти може трапитися навіть без попереднього її розширення. Під час вагітності такі пацієнтки потребують ретельного спостереження. У них можуть виникати небезпечні післяпологові кровотечі. Рани в таких хворих загоюються погано, тому шви знімають не раніше, ніж через 14 днів. Через слабкість сполучної тканини шийки матки та плодових оболонок у них часто трапляються передчасні пологи. У новонароджених, які успадковують це захворювання, виявляють гіперекстензію, часто дисплазію кульшових суглобів, зниження м'язового тонусу і кровоточивість.

Сімейні аневризми грудного відділу аорти і розшарування аорти

Інколи виявляють сімейний анамнез розшарування аорти без синдрому Марфана. Ретельне вивчення членів такої родини дає змогу виявити марфаноїдний габітус незначної вираженості. Патогістологічне дослідження препарату після операції з приводу розшарування аорти вказує на кістозний некроз медії, як це трапляється при синдромі Марфана. У таких хворих інколи виявляють мутації гена, відповідального за синтез фібриліну-1, або принаймні двох інших локусів.

Під час вагітності таких пацієнток спостерігають, як при синдромі Марфана.

Підготувала *Зореслава Горденчук*

Закінчення в наступному числі журналу