

Клинический случай №9

Клинический случай беременности и родов у женщины с мозаичным вариантом синдрома Шерешевского-Тернера. Q96.3

Введение

Пациентка К., 36 лет.

Гинекологический анамнез:

- менструации отсутствовали до 14 лет;
- обследована у генетика, выявлен **синдром Шерешевского-Тернера, мозаичный тип**, кариотип 45, X0; 46, XX;
- назначена заместительная гормональная терапия: с 14 по 18 лет соматотропный гормон, прогинова, с 18 лет циклопрогинова, с 25 лет фемостон 1/10;
- менструальный цикл (индуцированный): по 3-4 дня через 28 дней;
- регулярность менструаций: регулярные, скудные на фоне фемостона.

Анамнез жизни

- Туберкулез, гепатит, венерические заболевания отрицает.
- **Перенесенные заболевания:** ОРЗ, паховый лимфаденит, субклинический гипотиреоз.
- **Перенесенные операции:** 2001 г. – оперирована по поводу лимфаденита, 2016 г. – маммопластика, февраль 2022 г. – удаление гемангиомы носовой перегородки слева.
- Травмы, гемотрансфузии отрицает.
- **Аллергологический анамнез** отягощен: крапивница на пенициллин (в детстве).
- Наследственность не отягощена.

Акушерский анамнез

- Бесплодие первичное;
- 2021 год – ЭКО, без эффекта;
- 2022 год – настоящая беременность (ЭКО, донорские яйцеклетки, крио-протокол).
- **Течение беременности:** в 23,5 недель – бессимптомная бактериурия (санация), хромосомный маркер: двухсторонняя пиелоэктазия почек плода, 28,1 недель – отеки вызванные беременностью, 37 недель – анемия легкой степени (назначены препараты железа).
- Получала микронизированный прогестерон 200 мг по 1 капс. 1 раз в сутки вагинально до 34 недель беременности, калия йодид 200 мкг по 1 таб. 1 раз в сутки после завтрака перорально, ацетилсалициловую кислоту 75 мг по 1 таб. 1 раз в сутки после ужина перорально с 12 до 36 недель беременности.

Акушерский анамнез

- **Резус отрицательная кровь.** В 28 недель введен антирезусный иммуноглобулин Иммуноро Кедрион 300 мкг 1 доза в/м.
- Данные ультразвуковых скринингов:
 - УЗИ скрининг I: размеры плода соответствуют 12,5 недели. Предлежание хориона.
 - УЗИ скрининг II: размеры плода соответствуют 19,6 недель. Хромосомный маркер: двусторонняя пиелэктазия почек плода.
 - УЗИ скрининг III: размеры плода соответствуют 30,3 недель. Краевое предлежание плаценты. Левосторонняя пиелэктазия у плода
- Во время беременности осмотрена эндокринологом, ТТГ – 0,06 мМЕ/л, Т4 свободный – 17,15 пмоль/л на фоне приема Эутирокса 75 мкг . Рекомендован прием левотироксина натрия 50 мкг в сутки, утром натощак за 30-60 минут до завтрака, витамин Д 2500МЕ/сутки, кальция карбонат 2 таб. (1000 мг) в сутки с 18 недели беременности, принимать вечером, рассасывать. Контроль ТТГ через 1 месяц.

Госпитализация

- Поступила в плановом порядке на дородовую госпитализацию **в сроке 37,4 недели беременности** по направлению врача женской консультации. Жалобы при поступлении не предъявляла. Шевеление плода ощущала хорошо.



https://www.freepik.com/premium-vector/pregnant-woman-pregnancy-motherhood-vector-illustration-flat-style_17271371.htm

Соматический статус

- Состояние удовлетворительное. Рост 153 см. Вес 66 кг. ИМТ 28,2 кг/м².
- Кожные покровы физиологической окраски.
- Видимые слизистые розовые, влажные. Язык чистый. Лимфоузлы интактны.
- Дыхание в легких везикулярное, проводится по всем полям. Т 36,6 °С. SpO₂ – 98%. ЧДД 17 в мин.
- Сердечные тоны ясные, ритмичные. ЧСС 78 в мин. АД 120/75 и 118/72 мм рт. ст.
- Молочные железы осмотрены, увеличены за счет имплантов.
- Живот мягкий, увеличен за счет беременной матки, безболезненный при пальпации. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень по краю реберной дуги.
- Симптом поколачивания отрицательный. Периферические отеки умеренные на нижних конечностях. Мочеиспускание самостоятельное. Моча светло-желтая. Диурез адекватный. Стул самостоятельный, в норме.

Акушерский статус

- Матка в нормальном тонусе. Высота дна матки 37 см над лоном. Окружность живота 98 см.
- Положение плода продольное.
- Предлежащая часть: головка плода прижата ко входу в малый таз.
- Сердцебиение плода ясное, ритмичное, 144 в мин.
- Наружные размеры таза: 25-27-30-20 см.
- Расчет предполагаемого веса плода: по Вольскому: 3626 г; по Якубовой: 3375 г .
Допустимая кровопотеря: 396 мл.

Влагалищное исследование

- Наружные половые органы сформированы правильно.
- Оволосение по женскому типу.
- Шейка матки сформирована, цилиндрической формы, чистая, расположена по проводной оси таза, размягчена.
- Наружный зев точечной формы. Выделения слизистые.
- Цервикальный канал длиной 2,5 см, сомкнут.
- Через своды предлежит головка плода, прижата ко входу в малый таз.
- Мыс не достижим, экзостозов нет.

Диагноз при поступлении

- Беременность 37,4 недель. Головное предлежание.
- Бесплодие I. ВРТ: ЭКО (крио, донорский ооцит, 2 попытка).
- Дисфункция плаценты. Низкая плацентация.
- Резус – отрицательная кровь.
- ХМ: двусторонняя пиелозктазия почек плода.
- Отеки, вызванные беременностью.
- Субклинический гипотиреоз, медикаментозная компенсация.
- Синдром Шерешевского-Тернера, мозаичный вариант.
- Синдром вегетативной дисфункции.

Инструментальное исследование (УЗИ)

- головное предлежание;
- ЧСС 139 уд/мин;
- пульсационный индекс (ПИ) в артерии пуповины 1,1;
- ПИ в маточной артерии справа 0,80, ПИ в маточной артерии слева 0,40.

Заключение: Спектр МППК 1Б степени.
Плацента расположена по задней стенке,
нижний край на 6,3 см выше внутреннего зева.



Родоразрешение

- Учитывая отягощенный акушерский анамнез: первичное бесплодие, ВРТ: ЭКО (крио, донорская ооциты, 2 попытка), синдром Шерешевского-Тернера, мозаичный вариант, дисфункцию плаценты, незрелость родовых путей, решено было родоразрешить женщину **в плановом порядке путем операции кесарево сечение**.
- Под спинномозговой анестезией выполнена лапаротомия по Пфанненштилю. В рану предлежит беременная матка.
- Вскрыта пузырно-маточная складка, нижний листок смещен книзу.
- Поперечный разрез в нижнем сегменте продлен в стороны до 12 см.
- На 10 минуте от начала операции **вакуум-экстрактором** за головку извлечен живой доношенный ребенок мужского пола, в удовлетворительном состоянии, с оценкой по Апгар в конце 1 минуты – 7 баллов, через 5 минут – 7 баллов, весом 3064 г, ростом 51 см.

Родоразрешение

- Околоплодные воды светлые.
- Послед удален потягиванием за пуповину.
- Рана на матке ушита двурядным непрерывным швом полигликолидом, без перитонизации.
- Матка сократилась, плотная. Наружного кровотечения нет.
- Придатки осмотрены – маточные трубы без особенностей, **яичники отсутствуют.**
- Продолжительность операции 30 минут. Кровопотеря – 350 мл.
- Особенности операции: высокое стояние головки плода, вакуум-экстракция плода.

Послеоперационный период

- В послеоперационном периоде находилась в отделении реанимации и интенсивной терапии в течение 6 часов, затем переведена в акушерское физиологическое отделение.
- Получала лечение: профилактику тромбоэмболических осложнений (эноксапарин натрия 0,4 мл п/к ежедневно 1 раз в сутки, утеротоническую терапию.
- Выписана домой с ребенком в удовлетворительном состоянии на 3 сутки после оперативных родов.



https://www.freepik.com/premium-vector/mother-child-flat-vector-illustration-mom-baby-children-protection-day-mothers-day_40228879.htm

Обсуждение

- **Синдром Шерешевского-Тернера (СШТ)** обусловлен полной или частичной X-моносомией, представленной во всех или же в части клеток организма . Это хромосомное заболевание встречается с частотой 1:2000-1:2500 новорожденных девочек.
- К основным и наиболее частым **клиническим характеристикам СШТ** относятся задержка роста, гипергонадотропный гипогонадизм и ряд врожденных аномалий: крыловидные складки шеи, низкий рост волос, птоз, эпикант, высокое готическое небо, ротированные ушные раковины.
- В настоящее время **методы экстракорпорального оплодотворения** позволяют женщинам с этим синдромом вынашивать и рожать детей.
- С учетом высокой вероятности врожденных пороков развития и генетических синдромов рекомендуется **генетическое исследование эмбриона перед переносом** в полость матки.

Авторы

А.В. Аксентьева - Тюменский государственный медицинский университет, Тюмень, Россия

Е.А. Яковлева - Перинатальный центр, Тюмень, Россия

С.М. Леонова - Перинатальный центр, Тюмень, Россия

Т.В. Морозова - Перинатальный центр, Тюмень, Россия

Источник: АКСЕНТЬЕВА А. В. и др. МЕДИЦИНСКАЯ НАУКА И ОБРАЗОВАНИЕ УРАЛА //МЕДИЦИНСКАЯ НАУКА И ОБРАЗОВАНИЕ УРАЛА Учредители: Тюменский государственный медицинский университет, ООО" Научно-производственное инновационное предприятие" Тюменский институт медицинской информатики". – 2022. – Т. 23. – №. 3. – С. 49-52.