

Апластическая анемия и беременность

В.А. Данилко, Е.В. Исламова, С.Д. Коваль, В.И. Медведь, С.Н. Янюта

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии», г. Киев

Представлено клиническое описание случая тяжелой апластической анемии у женщины во время беременности, родов и в послеродовой период.

Ключевые слова: апластическая анемия, беременность, роды, лечение.

Анемии беременных остаются серьезной проблемой в акушерстве, так как их частота составляет от 15% до 80% [1]. На их долю среди беременных приходится 90% всех заболеваний системы крови [1] и если 9 из 10 – это железодефицитная анемия, то другие формы малокровия встречаются гораздо реже, с той же, по существу, частотой, что и в популяции небеременных.

Одной из таких тяжелых патологий является апластическая анемия – заболевание системы крови, которое характеризуется значительным угнетением костномозгового кроветворения с задержкой пролиферации гемопоэтических клеток и развитием в периферической крови панцитопении. Заболеваемость апластической анемией составляет 6–13 случаев на 1 млн населения в год, как правило, у молодых людей, а также среди лиц пожилого возраста [2].

Апластическую анемию разделяют на две группы – врожденную и приобретенную. К врожденной относится наследственная форма апластической анемии – анемия Фанкони, которая возникает как результат рецессивного наследования либо вследствие реципрокной транслокации хромосом у одного из родителей. Приобретенную анемию также можно разделить на две группы – первичную идиопатическую и вторичную, связанную с влиянием определенной причины [3–6]. На идиопатическую апластическую анемию приходится, по разным данным, до 50% всех случаев [2, 3]. Среди известных причин выделяют ионизирующее излучение, лекарственные препараты (цитостатики, некоторые антибиотики, нестероидные противовоспалительные, антигистаминные, препараты золота, противотуберкулезные и другие), химические вещества (производные бензола, соли тяжелых металлов), вирусные инфекции (гепатиты А, В, С, вирусы герпеса, ВИЧ), аутоиммунные цитотоксические нарушения (анемия на фоне различных аутоиммунных заболеваний), наследственный дефицит гемопоэтических клеток [3–7].

Общепринятой является точка зрения, согласно которой апластическая анемия возникает вследствие необратимого поражения полипотентной гемопоэтической стволовой клетки с последующим нарушением пролиферации и дифференциации всех ростков кроветворения. При этом формируется стойкий дефицит стволовых клеток, а у тех, что остаются, регистрируется сниженная колониеобразующая функция [3].

Клиническая картина складывается из трех основных синдромов (анемический, геморрагический, инфекционный), которые постепенно развиваются, и выраженность проявлений которых у одного пациента может быть различной и зависит от степени тяжести болезни (тяжелая, средней степени тяжести, легкая формы). От степени тяжести апластической анемии зависит прогноз заболевания. При легкой форме возможно длительное течение, при

полной аплазии костного мозга прогноз неблагоприятный.

В данной статье рассматривается клинический случай благополучного завершения беременности у пациентки с тяжелой формой апластической анемии в стадии обострения во время гестационного процесса.

Больная А., 28 лет, заболела апластической анемией в возрасте 13 лет. Отмечала обострение в 22 года. С начала заболевания получала периодически глюкокортикоидные гормоны: в основном 24 мг метилпреднизолона в сутки; максимальная суточная доза метилпреднизолона за время заболевания составляла 48 мг.

Данная беременность первая, в женскую консультацию впервые обратилась в сроке 16 нед. При обращении отмечалась выраженная слабость, носовые кровотечения и кровотечения из десен, гемоглобин – 36 г/л, эритроциты – 1,2. Вынашивание беременности пациентке абсолютно противопоказано, однако от прерывания беременности больная категорически отказалась. Принимая во внимание тяжесть состояния женщины, срок беременности 16 нед, для решения дальнейшей тактики ведения беременной она направлена в Институт педиатрии, акушерства и гинекологии (ИПАГ).

Поступила в отделение внутренней патологии беременных ИПАГ в сроке 16 нед с жалобами на резкую слабость, одышку, кровотечения из десен и носа. Резко выражены бледность кожи и видимых слизистых оболочек. Пульс до 100 в 1 мин. Систолический шум на верхушке сердца. В анализе крови: эритроциты – 1,38, гемоглобин – 44 г/л, тромбоциты – 6,0, лейкоциты – 2,0, СОЭ – 75 мм/ч. Тромбоэластограмма: выраженная гипокоагуляция. Обследование подтвердило диагноз апластической анемии тяжелой формы в стадии обострения, геморрагический синдром. Из анамнеза также выяснено, что в возрасте 25 лет больной проведено протезирование левого тазобедренного сустава в связи с асептическим некрозом головки бедренной кости.

Больная, как и в женской консультации, категорически отказывалась от прерывания беременности, настаивала на ее пролонгировании.

С момента госпитализации беременной назначен метилпреднизолон в дозе 1 мг/кг в сутки. С целью ограничения контактов с другими пациентками и персоналом (опасность респираторных и других инфекций в связи с лейкопенией) больная изолирована в отдельной палате. Однако в процессе лечения существенного улучшения в показателях гемограммы не отмечено – незначительное повышение гемоглобина – до 52 г/л, эритроцитов – до 1,9, тромбоцитов – до 10 тыс./мл. Принято решение для коррекции показателей красной крови проводить гемотрансфузии, дозу метилпреднизолона повысить до 1,5 мг/кг в сутки.

В общей сложности до момента родоразрешения произведено 8 гемотрансфузий, перелито за это время 2490 мл компонентов крови (отмытых эритроцитов, эритроцитарной массы).

В ходе гестационного процесса неоднократно констатировали геморрагический синдром – кровотечения из слизи-

стых оболочек и геморрагии на коже. Так, пациентку регулярно беспокоили носовые кровотечения и кровотечения из десен. В сроках 27–28 и 32 нед отмечались кровянистые выделения из половых путей. На коже появлялись геморрагии при малейшей травматизации. С целью купирования геморрагических симптомов назначали транексамовую кислоту, этамзилат, местно тампоны с аминокапроновой кислотой.

Глюкокортикоидные препараты в сочетании с дополнительной терапией в виде трансфузий эритроцитов и гемостатических средств позволили пролонгировать данную беременность до 35 нед. Однако тяжелая соматическая патология не могла не сказаться на состоянии плода. В 31–32 нед беременности констатирована задержка внутриутробного роста, явные нарушения в фетоплацентарном комплексе. В сроке 35 нед беременности при доплерометрическом исследовании кровотока в фетоплацентарном комплексе зафиксировано критическое состояние плода – декомпенсированный дистресс, проявляющийся в нарушении кровотока не только в артериях пуповины, но и у плода – в бассейне среднемозговой артерии. Консилиум принял решение об urgentном родоразрешении путем операции кесарева сечения. Показатели гемограммы перед операцией были следующие: эритроциты – 1,98, гемоглобин – 62 г/л, тромбоциты – 15,0, лейкоциты – 2,6, СОЭ – 70 мм/ч. Операция проведена в сроке полных 35 нед бригадой высококвалифицированных хирургов. Во время операции предпринимались активные меры по профилактике кровотечения. После извлечения живой недоношенной гипотрофичной девочки с массой тела 1930 г, ростом 42 см с оценкой по шкале Апгар 4–5 баллов внутривенно введены карбетоцин, терлипрессин, транексамовая кислота. Непосредственно перед кесаревым сечением больная получила внутривенно 40 мг преднизолона, во время операции проводили гемотрансфузию эритроцитарной массы, инфузию свежемороженой плазмы, препараты 6% гидроксизил-крахмала. В течение всей операции проводили тщательный гемостаз. Кровопотеря была минимальной и составила 500 мл. После операции кесарева сечения лабораторные показатели следующие: эритроциты – 2,32, гемоглобин – 69 г/л, тромбоциты – 21,0, лейкоциты – 2,9, СОЭ – 52 мм/ч, показатели коагулограммы в пределах нормы.

В послеоперационный послеродовой период назначена профилактическая антибактериальная терапия препаратом цефалоспоринов, а также сокращающие матку препараты, повторно выполняли трансфузию эритроцитарной массы. Всего в послеродовой период перелито 440 мл препаратов красной крови. Лактация прекращена сразу после родоразрешения ввиду высокой дозы глюкокортикоидов.

Послеродовой период протекал без осложнений, пациентка выписана на 12-е сутки (задерживалась из-за ребенка в связи с недоношенностью). При выписке: эритроциты – 2,58, гемоглобин – 81 г/л, тромбоциты – 31,0, лейкоциты – 3,0, СОЭ – 53 мм/ч.

Сотрудники отделения внутренней патологии беременных имели возможность наблюдать за больной в течение последующего за родоразрешением года. После родов пациентке назначена супрессивная терапия в виде циклоспорина (Сандимун) в сочетании с глюкокортикоидными гормонами. Достигнута стойкая ремиссия течения заболевания. Ребенок наблюдается педиатрами ИПАГ. Состояние его хорошее, девочка не отстает ни в психическом, ни в физическом развитии.

В статье показано какими усилиями был достигнут позитивный исход беременности для больной и ее ребенка. Учитывая высокую летальность при апластической анемии во время беременности (более 45%, по данным разных авторов), описанный случай – настоящая победа женщины и врачей над болезнью.

Апластична анемія і вагітність
В.О. Данилко, О.В. Ісламова, С.Д. Коваль,
В.І. Медведь, С.М. Янюща

Представлено клінічний опис випадку тяжкої апластичної анемії у жінки під час вагітності, пологів та в післяпологовий період.

Ключові слова: апластична анемія, вагітність, пологи, лікування.

Aplastic anemia and pregnancy
V.A. Danilko, E.V. Islamova, S.D. Koval,
V.I. Medved, S.M. Yanyuta

The article presents a description of the cases of severe aplastic anemia during pregnancy.

Key words: aplastic anemia, pregnancy.

Сведения об авторах:

Данилко Вероника Александровна – ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии, 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8; тел.: (044) 483-22-69

Ісламова Елена Васильевна – ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии, 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8; тел.: (044) 483-22-69

Коваль София Дмитриевна – ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии, 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8; тел.: (044) 483-22-69

Медведь Владимир Исаакович – ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии, 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8; тел.: (044) 483-61-67

Янюща Сергей Николаевич – ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии, 04050, г. Киев, ул. Платона Майбороды, 8; тел.: (044) 483-22-69

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Медведь В.І. Анемії: Перинатологія. Посібник для акушерів, неонатологів та сімейних лікарів. – Кіровоград, ПОЛІУМ. – С. 83–87.
2. Гусева С.А., Вознюк В.П., Дубкова А.Г. Анемии: принципы диагностики и лечения. – К.: Фахівець, 1999. – С. 113–123.
3. Перехрестенко П.М., Ісанюк Л.М., Третяк Н.М., Лисенко Д.А., Бондарчук С.В. Лекції з гематології. – К., 2005. – С. 59–62.
4. Руководство по гематологии / Под редакцией А.И. Воробьева. – М.: Ньюдиамед, 2002. – Т. 1; 2003. – Т. 2.
5. Справочник по гематологии / А.Ф. Романова, Я.И. Выговская, В.Е. Логинский и др. – К.: Здоров'я. 1997. – 324 с.
6. Шифман Дж. Патфизиология крови / Пер. с англ. – М.: Сиб., Бипом. 2000. – 448 с.
7. Шехтман М.М. Руководство по экстрагенитальной патологии у беременных – М.: Триада Х, 2008. – С. 392–395.

Статья поступила в редакцию 08.04.2013