

Заметки и наблюдения из практики

© БУРДУЛИ Н.М., 2022

Бурдули Н.М.

ОДНОВРЕМЕННОЕ РАЗВИТИЕ ПЕРИПАРТАЛЬНОЙ КАРДИОМИОПАТИИ И HELLP-СИНДРОМА

ФГБОУ ВО «Северо-Осетинская государственная медицинская академия» Минздрава России, 362019, Владикавказ, Россия

Описан клинический случай одновременного развития двух потенциально опасных для жизни матери и плода осложнений беременности — HELLP-синдрома и перипартальной кардиомиопатии, которые развились у 34-летней беременной в первые сутки после кесарева сечения в сроке 31–32 нед., проведенного в связи с развитием преэклампсии тяжелой степени. Предрасполагающими факторами были возраст, шестая беременность. После проведенного в соответствии с диагнозом лечения пациентка выписана в удовлетворительном состоянии под наблюдение гинеколога и кардиолога по месту жительства.

Ключевые слова: перипартальная кардиомиопатия; HELLP-синдром; беременность; сердечная недостаточность; клиническое наблюдение.

Для цитирования: Бурдули Н.М. Одновременное развитие перипартальной кардиомиопатии и HELLP-синдрома. *Клиническая медицина*. 2022;100(11–12):555–560. DOI: <http://dx.doi.org/10.30629/0023-2149-2022-100-11-12-555-560>

Для корреспонденции: Бурдули Николай Михайлович — e-mail: burduli@yandex.ru

Burduli N.M.

SIMULTANEOUS DEVELOPMENT OF PERIPARTUM CARDIOMYOPATHY AND HELLP SYNDROME

North Ossetian State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia, 362019, Vladikavkaz, Russia

A clinical case of simultaneous development of two potentially life-threatening complications of pregnancy, HELLP syndrome and peripartum cardiomyopathy, which developed in a 34-year-old pregnant woman on the first day after cesarean section at 31–32 weeks due to severe preeclampsia, is described. Predisposing factors were age and sixth pregnancy. After the treatment carried out in accordance with the diagnosis, the patient was discharged from the hospital in a satisfactory condition under the supervision of a gynecologist and cardiologist at the place of residence.

Key words: peripartum cardiomyopathy; HELLP syndrome; pregnancy; heart failure; clinical observation.

For citation: Burduli N.M. Simultaneous development of peripartum cardiomyopathy and HELLP syndrome. *Klinicheskaya meditsina*. 2022;100(11–12):555–560. DOI: <http://dx.doi.org/10.30629/0023-2149-2022-100-11-12-555-560>

For correspondence: Nikolay M. Burduli — e-mail: burduli@yandex.ru

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interests.

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received 02.09.2022

Сердечно-сосудистые осложнения, развивающиеся примерно у 1–4% беременных, в 10–20% случаев становятся причиной материнской смертности. Даже в экономически развитых странах уровень материнской летальности, связанной с кардиальной патологией, в последние годы имеет парадоксальную тенденцию к возрастанию. Более половины летальных исходов, обусловленных кардиальными причинами, наступают вследствие ишемической болезни сердца, перипартальной кардиомиопатии и расслаивающей аневризмы аорты.

Перипартальная кардиомиопатия (ПКМП) достаточно редкое — 1 на 3000–4000 беременностей, — но крайне тяжелое заболевание, в большинстве случаев имеющее неблагоприятный прогноз, уровень летальности достаточно высок и варьирует от 7 до 32%.

Несмотря на обширные исследования, направленные на изучение причин ПКМП, в настоящее время принято

рассматривать это заболевание как кардиальную патологию неизвестной этиологии.

Согласно определению рабочей группы по изучению перипартальной кардиомиопатии Ассоциации по сердечной недостаточности Европейского общества кардиологов (ESC), перипартальная кардиомиопатия — это «идиопатическая кардиомиопатия, представленная сердечной недостаточностью вследствие систолической дисфункции левого желудочка (фракция выброса (ФВ) < 45%), возникшая в конце беременности или в течение нескольких месяцев после родов, если были исключены другие причины сердечной недостаточности».

Диагноз ПКМП является диагнозом исключения.

К факторам риска развития ПКМП относят возраст (наиболее высокую заболеваемость отмечают у беременных старше 30 лет); беременность в подростковом возрасте; количество беременностей и родов (многоорожавших

женщин относят к группе риска ПКМП); многоплодную беременность; гестационную артериальную гипертензию (АГ) (частота гестационной АГ у больных с ПКМП колеблется от 8–10 до 43%); преэклампсию, которую диагностируют у 22% пациенток с ПКМП; этническое представительство (негроидная раса); плохое питание; дефицит селена; хламидийную и энтеровирусную инфекции, длительное лечение агонистами β -адренорецепторов. Значение генетической предрасположенности к развитию ПКМП не установлено.

Этиология ПКМП не установлена. В развитии могут сыграть роль инфекции, воспаление и аутоиммунные процессы, патологический ответ на гемодинамический стресс во время беременности, дисбаланс системы пролактин-пролактин 16 kDa-катепсин.

Биологически активный пролактин 16 kDa и другие факторы, такие как растворимая fms-подобная тирозинкиназа 1 (sFlt1), могут инициировать и усугублять ПКМП.

Важная роль в инициации и прогрессировании ПКМП придается окислительному стрессу, который способствует расщеплению пролактина на меньшую форму биологически активного субфрагмента пролактина 16 kDa.

Клинические проявления ПКМП типичны для сердечной недостаточности.

Ассоциированная с беременностью сердечная недостаточность представляет существенные сложности для врачей при лечении больных в связи с недостатком данных доказательной медицины.

Одним из тяжелейших осложнений гестоза является HELLP-синдром. Название расстройства образовано первыми буквами терминов, определяющих ключевые проявления заболевания: H — hemolysis (гемолиз), EL — elevated liver enzymes (повышение активности печеночных ферментов), LP — low level platelet (тромбоцитопения). Хотя в последние годы HELLP-синдром наблюдается нечасто, он в 4–12% случаев осложняет течение тяжелых гестозов и при отсутствии адекватного лечения отличается высокими показателями материнской и детской смертности.

На сегодняшний день этиология и патогенез расстройства окончательно не определена. Предложено более 30 теорий возникновения этой острой патологии. В числе наиболее частых причин заболевания называют:

- иммунные и аутоиммунные нарушения. В крови пациенток отмечается депрессия В- и Т-лимфоцитов, определяются антитела к тромбоцитам и эндотелию сосудов. Уменьшено соотношение в паре простагландин/тромбоксан;
- генетические аномалии. Основой для развития синдрома может стать врожденная несостоятельность ферментных систем печени, что повышает чувствительность гепатоцитов к действию повреждающих факторов, возникающих при аутоиммунном ответе. У ряда беременных также отмечаются врожденные нарушения свертывающей системы;
- уменьшение выработки простагландина на фоне аутоиммунной реакции, возникшей вследствие воз-

действия антител на клеточные элементы крови и эндотелий.

Накопленные данные свидетельствуют, что ключевым этапом формирования HELLP-синдрома является эндотелиальная дисфункция. В результате повреждения эндотелия и активации воспалительного ответа происходит активация процессов свертывания крови с развитием коагулопатии, усиления потребления тромбоцитов, формирования тромбоцитарно-фибриновых микротромбов.

Параллельно с повреждением эндотелия возникает спазм сосудов, провоцирующий механическое и гипоксическое разрушение эритроцитов, которые проходят через спазмированное сосудистое русло и подвергаются активной атаке антител.

Нарушение кровотока во внутрипеченочных сосудах из-за отложения в них фибрина и развитие гипоксии приводят к дегенерации гепатоцитов и появлению маркеров цитолитического синдрома (увеличение уровня печеночных ферментов) и синдрома печеночно-клеточной недостаточности (снижение белоксинтезирующей функции, уменьшение синтеза факторов свертывания крови, что приводит к развитию кровоточивости).

Группу риска составляют светлоскожие беременные старше 25 лет с выраженными соматическими расстройствами. С каждой последующей беременностью вероятность развития заболевания возрастает, особенно если речь идет о вынашивании двух и более плодов.

Клинически HELLP-синдром обычно возникает в III триместре беременности на 33–35-й неделе. В 30% случаев он развивается на 1–3-и сутки после родов во время максимального ответа после «гормональной бури». Клиническая картина развивается по нарастающей, возможно, скачкообразно. У 15% больных HELLP-синдромом в начале заболевания не регистрируется артериальная гипертензия.

Крайне редким наблюдением является одновременное развитие ПКМП и HELLP-синдрома. В доступной нам литературе мы нашли лишь одну работу, в которой сообщалось о развитии у 39-летней беременной в III триместре HELLP-синдрома и ПКМП.

Целью демонстрации клинического наблюдения является необходимость информирования более широкого круга врача, прежде всего кардиологов, терапевтов, реаниматологов, о возможности одновременного развития у одной беременной двух различных по патогенезу осложнений, каждое из которых само по себе сопровождается высоким риском смерти для беременной женщины и плода.

В качестве примера приводим собственное клиническое наблюдение. Больная М., 34 года, поступила в реанимационное отделение Республиканской клинической больницы скорой медицинской помощи 02.08.2022 г. в экстренном порядке с диагнозом «Острая почечная недостаточность. Первые сутки после операции кесарева сечения по поводу тяжелой преэклампсии при сроке 31–32 нед.».

При поступлении предъявляла жалобы на резкую общую слабость, боль в эпигастриальной области, тошноту,

рвоту, отеки на нижних конечностях, одышку в покое, боли в межлопаточном пространстве.

В анамнезе: беременность шестая, роды шестые. Со слов больной, все беременности протекали без осложнений. Во время первой беременности отмечалось периодическое повышение артериального давления. В дальнейшем цифры артериального давления оставались в пределах нормы.

Настоящее ухудшение отмечает с 29.07.2022 г., когда стала отмечать диарею до 6–7 раз в сутки, тошноту, неоднократную рвоту. Ухудшение состояния сама больная связывала с пищевой токсикоинфекцией, так как накануне поела арбуз, за медицинской помощью не обращалась.

Однако в дальнейшем состояние прогрессивно ухудшалось, появились одышка в покое, которая усиливалась в горизонтальном положении, а также отеки на ногах

и 01.08.2022 г. была экстренно госпитализирована в роддом № 2, где была диагностирована преэклампсия тяжелой степени и проведено кесарево сечение при сроке 31–32 нед. беременности.

В послеоперационном периоде состояние прогрессивно ухудшалось, и больная была переведена в реанимационное отделение.

При осмотре в реанимационном отделении в сознании, контакту доступна. Температура тела 37 °С.

Объективно: больная вялая; кожные покровы бледные, сухие, тургор сохранен, сыпи нет. Дыхание самостоятельное с подачей увлажненного кислорода через аппарат Боброва 5 л/мин. Число дыхательных движений 18–20 в минуту.

Перкуторно над легочными полями определяется легочный звук, в нижних отделах с двух сторон на ограни-

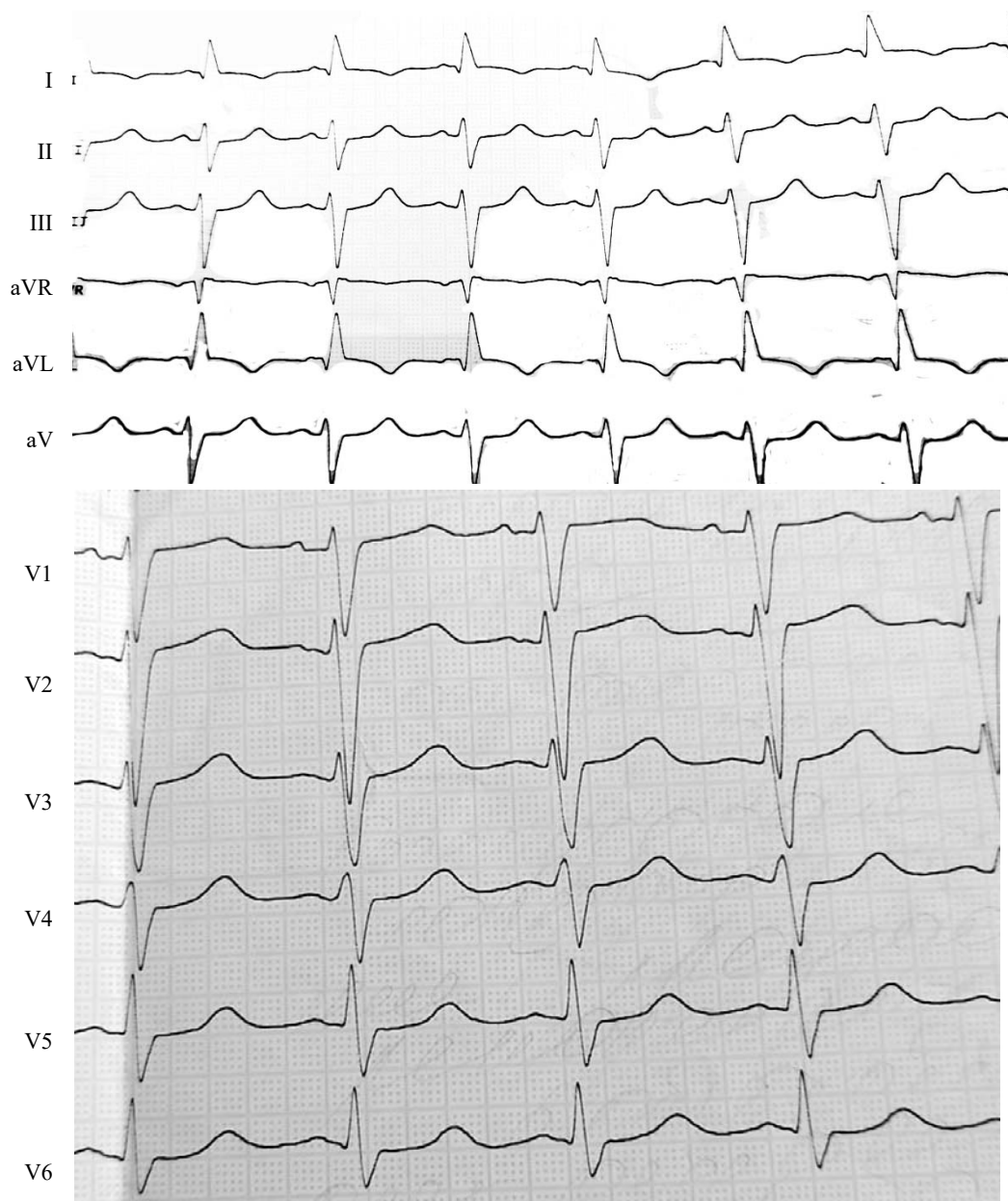


Рис. 1. ЭКГ при поступлении

ченном участке отмечается некоторое укорочение перкуторного звука. Здесь же при аускультации дыхание ослабленное, хрипов нет. Над остальными участками легочной ткани выслушивается везикулярное дыхание. Тоны сердца при аускультации ясные, шумов нет, ритм правильный. Частота сердечных сокращений 110 в минуту. Артериальное давление 140/100 мм рт. ст. Обе половины живота равномерно участвуют в акте дыхания. При пальпации живот мягкий, умеренно болезнен в области операционной раны. Перитонеальных симптомов нет. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3–4 см, край ровный, при пальпации болезненный. Селезенка не пальпируется.

Общий анализ крови от 02.08.2022 г.: Hb — 117 г/л, эритроциты — $3,77 \times 10^{12}$ /л, гематокрит — 32,5%, лейкоциты — $17,8 \times 10^9$ /л, тромбоциты — 68×10^9 /л.

Общий анализ мочи от 02.08.2022 г.: плотность — 1025, белок — ++, лейкоциты — +, кетоновые тела — отриц.

Биохимический анализ крови от 02.08.2022 г.: АСТ — 302 ЕД/л, АЛТ — 296 ЕД/л, ЛДГ — 817 ЕД/л, общий белок — 48 г/л, альбумин — 28,1 г/л, С-реактивный белок — 309 мг/л, билирубин общий — 12,14 мкмоль/л, глюкоза крови — 4,6 ммоль/л, креатинин — 291,0 мкмоль/л, мочевины — 17,0 ммоль/л, амилаза крови — 41 ЕД/л, фибриноген — 4,54 г/л, АЧТВ — 29,8 сек., D-димер — 1,45 мкг/FTU/мл.

Р-графия органов грудной клетки от 02.08.2022 г.: на цифровой рентгенограмме органов грудной клетки, выполненной лежа, отмечается неравномерное понижение пневматизации легочных полей (в средних и нижних отделах), возможно, за счет наличия выпота в синусах. Легочный рисунок сгущен, деформирован. Слева диафрагма не четко визуализируется.

Ультразвуковое исследование легких от 02.08.2022 г.: на момент осмотра в плевральных полостях визуализируется жидкость в плевральных полостях: справа — 470 мл, слева — 270 мл.

ЭКГ от 02.08.2022 г. представлена на рис. 1. Ишемия в отведении aVL.

ЭхоКГ от 03.08.2022 г.: аорта — 27 мм, левое предсердие — 29×48 мм, правое предсердие — 34×42 мм, правый желудочек — 19 мм, межжелудочковая перегородка — 9 мм, задняя стенка левого желудочка — 10 мм, конечный диастолический объем левого желудочка (КДО) — 96 мл, конечный систолический объем левого желудочка (КСО) — 64 мл, ударный объем левого желудочка — 31 мл, ФВ — 33%. Аортальный, митральный, трикуспидальный клапаны без особенностей. Отмечаются диффузный гипокинез миокарда левого желудочка, гипокинез/акинез переднебоковой стенки левого желудочка. Систолическое давление в легочной артерии 45–47 мм рт. ст. Нижняя полая вена не расширена, спадает до 40%. В плевральных полостях визуализируется гипохогенная полоска толщиной до 1,5 см справа и до 2,5 см слева. В перикарде жидкости нет.

Заключение: диффузный гипокинез миокарда левого желудочка. Гипокинез/акинез передней, переднебоковой стенки миокарда левого желудочка, межжелудочковой

перегородки. Глобальная сократительная функция левого желудочка снижена (ФВ 33%). Легочная гипертензия. Выпот в плевральных полостях.

УЗИ органов брюшной полости от 02.08.2022 г. Печень: левая доля — толщина 63 мм, контуры ровные, эхоструктура умеренно диффузно уплотнена, неоднородная. В 4-м сегменте правой доли печени визуализируется капиллярная гемангиома 12,5 мм. Эхогенность повышена. Сосудистый рисунок сохранен. Внутривенные протоки не расширены. Воротная вена — 9,00 мм.

Поджелудочная железа: головка — 24 мм, тело — 15,6 мм, хвост — 18 мм, контуры ровные, эхоструктура умеренно диффузно уплотнена, эхогенность повышена.

Брюшная аорта — 16 мм.

Селезенка: размеры 100×36 мм, контуры ровные, эхоструктура однородная, эхогенность — норма. Селезеночная вена — 5,0 мм.

Заключение: ультразвуковые признаки умеренных диффузных изменений печени. Капиллярная гемангиома печени. Умеренные диффузные изменения поджелудочной железы.

УЗИ почек от 02.08.2022 г. Правая почка — расположение типичное, размеры 137×52 мм, толщина паренхимы 16 мм, эхогенность паренхимы повышена, структура однородная, визуализируется симптом выделяющихся пирамидок. Чашечно-лоханочный комплекс уплотнен, расширен, лоханка 15 мм. Конкременты не визуализируются.

Левая почка — расположение типичное, размеры 120×52 мм, толщина паренхимы 13 мм, эхогенность паренхимы повышена, структура однородная, визуализируется симптом выделяющихся пирамидок. Чашечно-лоханочный комплекс уплотнен, не расширен. Конкременты не визуализируются.

Заключение: УЗ-признаки хронического пиелонефрита. Увеличение размеров правой почки. Пиелокальцизис справа.

Консультация нефролога от 02.08.2022 г. Заключение: острое почечное повреждение, стадия олигурии. Интоксикационный синдром. Преэклампсия в послеродовом периоде. Первые сутки после кесарева сечения при сроке 31–32 нед. Токсический гепатит.

На основании жалоб, анамнеза, данных клинико-инструментального обследования был выставлен диагноз: «состояние после кесарева сечения в сроки 31–32 нед. по поводу преэклампсии тяжелой степени. HELLP-синдром. Перипартальная кардиомиопатия. Легочная гипертензия. Хроническая сердечная недостаточность IIa ст., III ФК по NYHA».

Проводилось лечение: меропенем 2,0 г в/в, метрогил 100,0 мл в/в 3 раза в день, окситоцин 1,0 мл в/м 3 раза в день, 20% альбумин 100,0 мл в/в 1 раз в день, клексан 0,4 мл п/к 2 раза в день, реамберин 500,0 мл в/в 1 раз в день, лазикс 40 мг в/в 1 раз в день, бисопролол 2,05 мг 1 раз в день, бромкриптин 1,25 мг 2 раза в день, самеликс 400,0 мл в/в 1 раз в день.

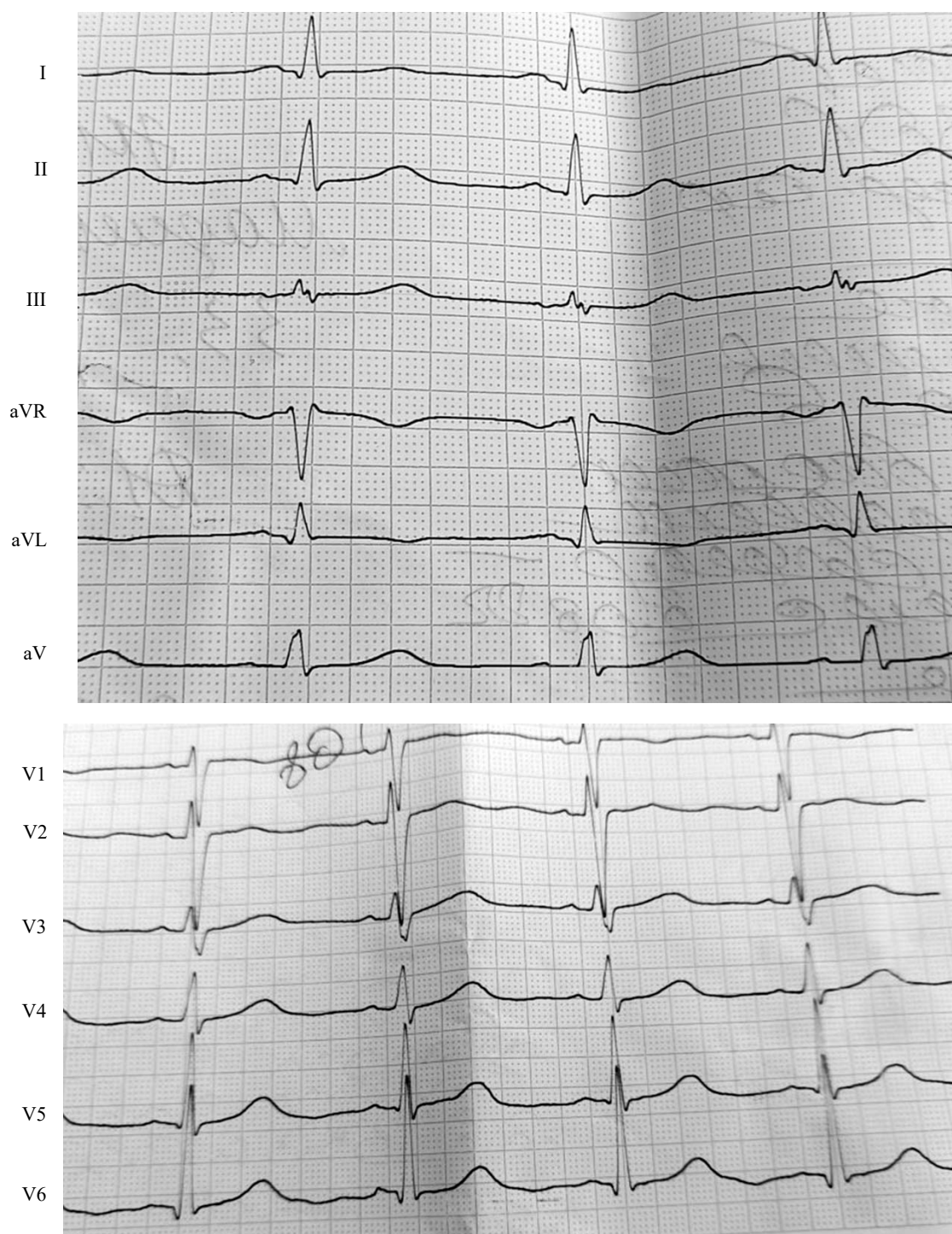


Рис. 2. ЭКГ перед выпиской из стационара

На фоне проводимого лечения состояние больной стабилизировалось, что нашло свое подтверждение в отсутствии жалоб, значительном улучшении лабораторных показателей.

Общий анализ крови от 10.08.2022 г.: Нб — 103 г/л, эритроциты — $3,34 \times 10^{12}/л$, гематокрит — 31,6%, лейкоциты — $7,9 \times 10^9/л$, тромбоциты — $437 \times 10^9/л$.

Общий анализ мочи от 10.08.2022 г.: плотность 1021, белок — +, лейкоциты — 4–5 в поле зрения, кетоновые тела — отриц.

Биохимический анализ крови от 10.08.2022 г.: общий белок — 53,1 г/л, АСТ — 21,8 ЕД/л, АЛТ — 19,1 ЕД/л, альбумин — 28,1 г/л, С-реактивный белок — 34,6 мг/л, билирубин общий — 2,1 мкмоль/л, глюкоза крови — 4,39 ммоль/л, креатинин — 109,6 мкмоль/л, мочевины — 5,11 ммоль/л, фибриноген — 4,13 г/л, АЧТВ — 25,5 с.

ЭхоКГ от 11.08.2022 г.: КДО — 95 мл; КСО — 41 мл; ФВ 36%; систолическое давление в легочной артерии — 32 мм. рт. ст. Нижняя полая вена — 1,6 см, коллабирует менее 50%.

ЭКГ от 10.08.2022 г. представлена на рис. 2. Нет ишемических изменений.

Таким образом, представленное клиническое наблюдение свидетельствует, во-первых, о возможности одновременного наличия сразу двух таких редких, но в то же время прогностически крайне неблагоприятных осложнений, как перипартальная кардиомиопатия и HELLP-синдром, а, во-вторых, своевременная диагностика и адекватное лечение позволили добиться у наблюдаемой пациентки выраженного клинического эффекта.

Конфликт интересов. Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Рекомендации Европейского общества кардиологов по лечению сердечно-сосудистых заболеваний у беременных. *Российский кардиологический журнал*. 2019;24(6):151–228. Recommendations of the European Society of Cardiology on the treatment of cardiovascular diseases in pregnant women. *Russian Journal of Cardiology*. 2019;24(6):151–228. (In Russian)].
2. Ватутин Н.Т., Тарадин Г.Г., Попелнухина Л.Г., Гриценко Ю.П., Сидоренко И.А. Лечение перипартальной кардиомиопатии (обзор литературы). *Архивъ внутренней медицины*. 2017;5:340–349. [Vatutin N.T., Taradin G.G., Popelnukhina L.G., Gritsenko Yu.P., Sidorenko I.A. Treatment of peripartur cardiomyopathy (literature review). *Archive of Internal Medicine*. 2017;5:340–349. (In Russian)].
3. Веселовская Н.Г., Чумакова Г.А., Николаева М.Г., Горбачева Н.С., Отт А.В. Перипартальная кардиомиопатия: патогенез, клиника, диагностика, лечение, прогноз. *Российский медицинский журнал*. 2021;10:44–48. [Veselovskaya N.G., Chumakova G.A., Nikolaeva M.G., Gorbacheva N.S., Ott A.V. Peripartur cardiomyopathy: pathogenesis, clinic, diagnosis, treatment, prognosis. *Russian Medical Journal*. 2021;10:44–48. (In Russian)].
4. Рудаева Е.В., Хмелева И.А., Мозес К.Б., Мозес В.Г., Захаров И.С., Елгина С.И., Марцияш А.А., Колпинский Г.И., Шапкин А.А. Перипартальная кардиомиопатия: эпидемиология, патогенез, акушерская тактика. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2021;10(1):73–82. [Rudaeva E.V., Khmelova I.A., Moses K.B., Moses V.G., Zakharov I.S., Elgina S.I., Marciyash A.A., Kolpinsky G.I., Shapkin A.A. Peripartur cardiomyopathy: epidemiology, pathogenesis, obstetric tactics. *Complex problems of cardiovascular diseases*. 2021;10(1):73–82. (In Russian)].
5. Макацария А.Д., Бицадзе В.О., Хизроева Д.Х. HELLP-синдром. *Акушерство. Гинекология. Репродукция*. 2014;8(2):61–68. [Makatsaria A.D., Bitsadze V.O., Khizroeva D.H. HELLP- syndrome. *Obstetrics. Gynecology. Reproduction*. 2014;8(2):61–68. (In Russian)].
6. Клинические рекомендации. Преэклампсия. Эклампсия. Отеки, протеинурия и гипертензивные расстройства во время беременности, в родах и послеродовом периоде. 2021;81. [Clinical recommendations. Preeclampsia. Eclampsia. Edema, proteinuria and hypertensive disorders during pregnancy, childbirth and the postpartum period. 2021;81. (In Russian)].
7. Quevedo S., Bekele C., Thompson P., Philkhana M., Virani S., Consuegra A., Douglass P., Gertz A. Peripartur cardiomyopathy and HELLP syndrome in a previously healthy multiparous woman: A case report. Abstract. *SAGE Open Medical Case Reports*. 2020;8:1–5.

Поступила 02.09.2022

Информация об авторе / Information about the author

Бурдули Николай Михайлович (Burduli Nikolai M.) — д-р мед. наук, профессор, заведующий кафедрой внутренних болезней № 5 СОГМА, <https://orcid.org/0000-0002-7411-1593>