

ID: 2017-01-257-T-10983

Тезис

Жильцова О.Ю., Дайнакова К.В., Турлупова Т.И.

### **Беременность у больной туберозным склерозом: клиническое наблюдение**

*ФГБОУ ВО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра акушерства и гинекологии лечебного факультета*

Туберозный склероз (болезнь Бурвиля-Прингля) - генетически гетерогенное заболевание, характеризующееся поражениями нервной системы, органов зрения, внутренних органов и эндокринных желез. Относится к нейрокожным синдромам или факоматозам. Частота заболевания составляет 10-14 на 100 000 населения. Характерна высокая ранняя детская смертность и снижение продолжительности жизни у взрослых. Наследуется по аутосомно-доминантному типу.

**Целью** публикации является представление редкого случая сочетания беременности и туберозного склероза при типичных полиорганных изменениях у матери и характерной патологии у ее потомства.

Пациентка А. 28 лет, госпитализирована при сроке гестации 17 недель с жалобами на одышку при легкой физической нагрузке, выраженную слабость, тяжесть в животе. Диагноз «Туберозный склероз» выставлен в детстве, системной терапии не получала. Имеет ребенка, страдающего эпилепсией, предположительно обусловленной туберозным склерозом. Пациентка негативно настроена, агрессивна, что свойственно больным с туберозным склерозом. На щеках - участки гиперемии с элементами в виде бугорков в форме «бабочки», на коже живота - участки депигментации. Имела место клиника сердечной недостаточности. При обследовании (КТГ, МРТ, УЗИ) выявлены ангиомиолипомы почек, печени, мультифокальная пневмокистозная гиперплазия легких, стеноз аортального клапана, легочная гипертензия, перегрузка правых отделов сердца, очаговые образования в корковом веществе головного мозга, неоплазмы в правом желудочке сердца плода. При лабораторном обследовании –анемия тяжелой степени, показатели функции почек и печени слегка превышают норму.

Выставлен клинический диагноз «Туберозный склероз с поражением клапанного аппарата сердца, поражением почек, головного мозга, лёгких. Беременность 18 недель». В связи с высоким риском прогрессирования почечной и сердечной недостаточности беременность прервана путем операции малого кесарева сечения. В ходе операции пальпировались забрюшинные образования плотно-эластической консистенции, исходящие из почек, диаметром до 20 см., значительно увеличенная печень. Течение операции и послеоперационного периода гладкое. Выписана в стабильном состоянии с рекомендацией обследования и лечения в клинике урологии.

**Ключевые слова:** беременность у больной туберозным склерозом