

УДК 616.24/.56-003.2-008.6/.8-056.7:575.224]-07: 618.2:618.4
<https://doi.org/10.20538/1682-0363-2022-4-205-211>

Клинические особенности течения муковисцидоза на фоне беременности и родов

Тетенева А.В.^{1,3}, Чернявская Г.М.¹, Беспалова И.Д.¹, Скороходова Т.В.^{1,4},
 Кошавцева Ю.И.¹, Радионов Д.И.¹, Калюжина Е.В.¹, Романов Д.С.¹, Радионова Е.В.¹,
 Устюжанина Е.А.², Степанов И.А.⁴, Карманова А.В.⁴, Голубятникова Е.В.⁴

¹ Сибирский государственный медицинский университет (СибГМУ)
 Россия, 634050, г. Томск, Московский тракт, 2

² Томская областная клиническая больница (ТОКБ)
 Россия, 634063, г. Томск, ул. Ивана Черных, 96

³ Медико-санитарная часть (МСЧ) № 2
 Россия, 634040, г. Томск, ул. Бела Куна, 3

⁴ Областной перинатальный центр (ОПЦ) им. И.Д. Евтушенко
 Россия, 634063, г. Томск, ул. Ивана Черных, 96/1

РЕЗЮМЕ

Муковисцидоз (МВ) представляет собой одну из актуальных медико-социальных проблем систем здравоохранения большинства стран в связи с достаточно высоким уровнем распространенности, развитием полиорганного поражения и неблагоприятными исходами.

Благодаря современным достижениям диагностики и лечения муковисцидоза в настоящее время не только увеличилась средняя продолжительность жизни пациентов, но и улучшилось её качество, появилась возможность сохранения беременности и деторождения. В связи с тем, что МВ может неблагоприятно влиять на течение беременности, родов, состояние здоровья как матери, так и ребенка, вопросы правильного ведения больных во время беременности и родов у женщин, страдающих МВ, приобретают особую актуальность. Примером грамотной курации на всех этапах наблюдения за пациенткой в период беременности и родов на фоне МВ является представленный клинический случай.

Ключевые слова: муковисцидоз, сохранение беременности, деторождение, МВ.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

Для цитирования: Тетенева А.В., Чернявская Г.М., Беспалова И.Д., Скороходова Т.В., Кошавцева Ю.И., Радионов Д.И., Калюжина Е.В., Романов Д.С., Радионова Е.В., Устюжанина Е.А., Степанов И.А., Карманова А.В., Голубятникова Е.В. Клинические особенности течения муковисцидоза на фоне беременности и родов. *Бюллетень сибирской медицины*. 2022;21(4):205–211. <https://doi.org/10.20538/1682-0363-2022-4-205-211>.

✉ Беспалова Инна Давидовна, innadave@mail2000.ru

Clinical features of the course of cystic fibrosis during pregnancy and childbirth

Teteneva A.V.^{1,3}, Chernyavskaya G.M.¹, Bepalova I.D.¹, Skorokhodova T.V.^{1,4}, Koshchavtseva Yu.I.¹, Radionov D.I.¹, Kalyuzhina E.V.¹, Romanov D.S.¹, Radionova E.V.¹, Ustyuzhanina E.A.², Varfolomeeva I.A.², Stepanov I.A.⁴, Karmanova A.V.⁴, Golubyatnikova E.V.⁴

¹ Siberian State Medical University
2, Moscow Trakt, Tomsk, 634050, Russian Federation

² Tomsk Regional Clinical Hospital
96, I. Chernykh Str., Tomsk, 634063, Russian Federation

³ Medical and Sanitary Hospital No. 2
3, Bela Kuna Str., Tomsk, 634040, Russian Federation

⁴ Regional Perinatal Center
96/1, I. Chernykh Str., Tomsk, 634063, Russian Federation

ABSTRACT

Cystic fibrosis is one of the urgent medical and social problems of health care systems in most countries due to fairly high prevalence, development of multi-organ lesions, and poor outcomes.

Due to modern advances in the diagnosis and treatment of cystic fibrosis, not only has the average life expectancy of patients increased, but their quality of life has also improved, and it has become possible to maintain pregnancy and childbearing. Since cystic fibrosis can adversely affect the course of pregnancy, childbirth, and health of both mother and child, proper management of women with cystic fibrosis during pregnancy and childbirth is of particular relevance. The presented clinical case is an example of competent supervision at all stages of monitoring of a patient with cystic fibrosis during pregnancy and childbirth.

Keywords: cystic fibrosis, maintenance of pregnancy, childbearing, CF

Conflict of interest. The authors declare the absence of obvious or potential conflicts of interest related to the publication of this article.

Source of financing. The authors state that they received no funding for the study.

For citation: Teteneva A.V., Chernyavskaya G.M., Bepalova I.D., Skorokhodova T.V., Koshchavtseva Yu.I., Radionov D.I., Kalyuzhina E.V., Romanov D.S., Radionova E.V., Ustyuzhanina E.A., Varfolomeeva I.A., Stepanov I.A., Karmanova A.V., Golubyatnikova E.V. Clinical features of the course of cystic fibrosis during pregnancy and childbirth. *Bulletin of Siberian Medicine*. 2022;21(4):205–211. <https://doi.org/10.20538/1682-0363-2022-4-205-211>.

ВВЕДЕНИЕ

Муковисцидоз (МВ) представляет собой одну из актуальных медико-социальных проблем систем здравоохранения большинства стран в связи с достаточно высоким уровнем распространенности, развитием полиорганных поражений и неблагоприятными исходами [1–3]. Муковисцидоз является наследственным заболеванием, обусловленным мутацией гена муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости и характеризуется поражением экзокринных желез целого ряда жизненно важных органов: дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, печени, поджелудочной железы,

слюнных и потовых желез, органов репродуктивной системы [2–6]. При этом патология дыхательных путей является наиболее частой причиной осложнений и летальности, сопровождается персистирующим инфекционным воспалительным процессом в дыхательных путях с формированием вязкого бронхиального секрета [2, 5, 6–8]. Первые клинические симптомы обычно появляются в раннем детстве [2, 9]. Хронический, выраженный патологический процесс способствует формированию бронхоэктазов, развитию легочной гипертензии и легочного сердца. Однако ведущим фактором, определяющим степень тяжести и прогноз при муковисцидозе, считается инфекция нижних дыхательных путей [2, 10].

Благодаря современным достижениям диагностики и лечения муковисцидоза в настоящее время не только увеличилась продолжительность жизни пациентов в среднем до 36,8 лет, но и улучшилось качество жизни, появилась возможность сохранения беременности и деторождения [9, 11]. Однако необходимо понимать, что у женщин с этим заболеванием беременность остается фактором высокого риска развития декомпенсации заболевания вплоть до летального исхода, а декомпенсированный патологический процесс может определять неблагоприятное течение беременности и родов [4, 12, 13].

Исследования последних лет подтверждают факт, что фертильная функция при МВ у женщин не нарушена, за исключением случаев, когда в цервикальном канале скапливается более вязкий секрет [12, 14]. Нередко у пациенток с МВ возникают многоплодная беременность, гестационный сахарный диабет, преждевременные роды и показания к оперативному родоразрешению [13, 15]. Выраженные респираторные нарушения лежат в основе пневмоний, с развитием острой дыхательной недостаточности и необходимостью применения методов инвазивной вентиляции легких [13]. Тем не менее достаточное число наблюдений показали, что большинство беременностей у женщин с МВ заканчивается спонтанными родами через естественные родовые пути, к кесареву сечению прибегают в случаях осложнений у матери или ребенка [15, 16].

Таким образом, учитывая, что МВ может неблагоприятно влиять на течение беременности, родов, состояние здоровья как матери, так и ребенка, вопросы правильного ведения больных во время беременности и родов у женщин, страдающих МВ, приобретают особую актуальность. Примером грамотной курации на всех этапах наблюдения за пациенткой в период беременности и родов на фоне МВ является представленный клинический случай.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка П. 22 лет, госпитализирована в пульмонологическое отделение ОКБ 10.10.2019 в плановом порядке для проведения контрольного обследования, стационарного лечения и решения вопроса о сохранении беременности. Беременность первая, желанная.

Из анамнеза заболевания: в возрасте 1,5 мес перенесла правостороннюю нижнедолевую пневмонию, с детства беспокоил редкий сухой кашель, иногда с трудноотделяемой вязкой мокротой, который усиливался после переохлаждения, наблюдалась у педиатра с диагнозом «хронический бронхит». Впервые диагноз «муковисцидоз» выставлен в 4 года 10 мес, при обследовании выявлено повышение хлоридов

пота до 119 мэкв/л. Наблюдается в НИИ медицинской генетики с диагнозом: «муковисцидоз, смешанная форма (легочно-кишечная), средне-тяжелое, непрерывно-рецидивирующее течение. Компауд-гетерозигота по *Dele 2,3/E92,K*. Хроническая панкреатическая недостаточность».

В 2011 г. была проведена торакоскопическая нижнедолевая лобэктомия по поводу бронхоэктазов в S8–10 справа. Постоянно получает базовую терапию: пульмозим (дорназа-альфа) по 1 ампуле/сут через небулайзер, брамитоб 300 мг 2 раза/сут через небулайзер курсами 28 сут/28 сут перерыв (очередной курс закончила 9 октября), креон 25 тыс. ед (из расчета 6 тыс. ед/кг массы тела) по 10 капсул/сут в день во время еды, урсофальк 250 мг по 5 капсул/сут. Проходит плановое стационарное лечение 1–2 раза в год с антибактериальной терапией (АБТ). Последняя госпитализация в пульмонологическое отделение была в декабре 2018 г., во время которой пациентка получила очередной курс АБТ согласно микробиологическому исследованию мокроты (*St. aureus* 10⁵, *Stenotrophomonas maltophilia* 10⁵), ко-тримоксазол, пиперациллин/тазобактам.

За 2 нед до настоящей госпитализации отмечала усиление кашля с мокротой светло-желтого цвета в объеме до 20 мл/сут (количество и цвет мокроты не изменился), снижение толерантности к физической нагрузке, появление субфебрильной температуры тела по вечерам, однократно до 38 °С (принимала парацетамол). Так, 9.10.2019 проведено ультразвуковое исследование (УЗИ) органов малого таза, диагностирована маточная беременность малого срока.

Анамнез жизни: в 2010 г. аппендэктомия, в 2011 г. – удаление нижней доли правого легкого по поводу бронхоэктазов, в 2014 г. – удаление полипов носоглотки. В детстве перенесла ветряную оспу. Менструации с 14 лет, регулярные, умеренные, безболезненные, по 5 дней, через 30 дней, нарушения менструального цикла отрицает.

Является инвалидом III группы.

Наследственность отягощена: у средней сестры (пациентка – старшая сестра) также выявлен МВ, наблюдается в НИИ медицинской генетики.

При поступлении: состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледные, чистые, влажные, цианоза губ нет. Рост 165 см, вес 51 кг, индекс массы тела – 18,7, артериальное давление – 100/60 мм рт. ст., пульс – 80 уд./мин, температура тела 37,1 °С, частота дыхания – 20 в минуту. Сатурация O₂ (SpO₂) на атмосферном воздухе составила 98%, после теста шестиминутной ходьбы – 96%. Грудная клетка цилиндрической формы, эластичная. Перкуторный звук легочный, одинаковый над симметричными участками

ми. При аускультации легких: дыхание жесткое везикулярное, хрипов нет. Границы сердца не изменены. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень и селезенка не увеличены. Дизурии нет. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный.

Анализ крови: гемоглобин – 122 г/л, лейкоциты – $17,8 \times 10^9$ /л: палочкоядерные – 6%, сегментоядерные – 78%, эозинофилы – 1%, лимфоциты – 13%, моноциты – 2%, тромбоциты – 180×10^9 /л, скорость оседания эритроцитов – 27 мм/ч. Биохимические показатели крови без существенных отклонений от нормы: глюкоза – 4,25 ммоль/л, общий белок – 68 г/л, альбумины – 33,9 г/л, билирубин – 13,3/3,5 мкмоль/л, аланинаминотрансфераза – 11,2 ед, аспартатаминотрансфераза – 7,1 ед, альфа-амилаза – 91,6 ед/л, креатинин – 66,3 мкмоль/л, С-реактивный белок – 57,8 мг/л, фибриноген – 7,4 г/л.

15.10.2019. Микробиологическое исследование крови на стерильность – роста бактериальной флоры не выявлено.

Микробиологическое исследование мокроты на микрофлору от 12.10.2019. Рост *Acinetobacter baumannii* 10^5 (панрезистентный штамм, нечувствительность к карбапенемам); от 15.07.2019 – рост *Stenotrophomonas maltophilia* 10^6 , *St. aureus* 10^5 , *Candida albicans* 10^6 (панрезистентные), от 24.10.2019: рост *Stenotrophomonas maltophilia* 10^2 , *Candida albicans* 10^3 (панрезистентные).

12.10.2019. Спирограмма. Объем форсированного выдоха за 1-ю с (ОФВ1) – 78%, форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ) – 84%, ОФВ1/ФЖЕЛ – 82,8. Заключение: жизненная емкость легких в пределах условной нормы. Нарушение вентиляционной способности легких по обструктивному типу 0–I ст.

11.10.2019. Электрокардиография: синусовая тахикардия, частота сердечных сокращений – 92 уд./мин. Электрическая ось сердца отклонена вправо. Поворот вокруг продольной оси правым желудочком вперед.

11.10.2019. Эхокардиография: полости не увеличены, гипертрофии нет. Сократимость левого и правого желудочков в пределах нормы. Нарушений локальной сократимости не выявлено. Диастолическая дисфункция левого желудочка по псевдонормальному типу. Клапаны без изменений. Трехстворчатый клапан регургитации 1-й степени, систолическое давление в правом желудочке не повышено. Перикард не изменен, жидкости нет.

12.10.2019. УЗИ органов брюшной полости (комплексное): печень не увеличена, контур ровный, край острый, эхогенность обычная, структура однородная, желчные протоки не расширены, стенки плотные, сосудистый рисунок не деформирован, воротная вена –

8 мм. Желчный пузырь: размеры: 80×30 мм, стенки плотные 3 мм, в полости осадок. Поджелудочная железа не увеличена, контуры ровные, эхогенность обычная, структура однородная. Вирсунгов проток – 1 мм. Селезенка не увеличена, структура однородная. Почки не увеличены, толщина паренхимы в норме, контуры ровные, подвижность сохранена, положение обычное, структура паренхимы однородная, границы синусов нечеткие, признаков нарушения уродинамики нет. Заключение: признаки хронического холецистита. Умеренные диффузные изменения почек.

14.10.2019. УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез. Заключение: эхоскопически без патологии.

От рентгенографии органов грудной клетки пациентка категорически отказалась, несмотря на разъяснение о необходимости и безопасности его проведения.

Спиральная компьютерная томография грудной полости от 17.12.2018. Заключение: состояние после правосторонней нижнедолевой лобэктомии. Инфильтративные участки, смешанные инфильтративные очаговые изменения легких в сочетании с уплотнением интерстициальной стромы легких по контуру с двух сторон в долях легких. Утолщение стенок бронхов. Мелкие мешотчатые бронхоэктазы, немногочисленные кальцинаты легких с обеих сторон. Мелкие участки тяжистого фиброза с двух сторон.

С учетом хронического бактериовыделения синегнойной палочки из мокроты в анамнезе, а также наличия в бактериальных посевах других неферментирующих грамотрицательных бактерий (*Acinetobacter baumannii*, *Stenotrophomonas maltophilia*), наличия клинико-лабораторных признаков обострения бронхолегочной инфекции и неблагоприятного прогноза при отсутствии антимикробной терапии по жизненным показаниям была назначена АМТ. Назначение АМТ и дальнейшая тактика ведения пациентки проводились с учетом беременности, с наличием информированного согласия. Назначенная стартовая терапия (меронем по 1,0 гр 3 р/сут внутривенно (в/в) капельно) не дала эффекта: сохранялась повышение температуры тела до субфебрильных цифр, лейкоцитоз до $21,3 \times 10^9$ /л со сдвигом формулы влево, что послужило основанием для смены АМТ, назначена комбинация цефоперазон/сульбактам 6 г/сут (цефоперазон 3 г + сульбактам 3 г) в/в капельно и фосфомицин $2,0 \times 2$ раза/сут в/в капельно. На фоне проводимой терапии состояние улучшилось: температура тела не превышала 37°C , мокрота желтого цвета, объем ее за сутки около 15 мл. По результатам общего анализа крови отмечена положительная динамика: снижение лейкоцитоза (от 24.10.2019 лейкоци-

ты – $9,43 \times 10^9$ /л: палочкоядерные – 6%, сегментоядерные – 71%, эозинофилы – 0,5%, лимфоциты – 16,8%, моноциты – 5,7%); снизился уровень С-реактивного белка до 4,3 мг/л.

Проведен консилиум с участием пульмонологов, генетиков, акушеров-гинекологов с целью выбора дальнейшей тактики лечения и решения вопроса о возможности пролонгирования беременности. С учетом состояния больной, особенности клинической картины муковисцидоза следующие: среднетяжелое течение, отсутствие существенных изменений вентиляционной функции легких (показатели близки к нормальным значениям), отсутствие признаков дыхательной недостаточности (SpO_2 на атмосферном воздухе 98%), отсутствие легочной гипертензии и гипертрофии правого желудочка. Вынашивание беременности возможно. При этом наличие жизненных показаний к проведению массивной АМТ в настоящее время (первый триместр беременности) сопряжено с риском негативного влияния на плод. Пациентка и родственники проинформированы об этом для принятия решения. Кроме этого им объяснили, что после родов, учитывая состояние пациентки, может возникнуть необходимость госпитализации, ей потребуются помощь по уходу за ребенком. Пациентка приняла решение пролонгировать беременность.

Акушерско-гинекологический статус при поступлении. 12.10.2019. Осмотр гинеколога. Наружные половые органы развиты правильно, без патологических изменений. Слизистая влагалища, шейка матки визуально не изменены, шейка отклонена кзади от проводной оси таза, форма цилиндрическая, консистенция нормальная, не укорочена, наружный зев закрыт, матка увеличена до 5–6 нед беременности, в нормотонусе, подвижная, безболезненная. На момент осмотра данных за острую акушерскую патологию нет. Беременность 6–7 нед.

14.10.2019. УЗИ матки и придатков трансвагинальное. Положение матки в центре, в *retroversio-flexio*; контуры матки ровные, структура миометрия однородная, в полости матки: плодное яйцо диаметром 24 мм, беременность 6 нед и 3 дня; шейка матки: структура не изменена, объемных образований в проекции придатков матки не выявлено. Свободной жидкости в позадиматочном пространстве нет. Заключение: беременность 6 нед и 3 дня.

21.10.2019. Гинекологический статус: наружные половые органы развиты правильно. Рост волос по женскому типу. Влагалище узкое, складчатость сохранена. Шейка матки кзади, длиной до 3,0 см, плотная, наружный зев закрыт. Матка увеличена до 8 нед, шаровидная, мягковатая, безболезненная. Придатки с обеих сторон без особенностей.

УЗИ матки и придатков трансвагинальное в динамике от 21.10.2019: Беременность по фетометрии 7 нед и 3 дня.

По настоятельной просьбе выписана 31.10.2019. Диагноз при выписке: беременность 9 нед. Муковисцидоз, смешанная форма (легочно-кишечная), средне-тяжелое, непрерывно-рецидивирующее течение. Компауд-гетерозигота по *Dele 2,3/E92,K*. Хроническое инфицирование дыхательных путей *St. aureus*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Acinetobacter baumannii*. Хронический бронхит. Бронхоэктазы обоих легких, состояние после торакоскопической нижнедолевой лобэктомии справа (04.03.2011). Фиброз верхней доли правого легкого. Хронический пансинусит. Внешнесекреторная панкреатическая недостаточность. Хронический эрозивный гастрит антрального отдела желудка, дуоденит НР(–), недостаточность кардии. Гастроэзофагиальная рефлюксная болезнь. Синдром избыточного бактериального роста. Вторичный дисбиоз кишечника. Астенический синдром.

Медицинское наблюдение пациентки по поводу беременности осуществлялось в Областном перинатальном центре с 13 нед. Наблюдение проводилось акушером-гинекологом совместно с пульмонологом-терапевтом. Отмечена высокая приверженность пациентки к наблюдению и лечению.

Обострений заболевания, потребовавших назначений АМТ, а также существенной отрицательной динамики спирографических показателей и значений сатурации крови не было. В течение беременности беспокоили одышка при физической нагрузке, наиболее выраженная в последнем триместре беременности, тошнота, периодическая рвота.

В течение беременности в соответствии с полученными рекомендациями получала: утрожестан 200 мг 1 раз/сут *per vaginam*, витамин D 2 тыс. МЕ, кальцеин-адванс 1 капсулу/сут (500 мг кальция), урсофальк 5 капсул/сут в два приема, креон 10 капсул/сут в три приема, ингаляции пульмозина 1 раз/сут, йодомарин 200 мкг/сут, тобрамицин ингаляции (терапия 28 сут, перерыв 28 сут), ингаляции сальбутамола «по требованию».

Прибавка массы тела за время беременности составила 9 кг.

Проводились УЗ-скрининги: 1) 12 нед (НИИ медицинской генетики) – патологии не выявлено; 2) 19,6 нед (НИИ медицинской генетики) – патологии не выявлено; 3) 30 нед (ОПЦ им. И.Д. Евтушенко) – патологии не выявлено.

В сроке 35,2 нед пациентка поступила на родовую госпитализацию для решения вопроса о родоразрешении. Составлен план на роды. Степень риска

высокая – 15 баллов, предполагаемая масса плода 2 600 г ± 26 г.

В связи с появлением одышки при незначительной физической активности, срок беременности близкий к доношенному (35,2 нед), принято решение о плановом оперативном родоразрешении 30.04.2020. Пациентка с тактикой согласна. Была запланирована регионарная анестезия и проведение антибиотикопрофилактики: ампициллин + сульбактам 1,5 г парентерально, дальнейшее назначение антибактериальных препаратов по показаниям.

30.04.2020 в соответствии с планом проведено оперативное родоразрешение. Родился недоношенный мальчик, вес 2 620 г, рост 49 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Во время операции проведено отсроченное пережатие пуповины. Околоплодные воды светлые – 400 мл. Кровопотеря – 600 мл.

Операция кесарева сечения прошла без технических сложностей. Послеоперационный период протекал без осложнений. Родильница выписана на 13-е сут (задержка выписки по состоянию ребенка). Новорожденный находился в отделении реанимации и интенсивной терапии новорожденных 7 сут и в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей 10 сут. Диагноз: основной: недоношенность 35,3 нед. Соответствие сроку гестации. Постконцептуальный возраст – 37,4 нед. Сопутствующий: респираторный дистресс-синдром новорожденных средней степени тяжести. Неполное удвоение левой почки. Желтуха недоношенных. Киста сосудистого сплетения справа.

Состояние при рождении тяжелое за счет дыхательных нарушений. По шкале Сильвермана 4–5 баллов. Проводилась инфузионная терапия, респираторная поддержка (6 сут): в родильном зале проводили НСРАР, в отделении реанимации и интенсивной терапии для новорожденных – респираторная поддержка СРАР с положительной динамикой, фототерапия (нарастание желтухи, гипербилирубинемия за счет непрямой фракции). Динамика положительная на фоне лечения. Состояние на момент выписки удовлетворительное. Неврологический статус соответствует гестационному возрасту. Вскармливание – сцеженное грудное молоко через рожок. Прикладывание к груди. Носовое дыхание свободное, зев спокоен. Кожные покровы субиктерично-розовые, чистые. Пупочная ранка эпителизирована. Дыхание проводится по всем полям, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Мочится. Прививки не проводились.

В настоящее время ребенок наблюдается в детской поликлинике: развивается согласно возрасту, отклонений и отставания в развитии не выявлено.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Современные достижения в области пульмонологии, акушерства, неонатальной и анестезиологической службы позволили женщинам с муковисцидозом иметь успешные беременности без видимых значительных нарушений функций их легких. При рассмотрении вопроса об использовании лекарственных средств во время беременности известные и неизвестные риски воздействия медикаментозного лечения на плод должны быть сопоставлены с риском для здоровья матери в результате прекращения терапии. Выбор способа разрешения беременности определяется состоянием здоровья матери, и при условии ухудшения функции внешнего дыхания может быть принято решение о проведении кесарева сечения.

В основе благополучной беременности и успешного родоразрешения в данном случае следует отметить ряд условий: во-первых, пациентке диагноз «муковисцидоз» был установлен еще в детском возрасте, она длительное время наблюдалась по поводу своего заболевания у пульмонологов и генетиков; во-вторых, отсутствие нарушений функции внешнего дыхания на ранних сроках беременности и отягощенного акушерско-гинекологического анамнеза и, в-третьих, согласованная работа специалистов (пульмонологов, акушеров-гинекологов и неонатологов) на этапе курации беременности и сопровождения родов.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Bucher J., Oualha M., Dupic L., Lebourgeois M., Lesage F., Renolleau S. et al. 312 Outcomes and factors associated with poor outcome of children with cystic fibrosis admitted to the intensive care unit. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2015;14(1):138. DOI: 10.1016/S1569-1993(15)30486-0.
2. Chen Q., Shen Y., Zheng J. A review of cystic fibrosis: basic and clinical aspects. *Animal Model Exp. Med*. 2021;4(3):220–232. DOI: 10.1002/ame2.12180.
3. Shteinberg M., Haq I.J., Polineni D., Davies J.C. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2021;397(10290):2195–2211. DOI: 10.1016/S0140-6736(20)32542-3.
4. Клинические рекомендации «Кистозный фиброз (муковисцидоз)». Союз педиатров России, Ассоциация медицинских генетиков, Российское респираторное общество, Российское трансплантологическое общество, Ассоциация детских врачей Московской области. 2021.
5. Hao S., Roesch E.A., Perez A., Weiner R.L., Henderson L.C., Cummings L. et al. Inactivation of CFTR by CRISPR/Cas9 alters transcriptional regulation of inflammatory pathways and other networks. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2020;19(1):34–39. DOI: 10.1016/j.jcf.2019.05.003.
6. Elborn J.S. Cystic Fibrosis. *Lancet*. 2016;388(10059):2519–2531. DOI: 10.1016/S0140-6736(16)00576-6.
7. Deschamp A.R., Hatch J.E., Slaven J.E., Gebregziabher N., Storch G., Hall G.L. et al. Early respiratory viral infections in infants with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2019;18(6):844–850. DOI: 10.1016/j.jcf.2019.02.004.

8. Красовский С.А., Черняк А.В., Амелина Е.Л., Никонова В.С., Воронкова А.Ю., Самойленко В.А. и др. Динамика выживаемости больных муковисцидозом в Москве и Московской области за периоды 1992–2001 и 2002–2011 гг. *Пульмонология*. 2012;(3) 79–86. DOI: 10.18093/0869-0189-2012-0-3-79-86.
9. Каширская Н.Ю., Кондратьева Е.И., Красовский С.А., Старинова М.А., Воронкова А.Ю., Амелина Е.Л. и др. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2019 год. М.: Медпрактика-М, 2021:68.
10. Khan T.Z., Wagener J.S., Bost T., Martinez J., Accurso F.J., Riches D.W. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 1995;151(4):1075–1082. DOI: 10.1164/ajrccm/151.4.1075.
11. Каширская Н.Ю., Красовский С.А., Черняк А.В., Шерман В.Д., Воронкова А.Ю., Шабалова Л.А. и др. Динамика продолжительности жизни больных муковисцидозом, проживающих в Москве, и ее связь с получаемой терапией: ретроспективный анализ за 1993–2013 гг. *Вопросы современной педиатрии*. 2015;14(4):503–508. DOI: 10.15690/vsp.v14.i4.1390.
12. McArdle J.R. Pregnancy in cystic fibrosis. *Clin. Chest. Med.* 2011;32(1):111–120. DOI: 10.1016/j.ccm.2010.10.005.
13. Patel E.M., Swamy G.K., Heine R.P., Kuller J.A., James A.H., Grotegut C.A. Medical and obstetric complications among pregnant women with cystic fibrosis. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 2015;212(1):98.E1–E9. DOI: 10.1016/j.ajog.2014.07.018.
14. Shteinberg M., Taylor-Cousar J.L., Durieu I., Cohen-Cymbarknoh M. Fertility and Pregnancy in Cystic Fibrosis. *Chest*. 2021;160(6):2051–2060. DOI: 10.1016/j.chest.2021.07.024.
15. Reynaud Q., Jablonski C.R., Poupon-Bourdy S., Denis A., Rabilloud M., Lemonnier L. et al. Pregnancy outcome in women with cystic fibrosis and poor pulmonary function. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2020;19(1):80–83. DOI: 10.1016/j.jcf.2019.06.003.
16. Jaina R., Kazmerski T.M., Zuckerwieser L.C., West N.E., Montemayor K., Aitken M.L. et al. Pregnancy in cystic fibrosis: Review of the literature and expert recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2021;21(3):1569–1993. DOI: 10.1016/j.jcf.2021.07.019.

Вклад авторов

Тетенева А.В. – разработка концепции статьи, анализ нозологической проблемы. Чернявская Г.М., Скороходова Т.В., Степанов И.А., Карманова А.В., Голубятникова Е.В., Устюжанина Е.А., Варфоломеева И.А., Радионов Д.И., Калюжина Е.В., Романов Д.С., Радионова Е.В. – анализ клинического случая, подбор фактического материала. Беспалова И.Д. – редактирование статьи, взаимодействие с редакцией. Кошавцева Ю.И. – работа со списком литературы, перевод текста статьи.

Информация об авторах

Тетенева Анна Валентиновна – д-р мед. наук, зам. гл. врача по медицинской части, МСЧ № 2; профессор, кафедра пропедевтики внутренних болезней с курсом терапии, СибГМУ, г. Томск, anna.dubodelova@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0002-4323-2798>

Чернявская Галина Михайловна – д-р мед. наук, профессор, кафедра госпитальной терапии с курсом реабилитации, физиотерапии и спортивной медицины, СибГМУ, г. Томск, chernyavskayag@gmail.com, <http://orcid.org/0000-0003-0105-2307>

Беспалова Инна Давидовна – д-р мед. наук, зав. кафедрой пропедевтики внутренних болезней с курсом терапии, СибГМУ, г. Томск, innadave@mail2000.ru, <http://orcid.org/0000-0002-4513-6329>

Скороходова Татьяна Васильевна – канд. мед. наук, зам. гл. врача по клинико-экспертной работе, ОПЦ им. И.Д. Евтушенко; доцент, кафедра акушерства и гинекологии, СибГМУ, г. Томск, itv7@yandex.ru

Устюжанина Елена Анатольевна – канд. мед. наук, зав. пульмонологическим отделением, ТОКБ, г. Томск, u_elan@mail.ru

Варфоломеева Ирина Александровна – врач-пульмонолог, пульмонологическое отделение, ТОКБ, г. Томск, varfolomeeva.irina@lust.ru

Кошавцева Юлия Игоревна – ассистент, кафедра пропедевтики внутренних болезней с курсом терапии, СибГМУ, г. Томск, kossy09@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0001-5260-4832>

Радионов Денис Игоревич – аспирант, кафедры пропедевтики внутренних болезней с курсом терапии педиатрического факультета, СибГМУ, г. Томск, radionovdenis12@gmail.com.

Калюжина Елена Викторовна – д-р мед. наук, профессор, кафедра госпитальной терапии с курсом реабилитации, физиотерапии и спортивной медицины, СибГМУ, г. Томск, kalyuzhina.e@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0002-7978-5327>.

Романов Дмитрий Сергеевич – аспирант, кафедра пропедевтики внутренних болезней с курсом терапии, СибГМУ, г. Томск, romanovds92@yandex.ru

Радионова Екатерина Викторовна – ординатор, кафедра общей врачебной практики и поликлинической терапии, СибГМУ, г. Томск, Opoldnik@yandex.ru

Степанов Игорь Ардалионович – канд. мед. наук, гл. врач, ОПЦ им. И.Д. Евтушенко, г. Томск, stepanovopc@mail.ru

Карманова Алла Владимировна – канд. мед. наук, зам. гл. врача по акушерско-гинекологической помощи, ОПЦ им. И.Д. Евтушенко, г. Томск, karmanovaav@opc.tomsk.ru

Голубятникова Екатерина Владимировна – врач акушер-гинеколог, ОПЦ им. И.Д. Евтушенко, г. Томск, ketrintomsk@mail.ru

(✉) **Беспалова Инна Давидовна**, innadave@mail2000.ru

Поступила в редакцию 17.05.2022;
одобрена после рецензирования 21.07.2022;
принята к публикации 08.09.2022