

**П.Н.Власов, В.А.Петрухин,
К.Н.Ахвледиани, А.Ю.Лубнин**

НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ И БЕРЕМЕННОСТЬ



**Москва
«МЕДпресс-информ»
2022**

УДК 616.8+618.2/.3

ББК 56.12+57.16

В48

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Рецензент:

Котов Сергей Викторович, доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник неврологического отделения, заведующий кафедрой неврологии ФУВ МОНИКИ им. М.Ф.Владимирского.

Власов, Павел Николаевич.

В48 Неврологическая патология и беременность / П.Н.Власов, В.А.Петрухин, К.Н.Ахвледиани, А.Ю.Лубнин. – Москва: МЕДпресс-информ, 2022. – 216 с. : ил.

ISBN 978-5-907504-95-0

В монографии рассмотрен основной спектр неврологической патологии, с которой приходится сталкиваться в своей практической работе акушерам и неврологам-консультантам акушерских стационаров и женских консультаций. Авторами впервые в России комплексно приведены необходимые сведения по проблеме беременности в сочетании с неврологической патологией, освещены методы диагностики, тактика подготовки и ведения беременности, методы родоразрешения и анестезиологического обеспечения. Предназначена для врачей – неврологов, нейрохирургов, анестезиологов, акушеров и консультантов акушерских отделений.

УДК 616.8+618.2/.3

ББК 56.12+57.16

ISBN 978-5-907504-95-0

© Власов П.Н., Петрухин В.А.,
Ахвледиани К.Н., Лубнин А.Ю., 2022
© Оформление, оригинал-макет
Издательство «МЕДпресс-информ», 2022
© Иллюстрация на обложке.
Mitrofan / Фотобанк «Фотодженика», 2022

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	6
Сокращения	8
Введение	10
Глава 1. Физиологические и гормональные изменения во время беременности (Петрухин В.А., Власов П.Н.)	14
1.1. Гормональные изменения во время беременности	14
1.2. Изменения в железах внутренней секреции при беременности	17
1.3. Физиологические изменения во время беременности	18
1.4. Эндокринные механизмы родов	22
1.5. Эндокринные и физиологические изменения послеродового периода	23
Глава 2. Нейровизуализация при беременности, отдельные синдромы (Васильев Ю.А., Власов П.Н., Петрухин В.А.)	26
2.1. Структурные и физиологические изменения во время беременности	26
2.2. Отдельные неврологические синдромы	31
Глава 3. Первичная головная боль (Власов П.Н.)	39
3.1. Мигрень	40
3.2. Головная боль напряжения	42
3.3. Пучковая (кластерная) головная боль	45
3.4. Пароксизмальная гемикрания	46
3.5. Подготовка к беременности	47
3.6. Лечение первичной головной боли во время беременности	49
3.7. Роды, обезболивание, исходы беременности	50
Глава 4. Цереброваскулярные заболевания (Власов П.Н., Ахвледиани К.Н., Петрухин В.А., Хейреддин А.С., Лубнин А.Ю.) ...	62
4.1. Общие положения	62
4.2. Ишемический инсульт, развившийся во время беременности	65
4.3. Тромбоз синусов мозга	66

4.4. Геморрагический инсульт, развившийся во время беременности	67
4.5. Терапия ишемического инсульта	68
4.6. Подготовка к беременности, ведение беременности, родоразрешение пациенток после перенесенного ишемического и геморрагического инсульта	76
4.7. Клинические примеры	81
Глава 5. Эпилепсия (Власов П.Н., Петрухин В.А.)	92
Глава 6. Инфекционные заболевания нервной системы (Власов П.Н., Петрухин В.А.)	103
6.1. Менингиты	104
6.1.1. Менингококковый менингит	104
6.1.2. Вторичные гнойные менингиты	107
6.1.3. Серозные менингиты	108
6.2. Энцефалиты	111
6.2.1. Клещевой весенне-летний энцефалит	111
6.2.2. Нейроборрелиоз	115
6.2.3. Вторичные энцефалиты	116
6.2.4. Подготовка к беременности, вспомогательные репродуктивные технологии, ведение беременности, обезболивание, послеродовой период	117
Глава 7. Рассеянный склероз (Власов П.Н.)	119
7.1. Медикаментозная терапия рассеянного склероза	123
Глава 8. Миастения (Власов П.Н.)	127
Глава 9. Спинальная патология и беременность. Дорсопатии (Коновалов Н.А., Ахвледиани К.Н., Лубнин А.Ю., Власов П.Н.)	134
Глава 10. Гемангиомы позвоночника (Ахвледиани К.Н., Лубнин А.Ю., Власов П.Н.)	143
Глава 11. Гидроцефалия (Лубнин А.Ю., Ахвледиани К.Н., Власов П.Н.)	147
Глава 12. Аномалия Киари (Лубнин А.Ю., Ахвледиани К.Н., Власов П.Н., Пошатаев В.А.)	152
Глава 13. Опухоли головного мозга (Ахвледиани К.Н., Лубнин А.Ю., Усачев Д.Ю., Пицхелаури Д.И., Власов П.Н.)	157
13.1. Общие положения	157
13.2. Диагностика опухоли головного мозга при беременности	160

13.3. Лечение опухолей головного мозга	161
13.4. Подготовка и ведение беременности у женщин с опухолью головного мозга	164
13.5. Клинические примеры	171
Глава 14. Черепно-мозговая травма (Власов П.Н., Ахвледиани К.Н., Петрухин В.А.)	178
Глава 15. Редкие неврологические заболевания и беременность (Власов П.Н., Петрухин В.А., Мравян С.Р.)	188
15.1. Прогрессирующие мышечные дистрофии	189
15.1.1. Прогрессирующая мышечная дистрофия типа Дюшенна	191
15.1.2. Мышечная дистрофия типа Беккера	192
15.1.3. Миотоническая дистрофия (миопатия Штейнерта)	192
15.2. Сирингомиелия	199
Глава 16. Анестезиологическое обеспечение беременных с нейрохирургической и неврологической патологией (Лубнин А.Ю.)	206
Приложение. Нормативные акты	212

ПРЕДИСЛОВИЕ

Вашему вниманию представлена проблемно-ориентированная монография по диагностике и лечению сочетания неврологической патологии и беременности. В монографии отражен более чем 25-летний плодотворный опыт сотрудничества акушеров Московского областного НИИ акушерства и гинекологии (МОНИИАГ) и неврологов кафедры нервных болезней лечебного факультета МГМСУ им А.И.Евдокимова в тесном взаимодействии с НМИЦ нейрохирургии им. академика Н.Н.Бурденко.

Следует подчеркнуть, что даже в последнем национальном руководстве по акушерству 2018 года (под редакцией Г.М.Савельевой, Г.Т.Сухих, В.Н.Серова, В.Е.Радзинского) неврологические заболевания практически не рассматривались, несмотря на то, что в структуре смертности во время беременности и родов неврологические осложнения занимают около 20%, тогда как в практической работе акушера при сопутствующей неврологической патологии возникает целый ряд вопросов, требующих нередко экстренных ответов и действий. В связи с этим мы постарались восполнить существующий пробел настоящей монографией. Перед авторами стояла задача в максимально сжатой форме ознакомить коллег с особенностями клинических проявлений, диагностических и лечебных мероприятий, а также со спецификой подготовки, ведения, родоразрешения и послеродового периода при сопутствующих неврологических заболеваниях. Чтобы не перегружать книгу фактическим материалом, в ней представлены только наиболее часто встречающиеся в практической работе невролога и акушера заболевания и клинические ситуации. Исключение составляет Глава по орфанным заболеваниям, написанная в виде проблемного обзора.

В настоящей монографии каждая нозология описана по общепринятому плану, в конце каждой главы авторы выделяют наиболее важные положения по рассматриваемой проблеме. Стремительное развитие науки ежегодно вносит коррективы в практическую работу, существенно расширяющие диагностические возможности и обнов-

ляющие лекарственный ассортимент, поэтому врачебная тактика может претерпевать значительные изменения, в результате чего диагностические и терапевтические подходы могут существенно, порой за один год, устаревать. Представляя монографию, авторы рассматривают ее в качестве своеобразной основы, на которой по мере получения новых диагностических методик и расширения терапевтических возможностей может произойти видоизменение тактики ведения беременности у данной группы пациенток. Монография рассчитана на врачей акушерских клиник и женских консультаций, а также консультантов акушерско-гинекологических отделений. Любые замечания, советы и пожелания будут приняты авторами с благодарностью.

ВВЕДЕНИЕ

Во время беременности и послеродового периода многообразные изменения, происходящие в женском организме, играют адаптационно-приспособительный характер. Вместе с тем эти гормональные и физиологические пертурбации могут оказаться потенциально патологическими и приводить к разнообразным клиническим проявлениям и синдромам при физиологически протекающей беременности, а накладываясь на существовавшую ранее соматическую/неврологическую патологию, могут существенно ее видоизменять и порой отягощать. Беременность может спровоцировать манифестацию латентно протекавшего заболевания либо привести к совершенно новым клиническим синдромам, возникающим исключительно во время беременности [1]. Сочетание неврологической патологии и беременности, а также неврологические проявления осложнений беременности являются достаточно частыми клиническими ситуациями [2, 4]. Особенно важными в диагностическом и прогностическом плане являются urgentные ситуации при беременности, при которых клиницист должен иметь в виду и проанализировать множество состояний, а скорость постановки диагноза напрямую связана с последующим исходом патологической ситуации, так как до 20% материнской смертности во время беременности приходится на неврологические осложнения [5].

Для выявления частоты неврологической коморбидности во время беременности было предпринято специальное исследование ее структуры. За основу было взято количество неврологических заболеваний среди всех беременных, проконсультированных неврологом за календарный год в клиниках МОНИИАГ.

У всех беременных, *проконсультированных неврологом за календарный год на поликлиническом приеме*, преобладали цефалгии, эпилепсия, дорсопатии и последствия черепно-мозговой травмы (ЧМТ), несколько реже – сосудистая патология и опухоли головного мозга (ГМ). В подавляющем большинстве случаев неврологический диагноз был установлен до беременности [2].

Совсем другое соотношение неврологических нозологий оказалось среди всех беременных, *проконсультированных неврологом за календарный год в акушерском стационаре патологии беременности МОНИИАГ*: наибольший процент занимали неврологические осложнения при сахарном диабете (17,3%) в виде моно- и полинейропатии, энцефалопатии и их комбинаций. На втором месте по частоте встречалась эпилепсия (11,4%), что, возможно, также было обусловлено целенаправленным отбором. На вертеброгенную патологию и последствия ЧМТ приходилось 9,7 и 9,3% соответственно. Объемные образования головного/спинного мозга наблюдались в 4,2%. Цереброваскулярные заболевания встречались в 3,8%, последствия нейроинфекций – в 2,5%. Еще реже регистрировались демиелинизирующие заболевания – в 1,3%. Остальная нозология была представлена единичными случаями: нейропатии краниальных (III, V и VII) и спинальных нервов, миастения, последствия нарушения спинального кровообращения, однократный судорожный приступ, гепатоцеребральная дистрофия, которые в сумме составили 1,2%. Суммарный процент неврологических заболеваний у беременных, проконсультированных в акушерской клинике, оказался меньше 100% вследствие того, что достаточно часто выставлялся синдромологический диагноз вегетативной дистонии, астеноневротического синдрома либо пациентки консультировались на предмет неврологических осложнений, которые были исключены [2].

Наиболее часто регистрировались неврологические синдромы при сахарном диабете, что было обусловлено специализацией отделения по данной патологии. Комплексная терапия неврологических осложнений при сахарном диабете в большинстве случаев не влияла на тактику родовспоможения и анестезиологическое обеспечение в этой группе пациенток. Высокая встречаемость эпилепсии наглядно демонстрирует эффективность терапии данного заболевания, при которой все большее количество женщин стремятся иметь детей. Большой процент среди наблюдаемых беременных женщин составили пациентки с вертеброгенной патологией и перенесшие ЧМТ, что отражает их распространенность в популяции. Возрастное число опухолей нервной системы и цереброваскулярных заболеваний за последние годы свидетельствует об их раннем выявлении и лечении, что не приводит к последующей существенной дезадаптации пациенток [2].

Неврологические осложнения беременности наблюдались в единичных случаях (менее 1%), что свидетельствует о четкой организации профилактики данных осложнений в результате планомерной подготовки каждой пациентки и наблюдения во время беременности. Как правило, данные осложнения диагностировались при позднем направлении на консультацию беременной из районных/городских женских консультаций или акушерских стационаров. Неврологические осложнения послеродового периода наблюдались в единичных случаях и были представлены постпункционной головной болью (синдром ликворной гипотензии), геморрагическим инсультом в родах, декомпенсацией сахарного диабета, миоплегическим синдромом при передозировке препаратов магния на фоне магниальной терапии, рецидивирующим синдромом Толосы–Ханта, синдромом Вернике при рвоте у беременной (*hyperemesis gravidarum*).

Применение различных лекарственных препаратов во время беременности является чрезвычайно ответственным [3]. При ряде хронических заболеваний, таких как гипертоническая болезнь, сахарный диабет, бронхиальная астма, эпилепсия и другие, требуется постоянный прием медикаментов на протяжении всего периода гестации. Соответственно, препараты, представленные в монографии, скрупулезно проверялись на показания/противопоказания к применению во время гравидарного периода. И все же в связи с высокой динамикой, возможными изменениями показаний к их использованию во время беременности мы рекомендуем перед назначением конкретного лекарственного средства свериться со справочником. Ярким примером является изменение показаний к назначению вальпроевой кислоты: в последней инструкции к препарату написано, что «вальпроат является противопоказанным к применению во время беременности, за исключением случаев отсутствия альтернативных методов лечения», в предыдущей же редакции была формулировка «применять с осторожностью во время беременности». В некоторых ситуациях (ургентные состояния, невозможность свериться со справочными руководствами), когда по техническим причинам информация о препарате недоступна в полном объеме, врач должен руководствоваться принципом: «польза от применения препарата должна значительно превышать возможное его негативное влияние», и вопрос о назначении лекарственного средства должен выноситься на обсуждение врачебного консилиума.

Основная литература

1. Акушерство: национальное руководство / Под ред. Г.М.Савельевой, Г.Т.Сухих, В.Н.Серова, В.Е.Радзинского. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 1088 с.
2. *Власов П.Н., Петрухин В.А., Волынкин А.А., Селезнева Е.Н., Ахведиани К.Н.* Неврологическая патология в акушерской клинике / В кн. «Достижения нейронаук и новые направления в диагностике и лечении болезней мозга». Под ред. Е.И.Гусева, А.Б.Гехт. – М., 2018. – С. 465–466.
3. *Володин Н.Н., Белоусов Ю.Б., Зырянов С.К. и др.* Фармакотерапия отдельных состояний при беременности. – М.: Миклош, 2012. – 177 с.
4. Неврология: национальное руководство / Под ред. Е.И.Гусева, А.Н.Коновалова, В.И.Скворцовой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018 – Т. 1. – 880 с. (Серия «Национальные руководства»).
5. *Hosley C.M., McCullough L.D.* Acute Neurological Issues in Pregnancy and the Peripartum // *Neurohospitalist*. – 2011, Apr. – Vol. 1(2). – P. 104–116.

ГЛАВА 1. ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ И ГОРМОНАЛЬНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

Беременность приводит к многочисленным изменениям в организме женщины, играющим адаптационно-приспособительный характер. Это создает оптимальные условия для роста и развития плода, а также обеспечивает здоровье матери во время беременности, родов и послеродового периода. Адекватная выработка полипептидных и стероидных гормонов фетоплацентарной системой подготавливает все органы и системы матери последовательно, в соответствии с триместрами к родам.

1.1. Гормональные изменения во время беременности

Гормоны желтого тела. Желтое тело продуцирует ряд гормонов (эстрадиол, прогестерон, 17-гидроксипрогестерон, релаксин), играющих решающую роль в развитии беременности в первые 6 недель. Удаление желтого тела приводит к снижению уровня прогестерона и эстрадиола и индуцирует аборт. Релаксин имеет важное значение в пролонгации беременности за счет повышения васкуляризации эндометрия и способствует дифференциации эндометриальных стромальных клеток в предецидуальные. Также релаксин стимулирует выработку инсулиноподобного фактора роста транспортного протеина и пролактина, которые, в свою очередь, способствуют развитию децидуальной оболочки. Релаксин также размягчает симфиз и участвует синергично с прогестероном в торможении сокращения матки.

Полипептидные гормоны. Роль плаценты заключается в обеспечении взаимодействия матери и развивающегося плода, сохраняя иммунную и генетическую независимость обоих. Исходно плацента одна осуществляет эндокринную функцию, однако по мере развития плода в конце I триместра плод начинает вырабатывать гормональные прекурсоры для плаценты.

Хорионический гонадотропин человека. В первые 6 недель беременности уровень хорионического гонадотропина человека (ХГЧ) удваивается каждые 1,7–2 суток. Период полужизни ХГЧ составляет 24 ч и может быть определен уже через 24 ч в периферической крови женщины после имплантации оплодотворенной яйцеклетки. Максимальная концентрация ХГЧ в периферической крови беременной достигается к 10-й неделе гестации и в последующем постепенно снижается в III триместре. По структуре ХГЧ является гликопротеином, который включает 237 аминокислот и состоит из 2 цепей: альфа и бета. Альфа-цепь идентична альфа-цепи тиреотропного (ТТГ), фолликулостимулирующего (ФСГ) и лютеинизирующего гормона (ЛГ). Бета-цепь идентична бета-цепи ЛГ, однако имеет в своем составе дополнительные 30 белков. Она играет роль в установлении материнского кровотока в межворсинчатом пространстве [4].

Плацентарный лактоген человека. Плацентарный лактоген (ПЛ) продуцируется на ранних сроках трофобластом и определяется в крови беременной уже на 4–5-й неделе гестации. Он является протеином, состоящим из 190 аминокислот и структурно идентичен гормону роста и пролактину. ПЛ меняет в организме матери метаболизм глюкозы и мобилизует свободные жирные кислоты. Это способствует развитию периферической инсулинорезистентности.

Другие плацентарные пептидные гормоны. В ткани плаценты выделено множество пептидов, функция которых в настоящее время изучается. Фактор роста плаценты и сосудисто-эндотелиальный фактор роста играют роль в плацентарном ангиогенезе, росте плода и могут быть вовлечены в каскад событий, которые ведут к преэклампсии и эклампсии. Активин, ингибин, кортикотропин-рилизинг гормон, фактор роста фибробластов, тромбоцитарный фактор роста выделены из плацентарной ткани, однако механизм их функционирования только изучается.

Стероидные гормоны являются ключевыми в возникновении и обслуживании беременности. Они включают: эстрогены, прогестины, глюкокортикоиды, минералокортикоиды и андрогены. Предшественниками для всех стероидов являются холестерин и 4 жироставляющих кольца с боковыми цепями. Изменения в боковых цепях и стероидной основе меняют их биоактивность. Плацента не способна сама по себе синтезировать (*de novo*) стероидные гор-

моны изначально, однако она их конвертирует из предшественников матери и плода.

Прогестерон необходим для поддержания и пролонгации беременности. Первые 6–8 недель он вырабатывается желтым телом под воздействием ЛГ и позднее благодаря секреции ХГЧ. После инволюции желтого тела плацента становится главным местом синтеза прогестерона. Источником для синтеза прогестерона является липопротеин низкой плотности. Также липопротеин низкой плотности синтезируется в печени и надпочечниках плода. Плацентарные ферменты высвобождают боковую цепь холестерина для производства прегненолона, который впоследствии изомеризуется при создании прогестерона. Суммарно 250–350 мг прогестерона образуется ежедневно плацентой в III триместре беременности. Прогестерон играет важную роль в подготовке эндометрия к имплантации оплодотворенного яйца и молочных желез к лактации. Прогестерон совместно с релаксином и оксидом азота предохраняют миометрий от сокращения. Механизм влияния прогестерона на миометрий заключается в гиперполяризации миоцитов, снижении их амплитуды и потенциала действия. Прогестерон также может снижать иммунологическую реактивность в матке. Недостаточная продукция прогестерона ведет к преждевременным родам и спонтанным абортam [2].

Эстроген многими свойствами противопоставляется прогестерону. Эстрогены подготавливают шейку матки к родам и активируют сократимость матки. Эстрогены стимулируют выработку рецепторов окситоцина и щелевой контакт миоцитов, обеспечивая мощное сокращение миометрия в родах. Эстрогены также стимулируют лактотрофы гипофиза и повышают уровень пролактина до максимального уровня перед родами. Эстрогены образуются плацентой путем конвертации дегидроэпиандростерона сульфата. 16 α -гидроксидегидроэпиандростерона сульфат продуцируется печенью и надпочечниками плода. Прекурсоры подвергаются ароматизации и десульфатации, превращаясь в слабый эстроген – эстриол. Во время беременности уровень эстриола повышается в 1000 раз. В плаценте фетальный дегидроэпиандростерона сульфат превращается в эстрон и эстрадиол. Из дегидроэпиандростерона сульфата также образуются андрогены, андростендион и тестостерон, которые ароматизируются в плаценте преимущественно до эстрона и эстрадиола. Эстрон

в 1 раз, а эстрадиол в 100 раз мощнее эстриола. Уровень эстронов и эстриола повышается во время беременности в 50 раз.

«**Плацентарные часы**». Теория «плацентарных часов» описывает взаимоотношения между организмом матери, плацентой и плодом: плацента регулирует свой собственный метаболизм, оказывая влияние на плод, который, в свою очередь, действует на функцию матки.

1.2. Изменения в железах внутренней секреции при беременности

Гипофиз увеличивается в размерах за весь срок беременности приблизительно на 1/3. Это увеличение происходит преимущественно за счет лактотрофов, продуцирующих пролактин. Уровень пролактина возрастает прогрессивно во время беременности и повышается с суточными циклами утром после сна и после еды. Увеличенный объем гипофиза и высокая концентрация пролактина сохраняются во время грудного вскармливания. У некормящих матерей размер гипофиза и уровень пролактина крови возвращаются к норме через 3 мес. после родов. Уровень ФСГ, ЛГ во время беременности снижается до минимума. Секретия адренокортикотропного гормона (АКТГ) и ТТГ остается неизменной.

Поджелудочная железа. Роль инсулина и глюкагона заключается в регуляции внутриклеточного транспорта глюкозы, аминокислот и жирных кислот. На ранних сроках беременности уровень инсулина остается неизменным либо на нижних границах нормы. При прогрессировании беременности бета-клетки гиперплазируются и островки увеличиваются в размерах. Во II триместре уровень инсулина возрастает в связи с повышенной секрецией. Повышается скорость секреции инсулина в связи с принимаемой пищей. Беременность является гипергликемическим состоянием с резистентностью к периферическому метаболическому статусу. Уровень глюкозы натощак поддерживается на нижней границе нормального уровня, и избыток углеводов превращается в жир.

Надпочечники. Уровень кортизола возрастает на протяжении всей беременности и достигает трехкратного увеличения в III триместре. Повышенный уровень кортизола способствует возникновению инсулинорезистентности и приводит к появлению стрий.

5. При ЧМТ, полученной во время беременности, проводится медикаментозная патогенетическая и симптоматическая терапия в соответствии со стандартами оказания помощи и учета тератогенного влияния лекарственных средств.
6. Сроки и методы родоразрешения женщин, ранее перенесших нейрохирургическое вмешательство по поводу ЧМТ, обсуждаются индивидуально. Предпочтение следует отдавать родоразрешению через естественные родовые пути с адекватным обезболиванием.
7. При родоразрешении беременных с ЧМТ через естественные родовые пути приоритетным методом обезболивания является эпидуральная анестезия. В качестве анестезиологического обеспечения при оперативном родоразрешении возможно проведение как общей, так и регионарной анестезии.

Основная литература

1. *Волынкин А.А., Власов П.Н., Петрухин В.А., Ахвледзиани К.Н.* Особенности посттравматической головной боли и уровня тревожности у беременных // Рос. журн. боли. – 2018. – №56(2). – С. 29–30.
2. *Гринберг М.С.* Нейрохирургия: Пер. с англ. – М.: МЕДпресс-информ, 2010. – 967 с.
3. *Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцова В.И., Гехт А.Б.* Неврология. Национальное руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 880 с.
4. *Краснопольский В.И., Петрухин В.А., Ахвледзиани К.Н. и др.* Родоразрешение беременных с последствиями черепно-мозговой травмы // Доктор.Ру. – 2016. – №7(124). – С. 57–60.
5. *Лихтерман Л.Б.* Классификация черепно-мозговой травмы // Судебная медицина РФ. – 2015. – №1(1). – С. 42–46.
6. *Лихтерман Л.Б.* Черепно-мозговая травма: диагностика и лечение. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 488 с.
7. *Петрухин В.А., Логутова Л.С., Лубнин А.Ю. и др.* Особенности ведения беременности и родоразрешение женщин с черепно-мозговой травмой. Пособие для врачей. – М.: МАКС-Пресс, 2018. – 19 с.
8. *Corrigan J.D., Selessie A.W., Orman J.A.* The epidemiology of traumatic brain injury // J. Head Trauma Rehabil. – 2010, May-Jun. – Vol. 25(3). – P. 224.
9. *Kolias A.G., Guilfoyle M.R., Helmy A. et al.* Traumatic brain injury in adults // Pract. Neurol. – 2013. – Vol. 13(4). – P. 228–235.
10. *Masel B.E., DeWitt D.S.* Traumatic brain injury: a disease process, not an event // J. Neurotrauma. – 2010, Aug. – Vol. 27(8). – P. 1529–1540.

ГЛАВА 15. РЕДКИЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И БЕРЕМЕННОСТЬ

Редким (орфанным) заболеванием называют патологию, затрагивающую небольшую часть популяции. Не существует какого-то единого уровня распространенности заболевания в популяции, при котором его начинают считать редким. Заболевание может быть редким в одной части мира или среди какой-то группы людей, но при этом часто встречающимся в других регионах или среди других групп людей. В России редкими предлагается считать заболевания с «распространенностью не более 10 случаев на 100 тыс. населения». Среди неврологических заболеваний (согласно последнему пересмотру перечня Министерства здравоохранения Российской Федерации редких заболеваний от 05.11.2020) к орфанным причисляют: болезнь Гентингтона (G10); раннюю мозжечковую атаксию (G11.1), мозжечковую атаксию с нарушением репарации ДНК (G11.3); детскую спинальную мышечную атрофию типа I (Верднига–Гоффмана) (G12.0), другие наследственные спинальные мышечные атрофии (G12.1), болезнь двигательного нейрона, семейную болезнь двигательного нейрона (G12.2), другие спинальные мышечные атрофии и родственные синдромы (G12.8); болезнь Паркинсона (G20), болезнь Галлервордена–Шпатца, пигментную паллидарную дегенерацию (G23.0), другие уточненные дегенеративные болезни базальных ганглиев (G23.8); идиопатическую семейную дистонию (G24.1); другие уточненные дегенеративные болезни нервной системы (G31.8), дегенеративную болезнь нервной системы неуточненную (G31.9); оптиконевромиелит (болезнь Девика) (G36.0); другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов – детские формы (G40.4); апноэ во сне, центральное (G47.3), идиопатическую гиперсомнию (G47.11); наследственную моторную и сенсорную невропатию (G60.0), болезнь Рефсума (G60.1); острую воспалительную демиелинизирующую полирадикулоневропатию (синдром Гийена–Барре) (G61.0), хроническую воспалительную демиелинизирующую полиневропатию (G61.8); myasthenia gravis (G70.0), врожденную или

приобретенную миастению (G70.2); мышечную дистрофию (G71.0), врожденные миопатии, врожденную мышечную дистрофию (G71.2), митохондриальную миопатию, не классифицированную в других рубриках (G71.3); энцефалопатию неуточненную (энцефалопатия из-за дефицита GLUT 1) (G93.4); синингомиелию и синингобульбию (G95.0) и ряд других заболеваний. В практической работе невролога-консультанта акушерского стационара встречаются обычно миопатии и сининго(бульбо)/миелия.

Редкость встречаемости патологии обуславливает низкую степень информированности практикующих врачей, что в сочетании с ограниченным числом публикаций по данному вопросу приводит к врачебным ошибкам в ведении и лечении беременных. Взаимовлияние орфанных неврологических заболеваний и беременности может существенно влиять на акушерскую и анестезиологическую тактику, усугублять неврологическую симптоматику и ухудшать перинатальные исходы.

В практической работе невролога-консультанта акушерской клиники чаще всего из орфанных заболеваний встречаются миопатии и сининго(бульбо)/миелия. Особенности ведения пациенток с миастенией рассмотрены в соответствующем параграфе данной книги. Настоящий раздел основан на немногочисленных публикациях и описаниях единичных клинических наблюдений по проблеме редкой неврологической патологии с особенностями ведения и родоразрешения беременных [1]. Там же приведен более полный список статей по проблеме. Не упомянута X-сцепленная мышечная дистрофия Дюшенна (болеют исключительно мужчины), в то же время уделено внимание сходной по этиологии мышечной дистрофии Беккера, при которой у женщин могут отмечаться клинически маловыраженные симптомы.

15.1. Прогрессирующие мышечные дистрофии

Прогрессирующие мышечные дистрофии или миопатии определяют как заболевание скелетной мускулатуры при ненарушенной иннервации. Наследственные миопатии делятся на мышечные дистрофии, врожденные миопатии, метаболические миопатии, воспалительные миопатии и нарушение возбудимости мышечных мембран. Порядок обследования и наблюдения беременных с миопатиями зависит

ГЛАВА 16. АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ БЕРЕМЕННЫХ С НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЙ И НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Анестезиологическое обеспечение пациенток с нейрохирургической патологией является сложной проблемой. Ежегодно около 2% женщин подвергаются оперативному вмешательству во время беременности. На сегодняшний день регионарные методы анестезии (РА), в том числе спинальная и эпидуральная анестезия, широко применяются в акушерской анестезиологии, практически вытеснив общую анестезию. При операции кесарева сечения на долю ОА приходится не более 15–20% наблюдений. Однако специфика беременных пациенток с интракраниальной патологией может существенно изменять тактику.

Задачами анестезиолога являются поддержание гемодинамической стабильности, обеспечение адекватной маточно-плацентарной перфузии и оксигенации плода, поддержание адекватной глубины анестезии, предотвращение повышения ВЧД [2].

Анестезиологическое обеспечение при оперативном вмешательстве индивидуально и зависит от выраженности неврологической симптоматики, степени повышения ВЧД и общего соматического состояния беременной.

1. Мероприятия по снижению повышенного ВЧД. Их возможный фетальный эффект. Из набора методов, используемых в современной нейроанестезиологии для ситуационного снижения повышенного ВЧД (гипервентиляция, осмодиуретики, болюсное в/в введение тиопентала, пропофола и дексаметазона), у беременных относительно безопасно может использоваться только последнее. Гипервентиляция вызывает снижение фетоплацентарного кровотока. Осмодиуретики, прежде всего маннитол, вызывают синдром дегидратации у плода, и их применение у беременных должно быть строго ограничено [7]. Болюсное в/в введение гипнотика (тиопентала, пропофола) дает кратковременный терапевтический эффект,

ПРИЛОЖЕНИЕ. НОРМАТИВНЫЕ АКТЫ

- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20.10.2020 №1130н «Об утверждении порядка оказания медицинской помощи по профилю ”акушерство и гинекология“».
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15.11.2012 №928н (ред. от 21.02.2020) «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи больным с острыми нарушениями мозгового кровообращения».
- Проект приказа Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации №736 от 2020 г. «Об утверждении перечня медицинских показаний для искусственного прерывания беременности».
- Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 7 апреля 2016 г. №216н «Об утверждении формы информированного добровольного согласия на проведение искусственного прерывания беременности по желанию женщины».
- Ишемический инсульт и транзиторная ишемическая атака у взрослых. Клинические рекомендации Минздрава РФ. – М., 2021.
- Геморрагический инсульт. Клинические рекомендации Минздрава РФ. – М., 2021.
- Анестезия, интенсивная терапия и реанимация в акушерстве и гинекологии. Клинические рекомендации. Протоколы лечения. МЗ РФ. Ассоциация акушерских анестезиологов-реаниматологов. – М., 2021.
- Венозные осложнения во время беременности и послеродовом периоде. Акушерская тромбоэмболия. Клинические рекомендации. Разработчики: РОАГ, ААР, АААР. – М., 2021.
- Анестезия и интенсивная терапия у пациенток, получающих антикоагулянты для профилактики и лечения венозных тромбоэмболических осложнений в акушерстве. Клинические рекомендации (протокол ведения). МЗ РФ. – М., 2021.