

Kazuistika

Tuberózna skleróza a gravidita

Tuberous sclerosis and pregnancy

M. Gábor, V. Ferianec, M. Križko jr., M. Redecha jr., P. Papcun, M. Bártová, K. Holomáň
II. Gynekologicko-pôrodnická klinika LFUK a UNB, Bratislava

Korešpondenčná adresa: MUDr. Martin Gábor, II. Gynekologicko-pôrodnická klinika LFUK a UNB,
Ružinovská 6, 826 06, Bratislava, Slovenská republika, tel.: +421 903 818 357,
e-mail: martingabormd@gmail.com

Publikováno: 30. 1. 2014 Prijato: 17. 1. 2014 Akceptováno: 21. 1. 2014
Actual Gyn 2014, 6, 7 ISSN 1803-9588 © 2014, Aprofema s.r.o.
Článek lze stáhnout z www.actualgyn.com



Citujte tento článek jako: Gábor M, Ferianec V, Križko M jr., Redecha M jr., Papcun P, Bártová M, Holomáň K.
Tuberózna skleróza a gravidita. Actual Gyn. 2014;6:7

Sclerosis tuberosa (M. Bourneville-Pringle), multisystémové ochorenie, fakomatóza, môže predstavovať kauzálnu príčinu potenciálne život ohrozujúcej komplikácie v gravidite – retroperitoneálneho krvácania.

Tuberózna skleróza (TS) je ochorenie patriace do skupiny neurokutánných syndrémov, má hereditárny pôvod, postihuje tkanivá vyvíjajúce sa z ektodermu, v detskom veku má pomalú progresiu, charakteristická je preň tendencia k rozvoju tzv. hamartómov – benígnych tumorov v rôznych orgánových lokalizáciách. Svojim výskytom patrí k zriedkavým ochoreniam. Prognóza ochorenia závisí od závažnosti orgánového postihnutia. Najnovšie štúdie odporúčajú skríning TS pri pozitívnej rodinnej anamnéze mutácií. Najčastejšie prenatálne diagnostikovaným patologickým nálezom u fétov postihnutých TS je kardiálny rhabdomyóm. Prenatálna diagnostika je vhodná pri pozitívnej rodinnej anamnéze TS alebo náleze kardiálneho rhabdomyómu fétu. Suverénnou metódou je DNA diagnostika. Komplikácie TS v gravidite vyplývajú z charakteru primárneho ochorenia a vhodné je vedenie pacientky v poradni pre rizikóvu graviditu. Spontánne aborty a úmrtia plodov sú pri TS časté. Závažnou komplikáciou ohrozujúcou život rodičky a typickou pre tehotenstvo je vznik retroperitoneálneho krvácania. Vyskytuje sa pri postihnutí obličiek angiomyolipómami. Veľkosť tumorov často dosahuje obrovské rozmery do 5 700 g. Komplikácia je iniciovaná hemodynamickými zmenami v tehotnosti a môže potenciálne ohrozovať tehotnú - typicky v druhom a treťom trimestri. Riziko vzniku takéhoto krvácania podporuje vaginálny pôrod. Odporúča sa preto viesť pôrod cisárskym rezom. Ako priemerný gestačný vek pri výskyte krvácania je v štúdiách uvádzaný 27. týždeň. V terapii tejto komplikácie prevažuje prevedenie totálnej nefrektómie, menej často parciálnej nefrektómie, selektívna embolizácia tumoru. Doteraz publikované klinické prípady tejto komplikácie boli situované do obdobia druhého a tretieho trimestra jednopočetnej gravidity. V našom popísanom klinickom prípade sme ale zaznamenali takúto komplikáciu už v 8. týždni viacpočetnej gravidity. Vzhľadom k akútности retroperitoneálneho krvácania a závažnosti stavu pacientky sme zvolili radikálnu nefrektómiu, následné terapeutické prerušenie viacpočetnej gravidity a profylaktické operačné odstránenie tumoru druhej obličky.