

СОДЕРЖАНИЕ

Участники издания	5
Список сокращений и условных обозначений	7
Введение	11
Аменорея и олигоменорея	13
Анафилактический шок	29
Аногенитальная герпетическая вирусная инфекция	38
Аногенитальные (венерические) бородавки.	48
Аномальные маточные кровотечения	55
Болезни бартолиновой железы	66
Венозные осложнения во время беременности и в послеродовом периоде	70
ВИЧ-инфекция у беременных	87
Внематочная беременность	100
Внутрипеченочный холестаз при беременности	114
Врожденная дисфункция коры надпочечников (адреногенитальный синдром)	121
Гиперплазия эндометрия	133
Дистоция плечиков	139
Доброкачественная дисплазия молочной железы	145
Железодефицитная анемия	156
Женское бесплодие	171
Инфекции амниотической полости и плодных оболочек (хориоамнионит)	186
Инфекция мочевых путей при беременности	193
Истмико-цервикальная недостаточность	203
Медицинская помощь матери при установленном или предполагаемом несоответствии размеров таза и плода. Лицевое, лобное или подбородочное предлежание плода, требующее предоставления медицинской помощи матери	211
Менопауза и климактерическое состояние у женщины.	219
Миома матки	232
Недостаточный рост плода, требующий предоставления медицинской помощи матери (задержка роста плода)	240
Неудачная попытка стимуляции родов (подготовка шейки матки к родам и родовозбуждение)	247
Нормальная беременность.	256

Ожирение	283
Оперативные влагалищные роды (роды одноплодные, родоразрешение с наложением щипцов или с применением вакуум-экстрактора)	293
Патологическое прикрепление плаценты (предлежание и вращение плаценты)	300
Полипы эндометрия	314
Послеоперационный рубец на матке, требующий предоставления медицинской помощи матери во время беременности, родов и в послеродовой период	318
Послеродовое кровотечение	326
Преждевременные роды	339
Преэклампсия. Эклампсия. Отеки, протеинурия и гипертензивные расстройства во время беременности, в родах и послеродовом периоде	347
Привычный выкидыш	363
Признаки внутриутробной гипоксии плода, требующие предоставления медицинской помощи матери.	372
Разрывы промежности при родоразрешении и другие акушерские травмы (акушерский травматизм)	381
Резус-изоиммунизация. Гемолитическая болезнь плода	396
Роды одноплодные, родоразрешение путем кесарева сечения	403
Синдром гиперстимуляции яичников	414
Синдром поликистозных яичников	424
Тазовое предлежание плода	437
Урогенитальные заболевания, вызванные <i>Mycoplasma genitalium</i>	447
Урогенитальный трихомониаз	453
Хламидийная инфекция	460
Эмболия амниотической жидкостью	467
 Предметный указатель	 475

ВВЕДЕНИЕ

*Vademesum — «Следуй за мной!» (лат.) —
руководство к самому важному в жизни
врача любой специальности в XXI веке*

Профессиональная деятельность врача любой специальности делится на этапы: личностного и профессионального роста, определенной специализации, поиска достойного места работы. В целом в репродуктивной медицине существуют переломные моменты, касающиеся одновременно всех, независимо от места трудовой деятельности: переход на выхаживание детей с массой 500 г, внедрение пренатальных скринингов или переход на электронный документооборот и другие ключевые вехи развития медицины. Отныне трудовая деятельность строится по-новому, без возможности возврата к старым и заманчивым идеям в духе «Ничего не надо менять, мы и так достигали хороших результатов!». Одна из таких вех — внедрение в практическую работу врача **клинических рекомендаций**.

По своей сути это глобальное изменение сознания, переход от работы по учебникам, практикумам, методическим указаниям и рекомендациям, советам забыть «все, чему учили в вузе», подчиниться принципу «так здесь принято!» к действиям, узаконенным принципом основанности на доказанном. Такой была идеология разработки и внедрения клинических рекомендаций в повседневную практику. Жизнь, как всегда, внесла в этот процесс свои коррективы.

Разработка клинических рекомендаций шла небыстро и нередко отставала от первоначальных планов. Медлительность была обоснованной — процесс разработки рекомендаций, как и их внедрения, был сложным и многоэтапным, с множеством защитных барьеров от попадания в текст непроверенных тезисов или сомнительных утверждений. Столь высокая планка качества породила проблему получения необходимого объема информации с высоким уровнем достоверности — ее просто не было в природе, и некоторые вопросы остались попросту нераскрытыми, как, например, индукция преждевременных родов медикаментозными методами.

Внедрение в практику тоже имело свои сложности, как объективные, так и субъективные. Введение в деловой оборот целого пакета клинических рекомендаций не могло не привести к отдельным правовым коллизиям, когда положения одного документа могли противоречить

положениям другого, — слишком много пересечений с приказами, порядками и стандартами. Это естественная болезнь роста, ее необходимо пройти, и каждая последующая версия рекомендаций будет избавляться от несоответствия приказам, как и приказы будут корректироваться соответственно действующим рекомендациям. Однако указать практикующему врачу на существующие нюансы тех или иных тезисов необходимо, это подстрахует его в ежедневной работе и позволит избежать юридических претензий. Это и послужило одной из причин настоящего издания.

Другая причина — попытка преодоления субъективных трудностей внедрения клинических рекомендаций в повседневную работу, связанных с относительным неудобством их использования. Существующие стандарты и требования к разработке клинических рекомендаций предписывают помещать в них обязательные разделы, очень важные с юридической и научной точек зрения, но абсолютно безразличные для врача, использующего документ в реальном времени, во время работы. Информация об авторском коллективе, список литературы и некоторые другие разделы занимают существенную долю текста клинических рекомендаций, но часто мешают быстро искать необходимые тезисы, чтобы быстро понять, что делать можно, что — нельзя. Такие вопросы редко возникают при стандартной ситуации, как правило, все клинические рекомендации по заболеваниям, с которыми врач имеет дело каждый день, он знает наизусть, речь идет о редких или urgentных клинических ситуациях, когда скорость получения необходимой информации играет решающую роль.

Вадемекум построен по принципу максимальной эргономичности для использования на рабочем месте: квинтэссенция важнейшей информации о заболевании, затем перечень необходимых действий и перечень действий, которых следует избегать, в разделе «Что делать не надо!». В комментариях указаны нюансы исполнения тезиса и существующие коллизии с тезисами других клинических рекомендаций или ведомственных приказов. Не изменено ни одно положение утвержденных клинических рекомендаций, изредка приводятся контрверсии для будущих обсуждений и возможных корректив.

Настоящий вадемекум действующих клинических рекомендаций создавался коллективом авторов, увлеченных единой идеей — создать для практикующего врача надежного помощника и советчика в его практической работе.

Врожденная дисфункция коры надпочечников (адреногенитальный синдром)

Год утверждения 2021.

Препараты, задействованные в рекомендациях

- Глюкокортикоиды.
 - Гидрокортизон.
 - Преднизолон.
 - Дексаметазон.
 - Метилпреднизолон.
- Минералокортикоиды.
 - Флудрокортизон.

МКБ-10: E25.0, E25.8, E25.9.

ВДКН — это группа аутосомно-рецессивных заболеваний, характеризующихся дефектом одного из ферментов или транспортных белков, принимающих участие в синтезе кортизола в коре надпочечников.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Причиной развития любой формы ВДКН являются патогенные варианты генов, отвечающих за синтез ферментов или транспортных белков, участвующих в биосинтезе кортизола. ВДКН вследствие дефицита 21-гидроксилазы обусловлена патогенными вариантами в гене *CYP21* (*CYP21A2*), находящемся в HLA-комплексе на коротком плече хромосомы 6 (6p21.3). Описано >200 патогенных вариантов *CYP21A2*. Большинство (75–80%) из них приходится на точечные микромутации между геном *CYP21* и гомологичным ему псевдогеном *CYP21P*.

(*CYP21A1P*, *CYP21A*), в то время как всего 20–25% приходится на крупные мутации — делеции и конверсии, приводящие к более тяжелым формам ВДКН. Кроме того, существуют более редкие спорадические патогенные варианты.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Распространенность классических форм дефицита 21-гидроксилазы составляет от 1:14 000 до 1:18 000 живых новорожденных в мире. По данным неонатального скрининга, в Российской Федерации распространенность заболевания в отдельных регионах составляет от 1:5000 до 1:12 000, в целом по стране — 1:9638 живых новорожденных.

нВДКН встречается чаще — от 1:500 до 1:1000 среди общей популяции, а в некоторых изолированных этнических группах, характеризующихся высоким процентом близкородственных браков (например, евреи ашкенази), распространенность может доходить до 1:50–1:100.

Гипертоническая форма ВДКН — дефицит 11 β -гидроксилазы — встречается у 1 на 100 000 новорожденных. В России распространенность гипертонической формы ВДКН не изучена.

Остальные формы описаны лишь в виде отдельных клинических наблюдений и не подлежат систематизации для выработки клинических рекомендаций.

КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время описано семь форм ВДКН:

- липоидная гиперплазия коры надпочечников (дефицит StAR-протеина);
- дефицит 20,22-десмолазы;
- дефицит 17 α -гидроксилазы/17,20-лиазы;
- дефицит 3 β -гидроксистероиддегидрогеназы;
- дефицит 21-гидроксилазы;
- дефицит 11 β -гидроксилазы;
- дефицит оксидоредуктазы.

Наиболее частая форма ВДКН (>90%) обусловлена дефицитом фермента 21-гидроксилазы. ВДКН вследствие дефицита 21-гидроксилазы подразделяется на неклассическую и классическую (вирильную и сольтерную) формы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиническая картина дефицита 21-гидроксилазы складывается из двух основных составляющих: надпочечниковой недостаточности, возникающей вследствие дефицита синтеза кортизола и альдостерона, и гиперандрогении, возникающей из-за избыточной продукции андрогенов. В зависимости от степени сохранности активности фермента 21-гидроксилазы выделяют две классические формы ВДКН: *сольтерющую и вирильную*.

При сольтеряющей форме имеется дефицит как минералокортикоидов, так и глюкокортикоидов. Дефицит последних при отсутствии компенсации приводит к развитию смертельно опасного состояния — сольтеряющего криза, обусловленного снижением реабсорбции натрия в канальцах почек, снижением объема циркулирующей крови, АД, развитием выраженного обезвоживания. Наиболее тяжело сольтеряющие кризы протекают в детском возрасте, с возрастом их частота снижается, однако в стрессовых ситуациях, например при операциях, травмах, интеркуррентных заболеваниях, они могут осложнить течение заболевания и у взрослых.

При вирильной форме отмечается только дефицит кортизола, что при отсутствии лечения проявляется мышечной слабостью, утомляемостью, потемнением кожных покровов на фоне симптомов гиперандрогении.

При неклассической форме заболевания ведущими жалобами у женщин являются *избыточное оволосение, нарушения менструального цикла, бесплодие или невынашивание беременности*.

ДИАГНОСТИКА

Критерии установления диагноза классических форм дефицита 21-гидроксилазы

Диагноз устанавливается с рождения на основании результатов лабораторных исследований: неонатального скрининга (определение 17ОНУ у новорожденных), в последующем подтвержденного повторным лабораторным обследованием с определением в крови повышенного уровня 17ОНУ, дополнительно — тестостерона, андростендиона, при сольтеряющей форме заболевания — повышенным уровнем ренина и рениновой активности плазмы крови, гиперкалиемией, гипонатриемией; результатами генетического обследования (выявление мутаций в гене *CYP21A2*); данными физикального обследования: нарушение формирования наружных половых органов у новорожденных женского пола, признаки преждевременного полового развития у детей обоих полов. В недиагностированных случаях классических форм ВДКН пациентки с женским кариотипом имеют мужской фенотип. Принципы лабораторной и генетической диагностики заболевания у взрослых такие же, как в детском возрасте

А(2)

Окончание табл.

Критерии установления диагноза неклассической формы дефицита 21-гидроксилазы Диагноз устанавливают на основании анамнестических данных: пациентки предъявляют жалобы на нарушения менструального цикла, привычное невынашивание или бесплодие, избыточный рост волос в андрогензависимых зонах; данных физикального обследования: у женщин выявляются признаки гирсутизма, акне; лабораторного и генетического обследования: повышения уровня 17ОНР, выявление мутаций в гене <i>CYP21A2</i>. Исключение составляют пациенты с бесплодием, ТАРТ, опухолями надпочечников и с результатами генетического обследования, которые являются промежуточными между классическими и неклассическими фенотипами	А(2)
Критерии установления диагноза гипертонической формы ВДКН вследствие дефицита 11β-гидроксилазы Диагноз устанавливают с рождения на основании определения 11-дезоксикортизола, генетического обследования: исследование мутаций в гене <i>CYP11B1</i>. Как правило, при этой форме заболевания определяется повышение 17ОНР, поэтому по результатам неонатального скрининга и последующего лабораторного обследования пациентам устанавливается первоначально диагноз вирильной формы дефицита 21-гидроксилазы, однако в последующем, учитывая клиническую картину заболевания, выявление АГ у пациентов, низком уровне калия и активности ренина плазмы вне приема минералокортикоидных препаратов или передозировки глюкокортикоидными (ГК) препаратами, проводится более углубленное обследование с определением вышеуказанных лабораторных параметров и устанавливается диагноз гипертонической формы ВДКН	С(4)

Жалобы и анамнез

Жалобы пациентов определяются формой заболевания (вириальная, сольтерьяющая, неклассическая).

Физикальное обследование

Оценка антропометрических параметров, степени гирсутизма у женщин, выявление клинических признаков надпочечниковой недостаточности. <i>Признаки гиперандрогении у женщин с классическими формами дефицита 21-гидроксилазы обычно ярко выражены и при отсутствии лечения проявляются вирилизацией наружных половых органов, аменореей, выраженной алопецией и гирсутизмом. В недиагностированных случаях классической ВДКН пациентки с женским кариотипом имеют мужской фенотип.</i> <i>нВДКН не сопровождается признаками надпочечниковой недостаточности и проявляется у женщин после пубертатного возраста¹</i>	С(5)
---	-------------

¹ По клиническим проявлениям нВДКН похожа на СПЯ.

Лабораторные исследования

Диагностика классических форм дефицита 21-гидроксилазы В качестве основного метода выявления классических форм дефицита 21-гидроксилазы всем новорожденным рекомендуется неонатальный скрининг с исследованием уровня 17ОНР в крови	A(2)
Рекомендуется использовать исследование уровня 17ОНР в крови в раннюю фолликулярную фазу, в утренние часы, как главного диагностического маркера ВДКН в тех случаях, когда диагноз ранее не был установлен в ходе неонатального скрининга	A(2)
Диагностика неклассической формы 21-гидроксилазы Для диагностики нВДКН рекомендуется исследовать уровень 17ОНР в крови у женщин в раннюю фолликулярную фазу, в утренние часы (<i>не позднее 5–7-го дня до 8:00</i>), при аменорее — в любой день, строго вне беременности. При пограничных значениях 17ОНР (6–30 нмоль/л или 2–10 нг/мл — так называемая «серая зона»), выявленных минимум при двукратном определении, рекомендуется дополнительный стимулирующий тест с препаратами группы адренокортикотропного гормона, что является «золотым стандартом» диагностики ВДКН в мире ¹	A(2)
Диагностика нВДКН рекомендована женщинам с признаками гирсутизма, алопеции, акне, нарушениями менструального цикла, бесплодием и/или привычным невынашиванием беременности	A(3)

Таблица 1. Алгоритм диагностики неклассической формы врожденной гиперплазии коры надпочечников в Российской Федерации вследствие дефицита 21-гидроксилазы

Базальный уровень 17ОНР		
<6 нмоль/л (<2 нг/мл)	6–30 нмоль/л (2–10 нг/мл)	>30 нмоль/л (>10 нг/мл)
Дефицит 21-гидроксилазы исключается	Рекомендуется генетическое исследование гена <i>CYP21A2</i>	Дефицит 21-гидроксилазы

Показания для генетической диагностики при ВДКН:

- верификация диагноза;
- планирование беременности в семьях, имеющих ребенка, больного ВДКН, или в семьях, включающих гетеро- или гомозиготных носителей патогенных вариантов в гене *CYP21A2*.

¹ В РФ метод недоступен, поэтому в таких ситуациях рекомендуют генетическое исследование гена *CYP21A2*.

ВАЖНО!

- Следует проводить анализ максимально возможных для каждой генетической лаборатории патогенных вариантов в гене *CYP21A2* при любой форме заболевания.
- Существует вероятность наличия у пациента новых неописанных мутаций, или гетерозиготный носитель «наиболее частой мутации» может иметь неописанный *патогенный вариант* в другом аллеле.
- Невыявление мутаций в гене *CYP21A2* не служит причиной для снятия диагноза ВДКН.

Диагностика дефицита 11 β -гидроксилазы

У пациентов с нетипичным течением ВДКН или развитием АГ рекомендуется диагностика гипертонической формы ВДКН путем комплексного определения концентрации стероидных гормонов методом тандемной масс-спектрометрии с исследованием уровня 11-дезоксикортизола в крови

С(4)**Инструментальные исследования**

С целью диагностики осложнений ВДКН и длительной заместительной терапии глюкокортикоидами у пациентов рекомендуется использовать такие методы инструментальной диагностики, как: рентгеноденситометрия всем пациентам вне зависимости от степени компенсации, УЗИ/мультиспиральная компьютерная томография или МРТ надпочечников при эпизодах длительной компенсации, УЗИ малого таза всем женщинам (при подозрении на ОАРТ — дополнительно МРТ малого таза)

С(5)**ЛЕЧЕНИЕ****Консервативное лечение****Лечение пациентов с классическими формами дефицита 21-гидроксилазы**

Рекомендовано лечить взрослых пациентов с классическими формами ВДКН гидрокортизоном или длительно действующими ГК.

У взрослых пациентов возможно использование препаратов как короткого (гидрокортизон), так и длительного (преднизолон, дексаметазон, метилпреднизолон) действия. Это в ряде случаев приводит к улучшению комплаентности

С(5)

Окончание табл.

пациентов. Наиболее часто используется следующая схема перевода с одного ГК-препарата на другой: 20 мг гидрокортизона $\approx$ 5 мг преднизолон $\approx$ 4 мг метилпреднизолон $\approx$ 0,375–0,5 мг дексаметазона	
При сольтерющей форме дефицита 21-гидроксилазы рекомендуется дополнительно к ГК-препаратам применять минералокортикоидные препараты (флудрокортизон)	C(5)
Рекомендовано увеличение дозы глюкокортикоидов или переход на парентеральное введение ГК-препаратов в острых ситуациях, таких как фебрильная температура ($>38,5^{\circ}\text{C}$), гастроэнтерит с дегидратацией, операции под общей анестезией и массивные травмы. В случае интеркуррентных заболеваний, при которых сохранена возможность продолжения перорального приема ГК-препаратов, необходимо увеличение дозы глюкокортикоидов в 2–3 раза. При неэффективности вводится гидрокортизон (гидрокортизона натрия сукцинат [®]) в дозе 50–100 мг в/м, далее при необходимости введение повторяется по 50 мг каждые 4–6 ч. В случае отсутствия улучшения самочувствия в течение 24–48 ч рекомендуется госпитализация в стационар, где выполняется в/в-инфузия гидрокортизона на фоне регидратационной терапии. При применении парентерального гидрокортизона доза флудрокортизона не меняется, либо даже минералокортикоидные препараты отменяются полностью. Как только состояние пациента стабилизируется, следует постепенно вернуться к обычным дозам препаратов	C(5)
При эмоциональном и нервном напряжении, при легких вирусных заболеваниях и предстоящей физической нагрузке увеличивать дозу глюкокортикоида не рекомендуется	C(5)

Лечение пациенток с неклассическими формами дефицита 21-гидроксилазы

Лечение пациенток с нВДКН с помощью ГК-препаратов рекомендовано при выявлении выраженной гиперандрогении, бесплодия или невынашивания беременности. У женщин с выраженными симптомами гиперандрогении возможно назначение глюкокортикоидов. Вне планирования беременности и выраженной гиперандрогении применение глюкокортикоидов не является обязательным и может быть заменено симптоматической терапией в виде КОК и/или антиандрогенов и эпиляции	C(5)
---	-------------

ЧТО ДЕЛАТЬ НЕ НАДО!

Лечить бессимптомные формы нВДКН у женщин	C(5)
---	-------------

Дополнительные рекомендации

Предлагается пациенткам с ВДКН, имеющим психосоциальные проблемы вследствие нарушения полового развития, обращаться к экспертам, специализирующимся на данной нозологии	A(3)
У женщин с умеренной гиперандрогенией и дисфункцией яичников вне планирования беременности рекомендуется применение вместо ГК-препаратов симптоматической терапии: прогестагенов и эстрогенов (фиксированные комбинации) и/или антиандрогенов	B(3)
Лечение гипертонической формы ВДКН рекомендуется по тем же принципам, что и лечение вирильной формы, обусловленной дефицитом 21-гидроксилазы. В терапии могут применяться ГК-препараты короткого и длительного действия	C(5)
Пациентам с гипертонической формой ВДКН в качестве дополнительной терапии рекомендуется назначать антигипертензивные препараты, предпочтительно — калийсберегающие диуретики и дигидропиридиновые производные селективных блокаторов кальциевых каналов	C(5)

Хирургическое лечение

Рекомендуется провести первый этап феминизирующей пластики наружных половых органов в первые годы жизни ребенка и завершить все этапы хирургического лечения у пациенток с ВДКН в пубертатном возрасте	C(4)
В редких случаях у пациентов с неконтролируемой гиперандрогенией при условии достаточной приверженности лечению может быть рекомендована двусторонняя адреналэктомия	C(4)

ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Профилактика и диспансерное наблюдение взрослых пациентов с классическими формами дефицита 21-гидроксилазы

Рекомендуется не реже 1 раза в год всем пациентам назначать обследование для уточнения степени компенсации заболевания уровнями андростендиона, 17ОНР, тестостерона в крови всем пациентам с вирильной и сольтеряющей формами ВДКН, а также активности ренина плазмы (только пациентам с сольтеряющей формой)	C(5)
---	-------------

Окончание табл.

С целью оценки степени компенсации рекомендуется исследование уровней андростендиона, 17ОНР, тестостерона в крови всем пациенткам с вирильной и сольтерющей формами ВДКН, а также активности ренина плазмы (только пациентам с сольтерющей формой)	С(5)
--	-------------

Диспансерное наблюдение и мониторинг осложнений

Ведение пациентов с классическими формами дефицита 21-гидроксилазы требует непрерывного поддержания равновесия между избытком андрогенов и избытком экзогенных глюкокортикоидов, добиться которого в клинической практике бывает довольно непросто. Поэтому необходим тщательный мониторинг осложнений и последствий как самого заболевания, так и его лечения	С(4)
Рекомендуется рентгеноденситометрия всем пациентам с классическими формами дефицита 21-гидроксилазы вне зависимости от степени компенсации при первичном обращении, обязательно — при анамнестических данных о периодах передозировки глюкокортикоидов или перенесенных травматических переломах	С(4)
Рекомендуется женщинам с классическими формами ВДКН УЗИ органов малого таза с целью выявления заболеваний яичников, при подозрении на OART-MPT (<i>OART, ovarian adrenal rest tumors</i>) органов малого таза	С(4)
Рекомендуются инструментальные визуализирующие обследования (УЗИ, мультиспиральная компьютерная томография или МРТ) надпочечников с целью исключения новообразований пациентам с классическими формами дефицита 21-гидроксилазы, у которых не удается достичь целевых показателей уровней андрогенов на фоне регулярного приема терапевтических доз глюкокортикоидов, а также у пациентов с длительными эпизодами отмены терапии или неудовлетворительной компенсацией заболевания	С(5)
Рекомендуется пациенткам с нВДКН в случае выраженной гиперандрогении при приеме терапии глюкокортикоидами диспансерное наблюдение аналогично пациенткам с классическими формами ВДКН	С(5)

Профилактика и диспансерное наблюдение взрослых пациентов с дефицитом 11β-гидроксилазы

Для оценки компенсации заболевания у пациентов с дефицитом 11β-гидроксилазы рекомендуется комплексное определение концентрации стероидных гормонов методом tandemной масс-спектрометрии с исследованием уровня 11-дезоксикортикостерона в крови	С(5)
---	-------------

БЕРЕМЕННОСТЬ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Наблюдение за беременными с классическими формами дефицита 21-гидроксилазы

Рекомендуется при наступлении беременности продолжить терапию ГК- и минералокортикоидными препаратами в тех же дозах, что применялись до беременности. Увеличение дозы ГК показано только при развитии признаков надпочечниковой недостаточности	C(5)
При беременности не рекомендуется применение ГК-препаратов, которые проходят через плаценту, таких как дексаметазон	C(5)

Наблюдение за беременными с неклассическими формами дефицита 21-гидроксилазы

Рекомендуется пациенткам с нВДКН, получающим ГК-препараты, при наступлении беременности продолжить терапию в прежних дозах. <i>Родоразрешение выполняется по общим акушерским показаниям. В день родов женщинам, у которых в результате теста с тетракозактидом выявлялось неадекватное повышение кортизола (<500 нмоль/л), необходимо введение гидрокортизона парентерально. После родов в плановом порядке эндокринологом принимается решение о необходимости дальнейшего лечения пациентки с помощью ГК или возможности постепенной его отмены</i>	C(5)
---	-------------

У 68% женщин с нВДКН самопроизвольные беременности могут наступить и без применения глюкокортикоидов. Рассматривать вопрос о ГК-терапии необходимо у женщин с бесплодием или привычным невынашиванием беременности. Терапию глюкокортикоидами следует начинать с этапа планирования беременности, а не когда беременность уже наступила, так как этап имплантации на фоне глюкокортикоидов наиболее важен для улучшения прогнозов вынашивания¹.

Беременные женщины с ВДКН должны наблюдаться врачом-эндокринологом, имеющим опыт ведения пациентов с данным заболеванием, и назначение глюкокортикоидов должно проводиться после оценки вероятного положительного эффекта препарата в сравнении с потен-

¹ В рамках прегравидарной подготовки (особенно при близкородственном браке или в особых этнических группах) отец будущего ребенка женщины с нВДКН должен пройти генетическое исследование гена *CYP21A2* и консультацию генетика с оценкой вероятности классической ВДКН у будущего ребенка.

циальным риском с информированного добровольного согласия пациентки. Лечение может проводиться с помощью любого ГК-препарата, за исключением дексаметазона. Дозы препаратов с наступлением беременности обычно не меняются, лечение проводится либо в I–II триместрах с последующей отменой, либо до родов в зависимости от течения беременности¹.

Алгоритм лечения острой надпочечниковой недостаточности при врожденной гиперплазии коры надпочечников

Экстренные меры

Установление в/в катетера.

В/в введение 2–3 л 0,9% раствора натрия хлорида (со скоростью 1 л/ч). Обязательно мониторировать признаки перегрузки жидкостью (АД, центральное венозное давление, диурез, электролиты крови, хрипы в легких).

В/в введение гидрокортизона (в дозе 100–150 мг немедленно и далее каждый 6-й час).

Меры после стабилизации состояния

Продолжение в/в введение 0,9% раствора натрия хлорида с уменьшением объема и скорости инфузии (в течение 24–48 ч), после восстановления объема циркулирующей крови — дополнительное введение 5% раствора декстрозы (0,5–1 л).

Постепенное уменьшение дозы глюкокортикоидов (в течение 1–3 дней).

Начало заместительной минералокортикоидной терапии (флудрокортизон в дозе 0,1 мг/сут) при парентеральной дозе гидрокортизона <100 мг/сут, прекращении введения 0,9% раствора натрия хлорида или переходе на пероральный прием гидрокортизона.

Поиск и лечение этиологического фактора (вероятных инфекций), приведших к острой надпочечниковой недостаточности.

¹ Если диагноз нВДКН верифицирован у женщины во время беременности (особенно при близкородственном браке или в особых этнических группах), рекомендуется исследование гена *CYP21A2* у плода в ходе пренатальной диагностики (биопсия хориона) в I триместре беременности.

Дальнейшее ведение: после стабилизации состояния и снижения суточной дозы гидрокортизона <100 мг/сут пациентку переводят на постоянную заместительную гормональную терапию таблетированными препаратами гидрокортизона.

ОРГАНИЗАЦИЯ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ

Показания для плановой госпитализации:

- 1) хирургическое лечение (как правило, пластические операции на наружных половых органах у женщин, удаление вторичных новообразований надпочечников);
- 2) с целью коррекции терапии, комплексного скрининга осложнений, в случае невозможности оказания специализированной эндокринологической медицинской помощи в амбулаторном порядке.

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) аддисонический криз.

Показания к выписке пациента из стационара:

- 1) достижение целевых уровней андрогенов, определение тактики лечения осложнений;
- 2) стабильное состояние здоровья пациентки и ее гемодинамических показателей в случае экстренной госпитализации.