



УДК 616.12:616.62]007.1-053.6

ЛИМАРЕНКО М.П., ГОЛУБИЦКАЯ А.В., СМИРНОВА Т.В.¹

Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького

¹Институт неотложной и восстановительной хирургии имени В.К. Гусака, г. Донецк

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ СОЧЕТАНИЯ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА И АНОМАЛИИ МОЧЕВОЙ СИСТЕМЫ У ПОДРОСТКА

Резюме. В статье представлено клиническое наблюдение множественных пороков развития у ребенка: сочетания врожденного порока сердца с аномалией развития мочевой системы на фоне синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани максимальной степени. Данный клинический случай представляет интерес для педиатров. Дети с пороками сердца и мочевой системы часто имеют и другие аномалии развития органов, поэтому у таких пациентов важным является проведение полного мульти-системного обследования.

Ключевые слова: множественные пороки развития, дети, обследование.

Врожденные пороки сердца (ВПС) — это анатомические дефекты в структуре сердца, его клапанного аппарата или крупных сосудов, которые присутствуют с рождения. ВПС являются одной из самых распространенных аномалий развития у детей. Их частота в настоящее время составляет до 30 % среди всех пороков развития [5]. Только в Украине ежегодно рождается 5–6 тыс. детей с различными аномалиями сердца и сосудов. Причем в последнее десятилетие отмечается тенденция к стремительному росту частоты этой патологии в Украине [3, 4].

ВПС обычно являются следствием мультифакторного воздействия. Лишь изредка удается выделить какую-либо одну причину. Причиной ВПС могут быть как экзогенные, так и генетические факторы, действующие в период эмбрионального развития органов (от 16-го дня до 10-й недели после оплодотворения яйцеклетки). Основными экзогенными тератогенными факторами могут быть: любые вирусные или бактериальные инфекции, другие соматические заболевания матери, тяжелые токсикозы первой половины беременности, предшествующие аборт и выкидыши, случаи мертворожденности, поздняя беременность (старше 35 лет), алкоголизм, некоторые лекарственные средства, ионизирующее излучение, профессиональные вредности (работа с красками, лаками, бензином и другими химическими веществами) [1, 7, 8].

Следует подчеркнуть, что ВПС могут сочетаться с врожденными пороками развития других ор-

ганов и систем (мочевой, желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы и др.). Распространенность множественных пороков развития составляет 0,9–2,4 на 1000 новорожденных [2]. По данным Г. Верновского и С. Рубенштейна [3], у детей с ВПС отмечена более высокая частота аномалий мочевой системы — 3–6 % новорожденных с ВПС в сравнении с 1,4 % в общей популяции. Чаще всего выявляются такие аномалии, как гидронефроз, удвоение мочеточников, агенезия одной почки, аномалии расположения, почечная дисплазия. В последние годы активно изучаются генетические причины множественных пороков развития. Результаты исследований свидетельствуют о существовании генов — регуляторов эмбриогенеза, таких как PAX-2, WT-1, BMP-7, BMP-5 и др. [9]. Наряду с регуляцией метанефрального развития эти гены обеспечивают межтканевые взаимодействия, контролируя развитие глаз, органов слуха, костной и других систем мезенхимального происхождения. Можно предположить, что в основе формирования множественных пороков развития лежит нарушение экспрессии генов — регуляторов эмбриогенеза. Дети с пороками сердца и мочевой системы часто имеют и другие аномалии развития органов, поэтому у таких пациентов важным явля-

© Лимаренко М.П., Голубицкая А.В., Смирнова Т.В., 2014

© «Здоровье ребенка», 2014

© Заславский А.Ю., 2014

ется проведение возможно более полного мульти-системного обследования.

Кроме того, новорожденные с ВПС имеют более высокую, чем в общей популяции, частоту аномалий головного мозга. Имеются данные о повышенной частоте микроцефалии (до 36 %), мозолистой агенезии, аномальной нейрональной миграции, лобарной височной гипоплазии у пациентов, рожденных с ВПС [3, 6].

Приводим собственное наблюдение множественных пороков развития у ребенка, в частности сочетания ВПС с аномалией мочевого системы. Мальчик М., 14 лет, из с. Богородичное Славянского района Донецкой области находился в отделении детской кардиологии, кардиохирургии и реабилитации Института неотложной и восстановительной хирургии имени В.К. Гусака НАМН с 02.12.13 по 13.12.13.

При поступлении предъявлял жалобы на редкую колющую боль в сердце, одышку при физической нагрузке и волнении, утомляемость, снижение аппетита.

Анамнез заболевания: диагноз ВПС у больного был предположен в роддоме. Родители от обследования отказались. В 3-летнем возрасте (2002 г.) консультирован кардиохирургом. Установлен диагноз: ВПС — дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), стеноз легочной артерии (ЛА). В 6-летнем возрасте (2005 г.) проведена хирургическая коррекция порока — пластика ДМЖП синтетической заплатой и минимальная инфундибулотомия. В дальнейшем мальчик наблюдался кардиохирургом с контролем эхокардиографического исследования (ЭхоКГ). В динамике решунтирования ДМЖП не было. Остаточный градиент давления на клапане ЛА уменьшался (21 — 17 — 14,3 — 10 мм рт.ст.). Через неделю после операции у больного выявлена недостаточность аортального клапана (АоК) I ст., а через 1 год — недостаточность АоК II—III ст., которая сохранялась до момента поступления в клинику. В 10-летнем возрасте (2009 г., через 4 года после операции) выявлено увеличение полости левого желудочка (ЛЖ) и умеренная его гипертрофия. Сократительная функция миокарда оставалась удовлетворительной. Фракция выброса — в пределах нормы (70—75 %). В 12-летнем возрасте впервые выявлен умеренный стеноз и недостаточность митрального клапана (МК). За время наблюдения ребенок неоднократно осматривался кардиоревматологом. С целью исключения ревматического процесса рекомендовалось определение титра антистрептолизина-О, острофазовых показателей, которое не было проведено. Пациент ни разу не госпитализировался в стационар, не получал лечение.

Анамнез жизни: ребенок рожден от IV беременности, во время которой мать в I триместре имела контакт с хлорной известью, II срочных родов (2 предыдущие беременности закончились медицинскими абортами). Масса при рождении 2900 г, рост 50 см. Ребенок родился в асфиксии легкой степени. В связи с неонатальной желтухой и перинатальным поражением центральной нервной системы находился

в отделении патологии новорожденных. Привит по возрасту. Часто переносил острые респираторные заболевания. В 8-летнем возрасте (2007 г.) проведена тонзиллэктомия. Аллергических реакций не отмечалось. Семейный анамнез отягощен: инфаркт у бабушки в 40-летнем возрасте.

При поступлении состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие не нарушено. Астенического телосложения. Пониженного питания. Физическое развитие ниже среднего по всем параметрам (масса 35 кг — 10-й перцентиль, рост 146,5 см — 3—10-й перцентили, окружность грудной клетки 71 см — 10—25-й перцентили, окружность головы 50 см — менее 3-го перцентиле). Отмечалась бледность кожных покровов с легким розовым румянцем щек. Слизистая оболочка ротоглотки розовая, чистая, множественный кариес зубов. Гипертрофия небных миндалин. Периферические лимфоузлы не увеличены. Крылья носа напряжены. Обращала на себя внимание пульсация сосудов шеи, в яремной ямке, эпигастральной области. Имел место синдром недифференцированной дисплазии соединительной ткани: диспластический рост зубов, искривление носовой перегородки, гипермобильность суставов, пупочная грыжа, сколиоз. В легких везикулярное дыхание. При осмотре грудной клетки верхушечный толчок усиленный, разлитой, смещен влево. Границы относительной сердечной тупости смещены в поперечнике: правая — на 1,5 см кнаружи от правого края грудины; верхняя — III ребро; левая — по передней аксиллярной линии. Тоны сердца ослаблены, систолический шум в I точке, протодиастолический — во II межреберье справа от грудины, а также в III—IV межреберье слева от грудины. Пульс на периферических артериях высокий, скорый, большой (altus, celer, magnus). Частота сердечных сокращений (ЧСС) в вертикальном положении 105 ударов в минуту, в горизонтальном — 85. Живот мягкий, безболезненный. Нижний край печени определялся на 4 см ниже реберной дуги. Умеренная пастозность на голенях. При оценке исходного вегетативного статуса выявлено преобладание симпатической нервной системы.

Необходимо отметить, что артериальное давление (АД) на правой руке у подростка составляло 130/0 мм рт.ст., на левой руке — 120/0 мм рт.ст., на ногах — 220/0 мм рт.ст. Такое АД называют «феноменом бесконечного тона», когда наблюдается самостоятельное звучание стенок артерий при недостаточности АоК, а также при больших физических нагрузках у спортсменов, анемиях и тиреотоксикозе [1]. Важную роль в формировании гемодинамических особенностей и компенсаторных механизмов при недостаточности АоК играет общее периферическое сопротивление: его снижение ведет к повышению выброса крови в аорту и уменьшению регургитации. Таким образом, пульсовое давление и сердечный выброс увеличиваются до такой степени, что усиленная пульсовая волна доходит до периферических сосудов и слышна даже после снижения давления в манжетке

тонометра до нуля. Кроме того, у данного пациента обращала на себя внимание значительная разница между систолическим АД на руках и ногах — 100 мм рт.ст. (в норме систолическое АД на ногах должно быть на 15–20 мм рт.ст. выше, чем на руках). Этот симптом объясняется тем, что подколенная артерия является практически прямым продолжением аорты, в то время как плечевая артерия — лишь ее дальней ветвь. Поэтому пульсовая волна значительно сильнее распространяется на сосуды нижних конечностей, в результате мы регистрируем высокие цифры систолического АД [1].

В связи с выявленными кардиальными изменениями у подростка проводилась дифференциальная диагностика между следующими заболеваниями: ревматический кардит, хроническая ревматическая болезнь сердца, инфекционный эндокардит, выраженная висцеральная дисплазия соединительной ткани, врожденная аномалия строения сердечного клапана.

Результаты дополнительных методов обследования

Клинический анализ крови: эр. 4,1 Т/л, Нб 148 г/л, ЦП 1,0, лейкоц. 5,9 Г/л, п. 3 %, с. 55 %, лимф. 35 %, м. 10 %, эозин. 5 %, баз. 2 %; СОЭ 4 мм/ч, тромбоциты 196 Г/л.

Биохимические показатели крови: глюкоза, билирубин, АЛТ, АСТ, коагулограмма в норме. МВ-фракция креатинкиназы 34,19 Ед/л (норма до 24), тропонин Т 0,01 нг/мл (норма до 0,01). Мозговой натрийуретический пептид 12,26 пг/мл (норма до 125). Проба Макклора 10 минут. Титр АСЛО 837 МЕ/мл (норма до 200). Острофазовые показатели: С-реактивный белок 2 мг/л (норма до 6), серомукоид 0,15 ед. (норма 0,13–0,20). Свободный оксипролин 88,9 мкмоль/л (норма 21,0–34,2).

Ввиду высокого инфекционного индекса и удаленного во время оперативной коррекции врожденного порока сердца тимуса пациенту было проведено исследование иммунограммы: CD3 Т-лимфоциты, CD4 Т-хелперы в норме, CD8 Т-супрессоры 20,5 % (снижены), CD8 Т-супрессоры (абсолютное число) 462,00 клеток/мкл (снижены), CD16, CD56 натуральные киллеры, CD20 В-лимфоциты в норме, CD3 + CD25 активатор Т-лимфоциты 1,64 % (резко снижены), CD3 + CD25 активатор Т-лимфоциты (абсолютное число) 42 клеток/мкл (резко снижены). NST-тест стимулированный 28 % (снижен).

Электрокардиограмма (ЭКГ): ритм синусовый, регулярный. Электрическая ось сердца отклонена влево. ЧСС 83 в минуту. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Гипертрофия левого желудочка.

Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру: средняя ЧСС днем 97 в минуту, минимальная 74, максимальная 154. Средняя ЧСС ночью 72 в минуту, минимальная 65, максимальная 90. В течение времени наблюдения регистрировался синусовый ритм с нарушением желудочкового проведения. Наджелудочковая и желудочковая эктопическая активность

в пределах нормы. Ишемические изменения на ЭКГ не обнаружены. Толерантность к физической нагрузке низкая. При этом в дневнике субъективных ощущений пациент описал свое самочувствие в течение суток как нормальное, лишь при выполнении нагрузочных проб отметил небольшую одышку на 6-м этаже.

На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки выражено смещение границ сердца в поперечнике. Сердце в виде «сапожка», с подчеркнутой талией. Выбухание дуги аорты. Кардиоторакальный индекс 56,5 %.

ЭхоКГ: состояние после пластики ДМЖП и стеноза ЛА в 2005 г. Решунтирования нет. Остаточный градиент давления на клапане ЛА 10 мм рт.ст. Единственная папиллярная мышца и субаортальная мембрана в выводном тракте ЛЖ. Градиент давления на АоК 27 мм рт.ст. Недостаточность АоК II ст. Умеренный стеноз и недостаточность МК I ст. Увеличение полости ЛЖ, концентрическая гипертрофия. Толщина межжелудочковой перегородки 1,0 см (в 2011 г. — 0,89 см), толщина ЛЖ 0,98 см (в 2011 г. — 0,98 см). Сократительная способность миокарда удовлетворительная. Фракция выброса 66 %. Конечный диастолический индекс 140 (N = 75).

Таким образом, объективные данные и результаты дополнительных методов исследования позволили с большей вероятностью исключить ревматический кардит, ревматический процесс, инфекционный эндокардит, врожденную аномалию строения клапана. Очевидно наличие очага хронической β-гемолитической стрептококковой инфекции у ребенка в виде кариозных зубов. Повышение уровня свободного оксипролина в крови в 2,5 раза подтверждало высокую степень соединительнотканной дисплазии у больного, следствием чего, вероятно, явилось нарастание недостаточности АоК.

Для уточнения наличия возможных висцеральных проявлений дисплазии соединительной ткани и исключения вероятных пороков развития других органов и систем было проведено ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства. Наряду с изменениями желчного пузыря (извитой) обратила на себя внимание невозможность визуализировать левую почку. Другие органы характеризовались нормальной эхографической картиной. Проведенная в последующем спиральная компьютерная томография забрюшинного пространства позволила диагностировать агенезию левой почки, викарную гиперплазию правой почки. При этом общий анализ мочи — без патологии (относит. пл. 1021, белок и глюкоза не обн., лейкоц. 1–2 в п/зр, эр. не обн.), функция единственной почки не нарушена (остаточный азот 2,1 ммоль/л, мочевины 4,6 ммоль/л, креатинин 0,054 ммоль/л).

Таким образом, мультисистемное обследование пациента с использованием современных методов визуализации, перенесенная хирургическая коррекция ВПС в 2005 году, нарастание клинических явлений сердечной недостаточности, отрицательная ди-

намика эхокардиографической картины позволили установить диагноз: множественные пороки развития. ВПС: ДМЖП, стеноз ЛА. Состояние после пластики ДМЖП синтетической заплатой, частичной инфундибулотомии в 2005 г. Агенезия левой почки. Комбинированный аортальный порок с преобладанием недостаточности II ст. Стеноз и недостаточность митрального клапана I ст. на фоне аномалии строения митрального клапана (единичная папиллярная мышца) и митрализации аортального порока. ХСН IIa ст. Недифференцированная дисплазия соединительной ткани I (максимальной) степени: диспластический рост зубов, гипермобильный синдром, пупочная грыжа, сколиоз, искривление носовой перегородки, извитой желчный пузырь, единичная папиллярная мышца в полости ЛЖ, субаортальная мембрана в выводящем тракте ЛЖ. Множественный кариес зубов. Гипертрофия небных миндалин (состояние после тонзиллэктомии в 2007 г.). Иммунный дисбаланс. Задержка физического развития.

В клинике мальчик получал лечение: режим щадящий, ограничение приема жидкости на треть с обязательным учетом диуреза и ежедневным взвешиванием. Для коррекции степени сердечной недостаточности назначены ингибитор ангиотензин-превращающего фермента (каптоприл по 12,5 мг 2 раза в сутки внутрь), калийсберегающий диуретик (верошпирон по 25 мг 1 раз в сутки внутрь), последовательные курсы кардиотрофических препаратов (триметабол по 1 чайной ложке 3 раза в сутки 1 месяц, затем карниэль по 1 чайной ложке 1 раз в сутки 1 месяц, после кардонат по 1 капсуле 2 раза в сутки 1 месяц). Для восстановления иммунного статуса рекомендован противовирусный иммунокорректор (флувир по 1 пакету 1 раз в сутки внутрь в течение 1 месяца). На фоне проводимой терапии состояние ребенка улучшилось: исчез отечный синдром, уменьшилась тахикардия и одышка.

Ребенок консультирован кардиохирургом, на момент обследования в хирургическом лечении не

нуждался. Выписан из клиники с рекомендациями: исследование мазка из ротоглотки и носа на флору и определение чувствительности к антибиотикам, санация выявленных очагов хронической инфекции (гипертрофия небных миндалин, кариозные зубы), бициллинопрофилактика (бициллин-5 по 1,5 млн ЕД внутримышечно 1 раз в 3 недели в течение 3 месяцев). Кроме того, подросток направлен на консультацию к детскому нефрологу для контроля функции почки.

Таким образом, приведенное клиническое наблюдение представляет интерес для педиатров и демонстрирует сочетание у подростка врожденного порока сердца и аномалии развития мочевой системы на фоне синдрома недифференцированной дисплазии соединительной ткани максимальной степени выраженности.

Список литературы

1. Белоконов Н.А., Кубергер М.Б. *Болезни сердца и сосудов у детей: Руководство для врачей: В 2 томах.* — М.: Медицина, 1987. — Т. 1. — С. 379-380.
2. Гематурия у ребенка с множественными врожденными пороками развития / М.Е. Аксенова, Е.А. Харина, Н.Ф. Назарова и др. // *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* — 2000. — № 5. — С. 50-53.
3. Верновский Гил, Рубенштейн С. Давид. *Дослідження в перинатології. Серцево-судинні захворювання у новонароджених.* — К.: Молодь, 2004. — С. 141, 277.
4. Лук'янова І.С., Сопко Я.О. *Вроджені вади серця у плода: основні аспекти етіології та фактори ризику* // *Перинатологія та педіатрія.* — 2004. — № 2. — С. 47-50.
5. Мутафьян О.А. *Врожденные пороки сердца у детей.* — М.: BINON publishers, 2002. — С. 11-21.
6. *Сердечно-сосудистые заболевания у новорожденных: кардиологические и хирургические проблемы* / А.И. Ким, Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков и др. // *Вестник Российской академии медицинских наук.* — 2003. — № 12. — С. 77-80.
7. <http://www.det-bol.ru/369.php>
8. <http://www.cardiportal.ru/porokiserdca/1.html>
9. Luo G., Hofinan C., Bronckers A. *BMP-7 is an inducer of nephrogenesis and is also required for eye development and skeletal patterning* // *Genes. Dev.* — 1995. — Vol. 15, № 9 (22). — P. 2808-2820.

Получено 19.04.14 ■

Лимаренко М. П., Голубицька Г.В., Смирнова Т. В.¹
Донецкий національний медичний університет
імені М. Горького

¹ Інститут невідкладної і відновної хірургії імені В.К. Гусака,
м. Донецьк

КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ ПОЄДНАННЯ ВРОДЖЕНОЇ ВАДИ СЕРЦЯ Й АНОМАЛІЇ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ В ПІДЛІТКА

Резюме. У статті подано клінічне спостереження множинних вад розвитку в дитини: поєднання вродженої вади серця з аномалією розвитку сечової системи на тлі синдрому недиференційованої дисплазії сполучної тканини максимального ступеня. Даний клінічний випадок становить інтерес для педіатрів. Діти з вадами серця і сечової системи часто мають і інші аномалії розвитку органів, тому в таких пацієнтів важливим є проведення повного мульти-системного обстеження.

Ключові слова: множинні вади розвитку, діти, обстеження.

Limarenko M.P., Golubitskaya A.V., Smirnova T.V.¹
Donetsk National Medical University named after M. Gorky
¹Institute of Urgent and Reconstructive Surgery named
after V.K. Gusak, Donetsk, Ukraine

CLINICAL OBSERVATION OF CONCOMITANT CONGENITAL HEART DISEASE AND ANOMALY OF THE URINARY SYSTEM IN ADOLESCENT

Summary. The article presents the clinical observation of multiple malformations in a child: combination of congenital heart disease with an anomaly of the urinary system on the background of undifferentiated connective tissue dysplasia syndrome of maximum severity. This case report is of interest to pediatricians. Children with defects of the heart and urinary system often have other malformations, so in these patients it is important to conduct a full multisystem examination.

Key words: multiple malformations, children, examination.