



**ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский
университет им. М. Горького» МЗ РФ
Кафедра педиатрии №3
ФГБУ «ИНВХ им.В.К.Гусака» МЗ РФ**



Аортопатия и полисистемные нарушения

Дубовая А.В.
Бордюгова Е.В.
Конов В.Г.
Чупрова Л.В.

Актуальность

Двустворчатый аортальный клапан (ДАК) – один из наиболее распространенных врожденных пороков сердца, диагностируется в 0,5 - 2% случаев в популяции и в 5% случаев среди всех врожденных пороков сердца и крупных сосудов.

Двустворчатый аортальный клапан – клинически гетерогенное заболевание с высокой частотой осложнений, в 35% случаев требующих хирургического вмешательства на клапане или аорте.

Аортопатия – патология аорты, обусловленная слабостью соединительнотканного каркаса, проявляющаяся в виде расширения, аневризмы или диссекцией сосуда.

Риск развития диссекции аорты при ДАК увеличивается в 8 раз, отмечают, что в течение 25 летнего периода формирование аневризмы наблюдают у 26% пациентов.

Цель работы

Представление клинического случая нескольких синхронно протекающих заболеваний у ребенка с врожденным пороком сердца.

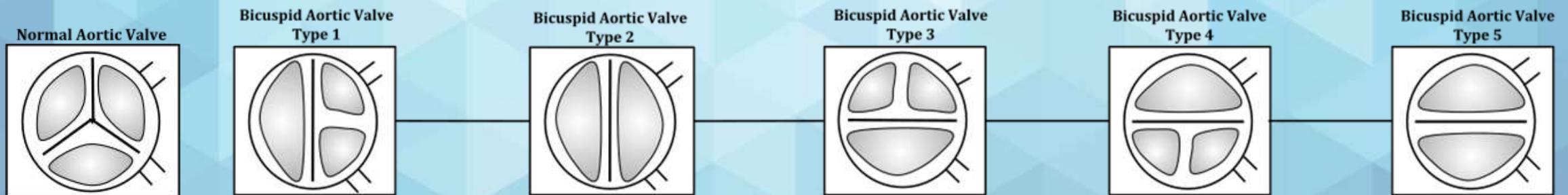
Материалы и методы

Ретроспективный анализ истории болезни ребенка.

Результаты и обсуждение

Врожденный порок сердца: двустворчатый аортальный клапан, аортальный стеноз (градиент на аортальном клапане (АоК) 43,0 мм.рт.ст.) диагностирован на 5-е сутки жизни. В возрасте 10 дней выполнена операция: рентгенэндоваскулярная дилатация клапанного аортального стеноза.

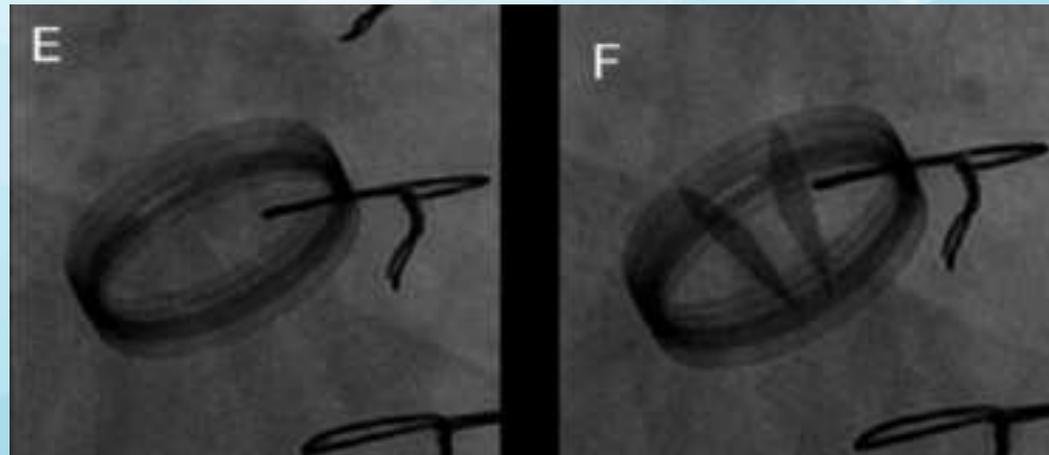
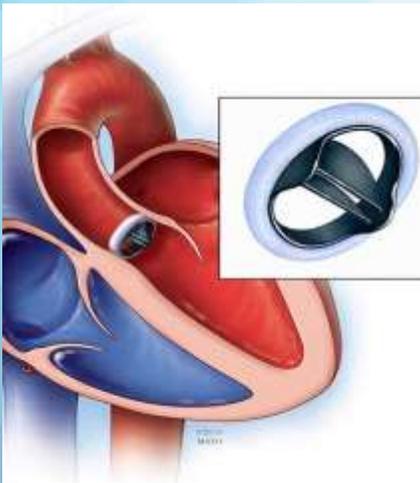
В динамике формирование комбинированного аортального порока с преобладанием недостаточности 3 степени (градиент на АоК 21,0 мм.рт.ст.). В возрасте 4,5 лет выполнена операция: пластика аортального клапана.



Результаты и обсуждение

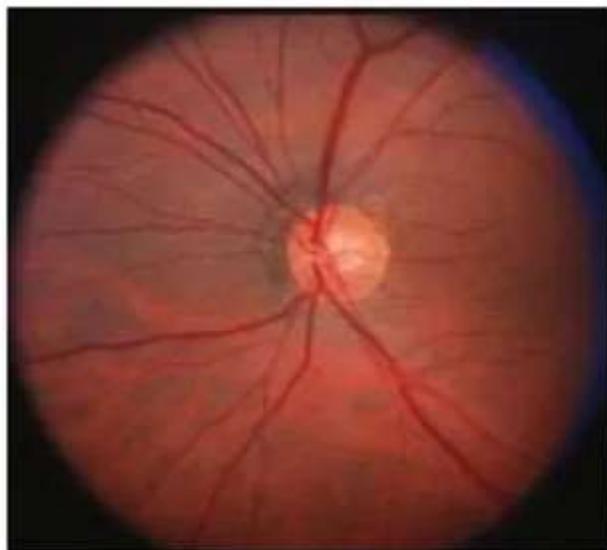
В дальнейшем по данным эхокардиографии (ЭХО-КГ) отмечалось нарастание недостаточности АоК: в возрасте 7,5 лет недостаточность АоК 4 степени, выполнена операция: протезирование аортального клапана механическим протезом Карбоникс №24.

В настоящий момент ребенок, учитывая имплантированный клапан, на постоянной основе получает варфарин, по данным ЭХО-КГ функция протеза удовлетворительная (пиковый градиент на протезе АоК 24,0 мм.рт.ст., средний 14,0 мм.рт.ст., недостаточность 1 степени).

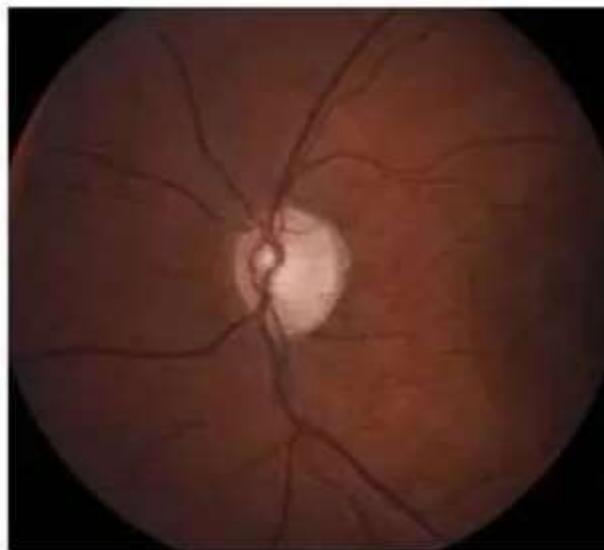


Результаты и обсуждение

С 5 месяцев наблюдается у офтальмолога с частичной атрофией диска зрительного нерва, сходящимся содружественным косоглазием, непостоянным мелкокоразмашистым горизонтальным нистагмом, сложным гиперметропическим астигматизмом ОУ.



Зрительный нерв в норме

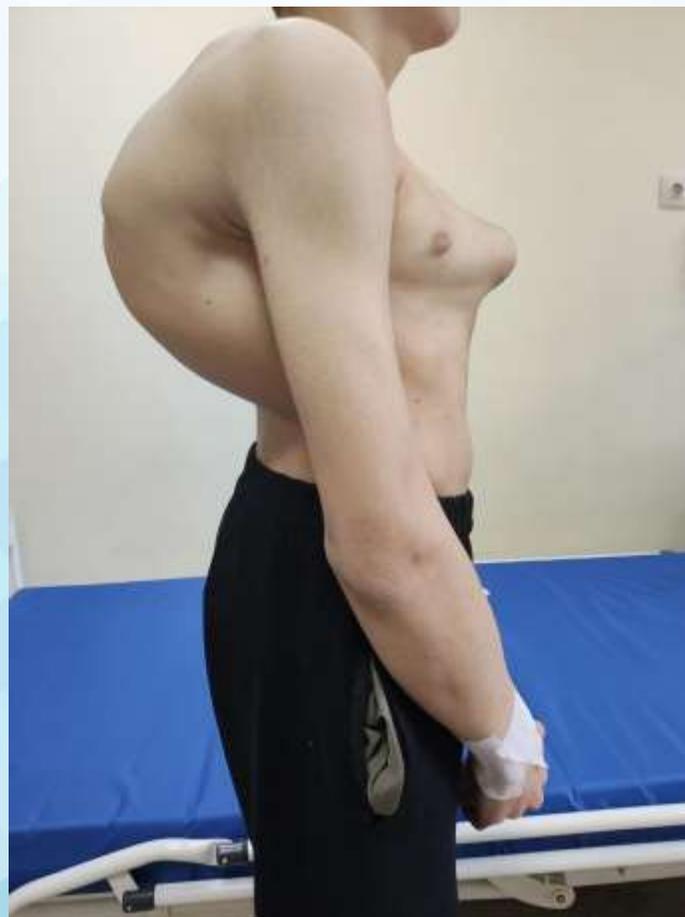


Атрофия зрительного нерва



Результаты и обсуждение

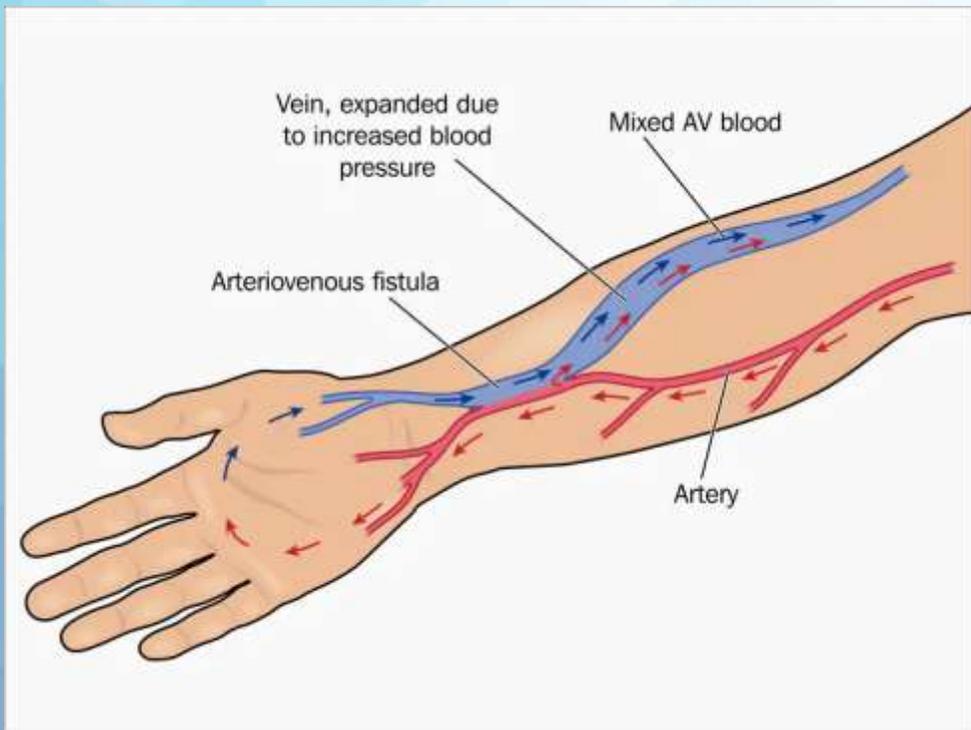
С 2-х лет наблюдается у ортопеда с диагнозом S-образный сколиоз III степени, деформацией грудной клетки, плосковальгусными стопами.



Результаты и обсуждение

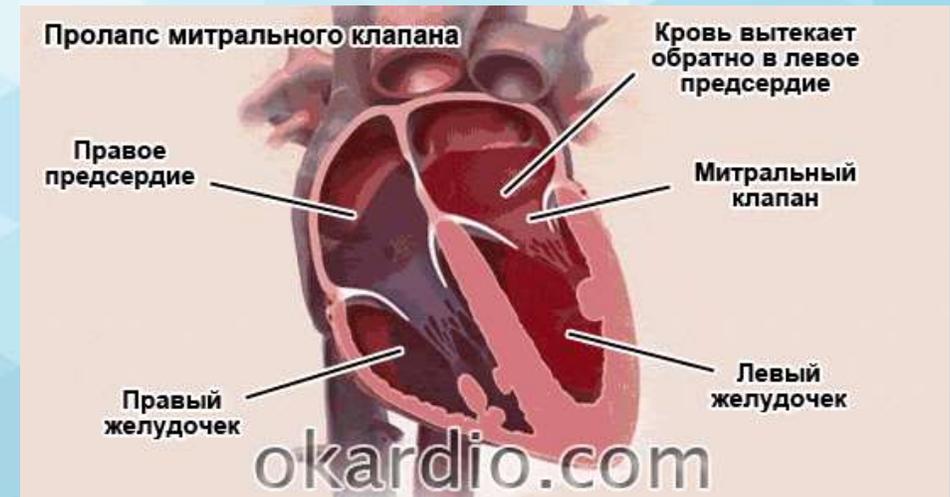
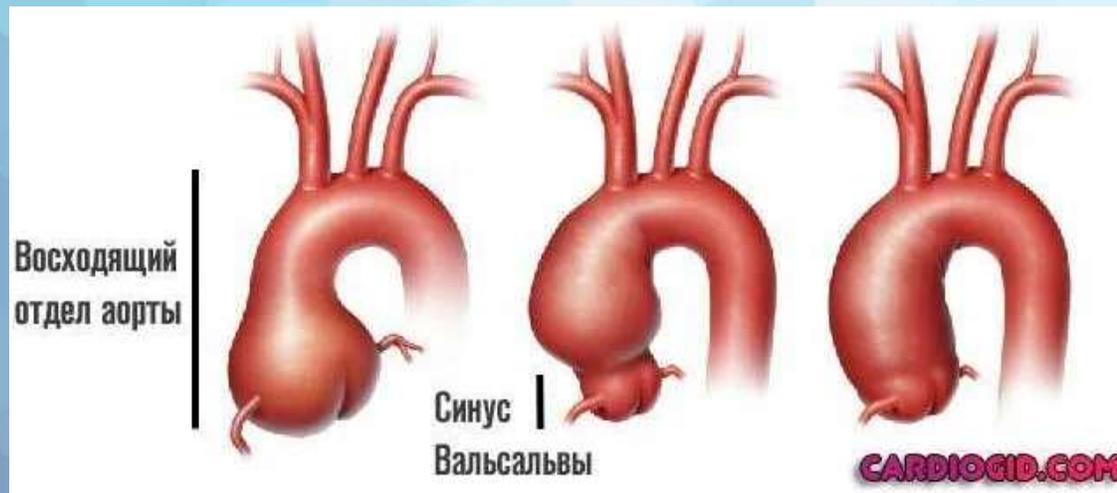
В возрасте 14 лет выявлена постпункционная артерио-венозная фистула правого предплечья.

В 16 лет выполнено разобщение артерио-венозной фистулы правого предплечья.



Результаты и обсуждение

У ребенка имеются признаки дисплазии соединительной ткани: диспластическая кардиопатия (пролапс передней створки митрального клапана с митральной недостаточностью 1 степени, открытое овальное окно, расширение синуса Вальсальвы и восходящего отдела аорты), девиация хода внутренней сонной артерии, выраженная извитость хода позвоночных артерий в сегменте V2, нестабильность шейного отдела позвоночника в сегментах C2-C3, диастаз прямых мышц живота, деформация желчного пузыря в нижней трети, слабость пилорического сфинктера.

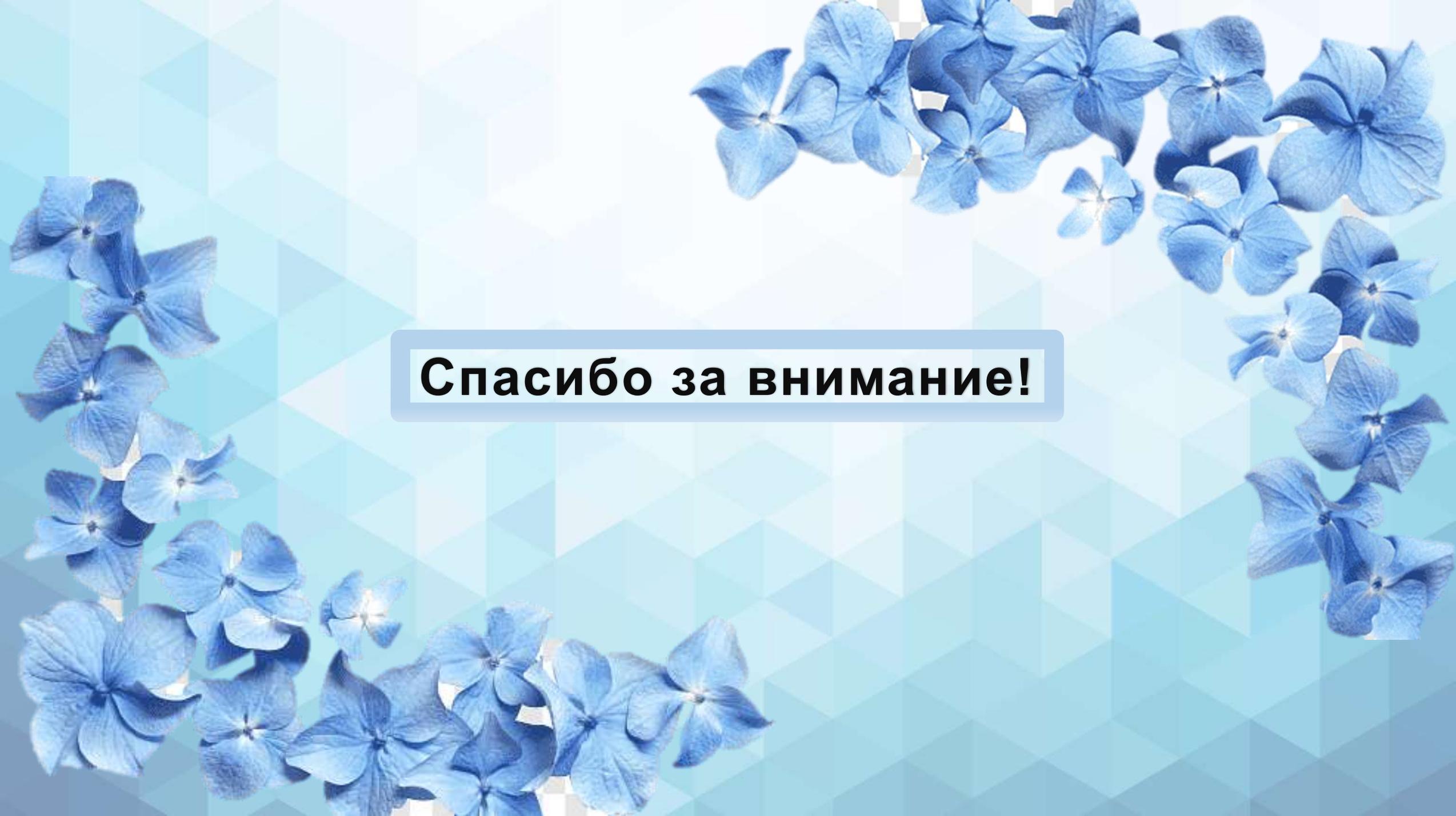


Результаты и обсуждение

При объективном осмотре: Сходящееся содружественное косоглазие. Преходящий горизонтальный нистагм, тремор головы по типу «нет-нет». Кожные покровы телесного цвета, конечности теплые, влажные на ощупь. В области груди, правого предплечья послеоперационные рубцы. На коже лица, тела и конечностей единичные пятна после перенесенной ветряной оспы. Онихофагия. Перионихофагия. Выражена поверхностная венозная сеть. Язык влажный, обложен белым налетом у корня. Диспластический рост зубов. Подкожно-жировой слой развит слабо. Диастаз прямых мышц живота. У ребенка резко выражена килевидная деформация грудной клетки (грудина дугообразно выпячена вперед). Выраженный S-образный сколиоз грудно-поясничного отдела позвоночника. Реберный горб справа сзади. Гипермобильный суставной синдром мелких суставов конечностей. Аускультативно дыхание везикулярное, выслушивается неравномерно на протяжении легких из-за выраженной деформации грудной клетки. Тоны сердца ритмичные, громкие. Выслушивается мелодия клапана над областью сердца.

Заключение

Данный клинический случай показывает необходимость своевременной диагностики, регулярного наблюдения и мультидисциплинарного подхода к пациенту для избежания прогрессирования заболеваний, своевременного лечения и улучшения прогноза и качества жизни.

The image features a central text box with a light blue background and a thin white border. The text is in a bold, black, sans-serif font. Surrounding the text box are numerous blue hydrangea flowers of various sizes, scattered across the frame. The background is a light blue color with a subtle geometric pattern of overlapping triangles and squares in varying shades of blue and white.

Спасибо за внимание!