

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МНОЖЕСТВЕННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ РАЗВИТИЯ У РЕБЕНКА

Лутцева А. Л., Белая А. А.

УО «Гродненский государственный медицинский университет»

Кафедра нормальной анатомии

Проблема множественных врожденных пороков развития (МВПР) продолжает оставаться одной из самых актуальных. Большинство МВПР являются тяжелыми и могут быть несовместимы с жизнью без соответствующего лечения и, следовательно, влияют на показатели младенческой смертности. Их частота 1: 250 новорожденных, примерно половина из них диагностируется внутриутробно [1].

Множественные врожденные пороки развития – это обширная группа врожденной патологии с поражением 2 и более органов и систем организма. К факторам риска формирования ВПС и ВПР ЦНС относятся:

- дефицит фолиевой кислоты;
- заболевания беременной женщины: не скорректированная фенилкетонурия, сахарный диабет, инфекционные заболевания с подъемом температуры, краснуха, ожирение, эпилепсия;
- лекарственные средства;
- наркотики;
- курение;
- воздействие окружающей среды;
- социально-демографическая характеристика [2].

Сочетание множественных врожденных пороков развития сердечно-сосудистой системы и центральной нервной системы считается наиболее тяжелым, встречается относительно редко, и представляет клинический интерес с точки зрения благоприятности прогноза дальнейшей жизни и терапии ребенка. Такие пороки приводят к длительной инвалидности и как правило требуют паллиативного лечения, что оказывает влияние на семьи, в которых рождаются такие дети, систему здравоохранения.

Цель исследования – описать клинический случай множественных врожденных пороков развития у ребенка в Гродненской областной детской клинической больнице (ГОДКБ)

Материалы и методы исследования. Обследование ребенка проводилось в УЗ "ГОДКБ" при помощи физикальных и клинко-диагностических исследований.

Анализ клинического случая. В феврале 2018 года в возрасте 6,5 часов жизни в УЗ "ГОДКБ" переведен мальчик. Из истории болезни

известно, что ребенок от второй беременности, вторых родов в сроке 245 дней, с массой тела при рождении 2000г, длиной тела 44 см, окружностью головы 31 см, окружностью грудной клетки 29 см, оценкой по шкале Апгар 5/6 баллов через естественные родовые пути. Роды стремительные – общая продолжительность 25 мин. Беременность протекала на фоне угрозы прерывания в 31-32 недель, ХФПН, анемии. У матери в анамнезе Luis, пролечен. Фетального паспорта нет. Мать из группы СОП, злоупотребляет алкоголем, курит. Лишена родительских прав на старшего ребенка. Безводный промежуток 2 часа. Околоплодные воды светлые. Состояние после рождения тяжелое за счет ДН 2 ст., недоношенности.

В ходе настоящей беременности женщина на учете в женской консультации не стояла и не было проведено ни одного УЗИ, которые могли бы установить врожденные пороки развития и разработать тактику ведения ребенка в постнатальном периоде.

Ребенок находился в УЗ «ГОДКБ» с рождения по май 2018 года. Все время пребывания в больнице ребенок находился на ИВЛ. Обследован и ему выставлен клинический диагноз: МВПР: Синдром Пьера-Робена. ВПС: множественный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Перимембранозно-подаортальный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Умеренный стеноз и умеренная гипоплазия ветвей легочной артерии. Добавочная левая полая вена. Высокая легочная гипертензия. ВПР ЦНС: Синдром Денди-Уолкера с гипертензионно-гидроцефальным синдромом, спастическим тетрапарезом, выраженной задержкой психомоторного развития. Расщелина твердого и мягкого неба. Острая очаговая двусторонняя пневмония, осложненная обструктивным синдромом. ДН 3 ст. НК 2б ст. Белково-энергетическая недостаточность 2 ст. Анемия средней степени тяжести, смешанной этиологии. Синдром Меллори-Вейса.

В мае 2018 года ребенок переведен в РНПЦ детской хирургии для выполнения оперативного лечения дефекта межжелудочковой перегородки и пластики трехстворчатого клапана. Ранний послеоперационный период протекал относительно стабильно, осложнился АВ-блокадой 3 степени, была произведена имплантация постоянного миокардиального электростимулятора. Ранний послеоперационный период прошел стабильно, и ребенок переведен снова в УЗ «ГОДКБ» отделение анестезиологии и реанимации.

Ребенок до настоящего времени проживает в доме ребенка, ему полных три года. При последнем поступлении в больницу в 2021 году общее состояние ребенка тяжелое. Неврологический статус: в сознании. На осмотр реагирует усилением двигательной активности, гримасой плача. Дисморфия лицевой части черепа. Зрачки D=S. РЗС сохранена. Сходящееся косоглазие OU. Взгляд не фиксирует, не прослеживает. Голос

приглушен, глотает. Пассивные движения в конечностях сохранены, объём активных движений снижен. Патологическая установка кистей, стоп. Мышечный тонус в конечностях дистоничен, с тенденцией к повышению преимущественно в проксимальных отделах. СПР D=S, высокие. Чувствительность сохранена. С-м Бабинского положителен с двух сторон. Менингеальных симптомов нет. Церебральная органическая недостаточность за счет двигательных нарушений и гидроцефалии. Грубая задержка психоречевого развития. Кожные покровы бледно-розовые, теплые на ощупь, при беспокойстве бледные, с мраморным оттенком. Справа в области шеи подкожная гематома размером до 7.0/7.0 см. Отмечается повышенная потливость. В области промежности опрелости. Слизистые бледно-розовые, влажные. СБП до 3 сек.

Аускультативно дыхание жесткое, проводится с 2-х сторон одинаково, проводные хрипы. Тоны сердца ритмичные, приглушены, грубый шум.

Питание получает ч/з назогастральный зонд.

Живот: в размере не увеличен, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень +3.5 от края реберной дуги, селезенка 3 см. Перистальтические шумы выслушиваются. Стул был, без патологических примесей. Мочеиспускание по мочевому катетеру.

Результаты инструментальных и аппаратных методов исследования:

ЭКГ: работает искусственный водитель ритма с ЧЖС=120 импульсов в мин. Отмечается нарушение функции кардиостимулятора: регистрируются ритмичные чередования навязанных комплексов с спонтанными комплексами QRS, при этом стимулированные комплексы представлены двумя патологическими спайками – артефактами кардиостимулятора.

Рекомендовано: консультация аритмолога для перепрограммирования кардиостимулятора.

Эхокардиография: ВПС: состояние после оперативного лечения, ООО, пластика ТК и МЖП, регургитация на ТК -1ст, добавочная левая ВПВ, впадающая в коронарный синус.

УЗИ почек: УЗ-признаки уплотнения члс обеих почек.

РКТ: на момент нативного исследования КТ-признаки могут быть характерны для аномалии Денди-Уолкера, смешанной ненапряженной гидроцефалии с преобладанием внутренней.

Rg-графия органов грудной клетки: сохраняется снижение пневматизации в верхнем легочном поле справа от верхушки до 4 ребра. Отмечается усиление корневого рисунка в медиальных отделах. Диафрагма расположена обычно. Видимые синусы свободны. Сердце нерезко расширено в поперечнике. Тень металлической плотности на

фоне сердечной тени на ур. Т5 позвонка (СПО). Определяется тень кардиостимулятора. Зонд в желудке.

ФГДС: С-м Меллори-Вейса.

Диагноз заключительный:

Основной: Множественные врожденные пороки развития: врожденный порок сердца: множественный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Перимембранозно-подаортальный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Умеренный стеноз и умеренная гипоплазия ветвей легочной артерии. Добавочная верхняя полая вена. Высокая легочная гипертензия (оперативное лечение: пластика ДМЖП заплатой, пластика трехстворчатого клапана.) Нарушение ритма сердца: атриовентрикулярная блокада 3 степени (оперативное лечение: имплантация миокардиального электрокардиостимулятора.) НК 2б степени. СН 2б степени, тотальная. Врожденный порок развития ЦНС: Синдром Денди-Уолкера с гипертензионно-гидроцефальным синдромом, спастическим тетрапарезом, выраженной задержкой психомоторного развития. Судорожный синдром. Врожденный порок челюстно-лицевой области: синдром Пьера-Робена. Множественные стигмы дизэмбриогенеза: гипертелоризм, низко посаженные глаза, приросшая мочка уха, расщелина твердого и мягкого неба.

Сопутствующий: Бронхолегочная дисплазия, новая форма, среднетяжелое течение. Двусторонняя очаговая пневмония. ДН 1-2 степени. Закупорка слуховой трубы. Мочекаменная болезнь, камни обеих почек. Синдром Меллори-Вейса. Белково-энергетическая недостаточность 2 степени. Дисбактериоз. Анемия средней степени тяжести, смешанной этиологии (состояние после гемокоррекции).

Выводы. Данное клиническое наблюдение представляет интерес в связи с тем, что все пороки были установлены мальчику в постнатальном периоде. У ребенка имеет место сочетание врожденных пороков сердца и ЦНС. Данные пороки являются наиболее частыми аномалиями развития и представляют большую по численности и гетерогенную по этиологии и клиническому спектру группу тяжелых, часто неизлечимых состояний. Большинство факторов риска, влияющих на формирование данных пороков могут быть управляемы, что доказано многочисленными исследованиями. А значит программы в области общественного здравоохранения, которые направлены на предотвращение дальнейшего роста распространенности ВПР в популяции крайне важны. В настоящее время за счет совершенствования диагностических и оперативных методик наблюдается снижение показателей детской смертности у таких детей.

Список литературы:

1. Зиньковский, М. Ф. Врожденные пороки сердца / М. Ф. Зиньковский, А. Ф. Возианов. – М., 2008.
2. Тополянский, А. В. Пороки сердца / А. В. Тополянский. – М., 2019.
3. Прытько, А. Г. Врожденные пороки черепа и лица у детей / – М., 2017.
4. Михайличенко, Н. В. Ранние клинико-функциональные проявления врожденных пороков развития центральной нервной системы у детей/ Русский журнал детской неврологии. – М., 2008.

НЕКОТОРЫЕ ВОПРОСЫ ТОПОГРАФИИ НАЧАЛА ПОЧЕЧНЫХ АРТЕРИЙ ЧЕЛОВЕКА

Микулич А. О., Введенский Д. В., Лапич М. В.

УО «Гомельский государственный медицинский университет»

*Кафедра анатомии человека с курсом оперативной хирургии и
топографической анатомии*

Вариантная анатомия почечных артерий имеет большое значение в практической медицине на диагностическом (выявление аневризм, атеросклеротических изменений с помощью методов лучевой диагностики) и лечебном (трансплантация почки) этапах. Имеется достаточно большое количество работ посвященных почечным артериям. Но мало изучен начальный отдел почечных артерий [1]. При этом точных координат для расположения маркёров при измерении диаметра сосуда нет.

Цель исследования. Выявить анатомические особенности начального отдела почечных артерий.

Задачи. Выявить частоту добавочных почечных артерий, определить уровень отхождения почечных артерий по отношению к позвоночнику, измерить диаметр просвета начального отдела почечных артерий.

Материалы и методы. Использовано 26 ангиограмм, полученных с помощью метода мультиспиральной компьютерной томографии с контрастным веществом на аппарате «Discovery» СТ 750. Обработка изображения и измерение сосудов на ангиограммах выполнялось с помощью программы «Vidar Dicom Viewer 3.1». Было проанализировано 14 мужских и 12 женских КТ-ангиограмм во фронтальной и аксиальной проекциях. Данные обработаны в программе «Microsoft Excel» и представлены в формате Me.[Q1;Q3], где Me – медиана, Q1 – нижний выборочный квартиль, Q3 – верхний выборочный квартиль. За диаметр начального отдела почечной артерии принято кратчайшее расстояние между вершиной угла, образованного нижней стенкой почечной артерии и