

*Тезисы Всероссийской конференции с международным участием:
«Коморбидность: междисциплинарный подход»,
23-24 мая 2022 года, г. Барнаул
Алтайский государственный медицинский университет*

ВРОЖДЕННЫЙ ЭНДОКАРДИАЛЬНЫЙ ФИБРОЭЛАСТОЗ: АКТУАЛЬНОСТЬ И КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

НАО «Медицинский университет Семей», г. Семей, Республика Казахстан

Алимбаева Бақытжан Алибековна, Нүсіпова А.К.

E-mail: aika_2611@mail.ru

CONGENITAL ENDOCARDIAL FIBROELASTOSIS: RELEVANCE AND CLINICAL CASE

Semey Medical University, Semey, Republic of Kazakhstan

Alimbayeva Bakytzhan Alibekovna, Nusipova A.K.

Актуальность. Врожденный эндокардиальный фиброэластоз (фиброэластоз эндокарда, ФЭ) - тяжелое заболевание, с диффузным утолщением и разрастанием соединительной ткани в сердечных камерах. Фиброэластоз эндокарда может проявиться как отдельная патология или сочетаться с другими врожденными патологиями сердца (открытым артериальным протоком, аортальным стенозом и гипоплазией правого желудочка). По литературным данным ФЭ встречается 4-17 случаев на 1000 врожденных пороков сердца.

Причина возникновения данной патологии до сих пор неизвестна, но предположительно это могут быть Коксаки вирус (из за перенесенного в детстве паротита), цитомегаловирусная инфекция, а также имеет место быть аутоиммунная теория.

Клиника ФЭ проявляется в виде тахикардии, одышки, обморочные состояния, бледность кожных покровов, плохая прибавка в весе, увеличение печени, отеки конечностей.

В диагностике ФЭ имеет важную роль ЭКГ, ЭХО-КГ, рентгенография грудной клетки и гистологические исследования.

В данной статье представлен разбор клинического случая врожденного фиброэластоза эндокарда у новорожденного.

Цель исследования: Описание клинического случая "Фиброэластоз эндокарда".

Материал и методы. Проведен ретроспективный анализ истории болезни новорожденного с фиброэластозом эндокарда.

Клинический случай.

От 1 беременности. Течение данной беременности: на диспансерном учете по беременности состоит с 9 недель.

Консультация Эндокринолога от 12.09.2020г, заключение: АИТ. Эутиреоз. Беременность 8 недель.

Эхо КГ от 09.09.2020г, заключение: Осмотр на фоне тахикардии. Уплотнение стенок аорты и створок митрального, аортального клапанов. Слабая недостаточность АК. Легочная регургитация+. Трикуспидальная регургитация+. Митральная регургитация+. Дилатация аорты на уровне синуса Вальсальвы, восходящего отдела. Небольшая дилатация левого предсердия. Нарушена диастолическая функция ЛЖ по первому типу. Сократительная способность миокарда левого желудочка удовлетворительная. ФВ-61%.

УЗДГ плода от 07.04.2021г. Заключение: Беременность 38 недель. Нарушение кровотока 1А.

УЗИ плода от 11.02.2021г. Заключение: Беременность 31 недель. Преждевременное созревание плаценты по УЗИ.

Консультация генетика от 06.10.2020г. Заключение: Беременность 12-13 недель. БГР по б/х маркерам по с. Дауна. Консультирована генетиком. Рекомендовано: ИПД, НИПТ, отказ.

1-е Индуцированные роды в сроке 39 недель 4 дня в затылочном предлежании плода. Преэклампсия тяжелой степени. АИТ. Эутиреоз. Adipositas IV степени. ЖДА легкой степени. Индукция окситоцином.

Антропометрические данные: пол - мужской, вес -3080 г, рост -51 см, окружность головы - 34 см, окружность груди - 33 см, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов.

Объективно: Состояние ребенка при рождении удовлетворительное. Крик громкий. Тонус мышц достаточный. Грудь сосет хорошо, не срыгивает. Кожные покровы чистые, розовые. Видимые слизистые чистые, розовые. Тонус мышц достаточный, поза флексии. Врожденные рефлексы вызываются. Голова округлой формы. Б.Р. 1,0*1,0 см не напряжен, швы закрыты. Аускультативно над легкими пуэрильное дыхание, хрипов нет. ЧДД 45 уд/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС 147 уд/мин. РВА вызываются. Живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены. Пупочный остаток влажный, в скобе. Стул меконий. Мочеиспускание свободное. В динамике на 2-е сутки жизни отмечается ухудшение состояния за счет неврологической симптоматики, состояние средней степени тяжести. Ребенок стал беспокойным, отмечается мелкоразмахистый тремор подбородка и конечностей. Крик громкий, поза полуфлексии. Сосет грудь с отдыхом, не срыгивает. Темп. тела 36,6 С. Кожные покровы чистые, розовые. Тонус мышц в конечностях повышен. Рефлексы врожденного автоматизма вызываются, быстро угасают. Голова округлой формы, Б.Р -1,0*1,0см. Грудная клетка симметричная, аускультативно над легкими пуэрильное дыхание, хрипов нет, ЧДД - 70 дых/мин. Тоны сердца громкие, ритмичные. ЧСС-152 уд/мин. Сатурация - 87%. Ребенок переведен в ОПиВНД.

15.04.2021г. в 00:30 у ребенка отмечается приступ апноэ с падением сатурации до 60% с брадикардией до 80, с разлитым цианозом. Проведена тактильная стимуляция, санация ВДП, вентиляция мешком Амбу с кислородом. Ребенок закричал, восстановилась дыхательная и сердечная деятельность, но в дальнейшем появились судороги тонического характера. Вызван врач реаниматолог Сито. Рекомендовано для дальнейшего лечения перевести в ОРИТН.

Инструментальные исследования

Нейросонография (14.04.2021). Заключение: Умеренные ишемические изменения.

Рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция) (14.04.2021) Заключение: Пневмония.ВПС?

Эхокардиография (15.04.2021). Заключение: Дилатация полости ПЖ, ЛП. Гипертрофия МЖП. Клапаны не изменены. Умеренная недостаточность ТК. Сократительная способность миокарда левого желудочка удовлетворительная.ОАП. Большое ООО. Не исключается ДМПП. ЭХОКГ динамика. Консультация кардиолога.

Консультации специалистов

Консультация: Невропатолог (14.04.2021). Заключение: Диагноз: Гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, церебральная ишемия I степени, синдром нейрорефлекторной возбудимости, острый период. Рекомендовано: 1.НСГ в динамике. 2.Наблюдение невролога по месту жительства .

Консультация: Офтальмолог (14.04.2021). Заключение: Ангиопатия сосудов сетчатки обоих глаз.

Состояние ребенка на момент поступления в ОРИТН 17.04.2021 г 00:35 чч тяжелое за счет клиники интоксикации, неврологической симптоматики. Находится на инвазивной вентиляции легких в режиме IPPVc параметрами PIP-22 см., PEEP-5 см., FiO₂- 100 %, Tin-0.4 R-50. Сатурация стабильная в пределах 90-91%. Установлен орогастральный зонд, выделилось 20,0 мл не створоженного молока. Решено до стабилизации состояния воздержаться от энтерального питания, назначено минимальное трофическое питание через зонд по 5,0 мл грудного сцеженного молока под контролем толерантности.

Объективно: Правильного телосложения пониженного питания.

Медикаментозная седация. Тонус мышц низкий. Поза афлексии. Рефлексы врожденного автоматизма угнетены. Сохраняются миоклонические подергивания языка. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, бледные, субиктеричные по шкале Крамера 2-3 зоны, периоральный цианоз. Кожные покровы сухие на ощупь. Глазные щели Д=S, фотореакция зрачков на свет сохранена, вялая. Голова округлая, кости черепа плотные. Б/Р 1,0*1,0 см, не напряжен, кости черепа плотные. Грудная клетка цилиндрической формы. Над легкими дыхание ослабленное прослушивается по всем легочным полям, влажные хрипы. Тоны сердца громкие, ритмичные, шумов не слышу.

Живот мягкий, печень и селезенка не увеличена. Установлен мочевого катетер, выделено небольшое количество мочи. Стул на момент осмотра желтый, в небольшом количестве.

Инструментальные исследования

Нейросонография (17.04.2021). Заключение: Признаки ишемических изменений.

Эхокардиография (19.04.2021). Заключение: Уплотнены створки всех клапанов, края неоднородные, "рыхлые", недостаточность створок АК слабая, МК, ТК, ЛК умеренная, легочная гипертензия, расширены правые отделы сердца, неопределенное движение МЖП, гипертрофия ее, открытое овальное окно, ОАП, сократительная способность миокарда ЛЖ удовлетворительная. По сравнению с ЭХО КГ от 17.04.21 усугубление недостаточности ТК, МК, ЛК, появилась на АК.

Эхокардиография (23.04.2021). Заключение: Дилатация полости ПЖ, ЛП. Гипертрофия МЖП. Дилатация ЛА. Клапаны не изменены. Небольшая недостаточность ТК, КЛА, АК, МК. Сократительная способность миокарда левого желудочка снижена. Большое ООО. ОАП.

Рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция) (17.04.2021 01:00). Заключение: Очаговых и инфильтративных изменений не выявлено. ВПС.

УЗИ гепатобилиопанкреатической области (печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, селезенка) (19.04.2021). Заключение: ЭХО-признаки гепатоспленомегалии (печень пр. доля 59, левая доля 37мм, селезенка 44*24мм). Умеренные изменения паренхимы почек. Диффузные изменения паренхимы почек. Выпот в брюшной полости (в нижней половине живота между петлями кишечника полоски свободной жидкости до 2,0 мм, у правого угла печени полоска свободной жидкости 4,4мм).

Эхокардиография (17.04.2021). Заключение: Дилатация ПЖ ПП ствола и ветвей ЛА. ОАП 3,6 мм. Вторичный сетчатый ДМПП (в средней трети МПП 2 шунта: 3,2 мм-2,6 мм). Легочная гипертензия. РСДЛА 42 мм. рт. ст. Регургитация на ТК++, МК++, КЛА+. Умеренное утолщение МЖП. Сократительная

способность миокарда ЛЖ удовлетворительная. ФВ 72%. Не удалось визуализировать правую нижнюю легочную вену.

Эхокардиография (25.04.2021). Заключение: Дилатация полости ЛП. Гипертрофия МЖП. Дилатация ЛА. Клапаны не изменены. Небольшая недостаточность ТК, МК, умеренная АОК, легкая КЛА. Сократительная способность миокарда левого желудочка снижена. Диффузный гипокинез сегментов ЛЖ. ООО. ОАП.

Рентгенография обзорная органов грудной клетки (1 проекция) (19.04.2021). Заключение: Пневмония. Гидроторакс справа? ВПС. Рек УЗИ плевральной полости.

УЗИ плевры и плевральной полости (19.04.2021). Заключение: В плевральных полостях: справа до 3,0 мм, слева 2-3,0 мм.

Консультации специалистов

Консультация: Невропатолог (19.04.2021). Заключение: В лечении: фенобарбитал 0,003 x 2р в день. Антибактериальная терапия, симптоматическая терапия.

Консультация: Офтальмолог (20.04.2021). Заключение: Ангиопатия сосудов сетчатки обоих глаз.

Консультация: Кардиолог (17.04.2021). Заключение: ВПС - вторичный сетчатый дефект межпредсердной перегородки. ФПК: ОАП. Умеренная легочная гипертензия. Не исключается частичный аномальный дренаж легочных вен. СНФК0. Рекомендовано: лечение основного заболевания, мониторинг витальных функций, ЭХО КГ в динамике, осмотр в динамике.

Консультация: Кардиолог (19.04.2021). Заключение: ПФК: ООО. Умеренная легочная гипертензия. Недостаточность АК легкой степени. Недостаточность ТК, МК умеренной степени. СНФК1. Рекомендовано: лечение основного заболевания, антибактериальная терапия, мочегонная терапия (фуросемид 1 мг/кг под контролем уровня калия в крови, при необходимости титрование фуросемида 0,3-0,5 мг/кг/час)), мониторинг АД, диуреза, ЭХО КГ, УЗИ плевральной и брюшной полости в динамике, анализ на TORCH-инфекции.

Консультация: Кардиолог (22.04.2021). Заключение: ПФК: ООО. ОАП. Умеренная легочная гипертензия. Недостаточность АК, ТК умеренной степени,

МК легкой степени. Артериальная гипертензия? Не исключается кардиомиопатия, кардит вирусной/бактериальной этиологии. ВПС? СНФК 2-3. Рекомендовано: 1. противовоспалительная терапия: дексаметазон 5 мг/кг 1 р/сутки (5 дней). 2. инотропная терапия: добутамин 3-5 мкг/кг/мин 3. в-блокатор: бисопролол 1 мг/кг (суточная доза), разделить на 2 приема. 4. диуретическая терапия (фуросемид), мониторинг уровня калия. 5. анализ на ВУИ (исключить вирусную этиологию кардита) мониторинг АД. 6. для исключения ВПС КТ сердца, КТ почек, надпочечников (исключить патологию паренхимы, тромбоз, стеноз почечных артерий), стеноз брюшной аорты. 7. консультация в динамике для определения дальнейшей тактики после результатов обследований.

Консультация: Кардиолог (25.04.2021 12:00). Заключение: ВПС. ОАП. ООО. Недостаточность АК, ТК, МК, КЛЛА. Артериальная гипертензия? Не исключается кардиомиопатия, кардит вирусной/бактериальной этиологии. ВПС? СНФК 2-3. Рекомендовано: 1. противовоспалительная терапия: дексаметазон продолжить. 2. инотропная терапия: левосимендан (симдакс), продолжить добутамин. 3. в-блокатор: бисопролол 1 мг/кг продолжить. 4. диуретическая терапия (фуросемид - титрование), мониторинг уровня калия 5. мониторинг АД 6. ЭХО КГ в динамике.

Состояние в динамике

АД не определяется. Состояние ребенка критическое, падение сатурации до критических цифр, брадикардия, симптом белого пятна более 5 секунд. АД не определяется. Находится на аппаратной вентиляции в режиме СМВ с параметрами: MAP-12, P1P-25, PEEP-5, Твд-0,5, ЧД-60, FiO2- 100%, сатурация в пределах 67-75%. На осмотр реакции нет. Энтерально не кормится по тяжести состояния. Мышечный тонус-атония. Поза афлексии. Кожные покровы и видимые слизистые с цианотичным оттенком, по всему телу обильная геморрагическая, экхимозы на конечностях, малая исчерченность ладоней и стоп, общая пастозность, лануго на спинке, периоральный цианоз. Зрачки D=S, реакция на свет нет. Голова округлая, Б/Р 1,0*1,0 см, не напряжен. Грудная клетка вздута. Аускультативно над легкими звук осциляции проводится по всем полям. Гемодинамика не стабильная на фоне титрования добутамина в дозе 20

мкг/кг/мин. Тоны сердца глухие, брадиармия и остановка сердца. Живот мягкий, доступен пальпации, на осмотр не реагирует. Печень и селезенка не увеличены. Продолжается инфузия добутамина, парентеральное питание, реакции на введенные растворы нет. Стула не было. Мочи нет.

Начаты меры реанимации:

ИВЛ, Амбу со 100% O₂, непрямой массаж сердца, внутривенно раствор адреналина (1:10000) по 0,1 - 0,2 - 0,3 мл трехкратно.

Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия, сердечная деятельность не восстановлена. **26.04.2021 г, в 17:00** констатирована биологическая смерть. Ребенок прожил 13 суток 3 часа 45 минут.

Посмертный диагноз:

Осн.: (Q24.8) Другие уточненные врожденные аномалии сердца. Фиброэластоз миокарда, дилатационная форма.

Соп.: (Q25.0) Врожденный открытый артериальный проток.

Соп.: (P90) Судороги новорожденного.

Кон.: (P23.9) Врожденная пневмония неуточненная.

Исход лечения

Емдеу немен аяқталды (Исход лечения): Смерть.

Выводы

Эндокардиальный фиброэластоз – болезнь с тяжелым течением и неблагоприятным исходом. Дети, рожденные с этим диагнозом, обречены на смерть, в течении первых двух лет жизни от недостаточности сердечно-сосудистой системы. Основной предостерегающей профилактикой будет ранняя пренатальная диагностика и прерывание беременности по медицинским показаниям. Важно организовать работу кабинета планирования семьи.

Как цитировать:

Алимбаева Б.А., Нүсіпова А.Қ. (2022). Врожденный эндокардиальный фиброэластоз: актуальность и клинический случай. Тезисы Всероссийской конференции с международным участием: «Коморбидность: междисциплинарный подход», 23-24 мая 2022 г., г. Барнаул, Алтайский государственный медицинский университет. *Scientist*, 21 (3), 53-60.
