

КОРРИГИРОВАННАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ В СОЧЕТАНИИ С ПРАВОСФОРМИРОВАННЫМ ПРАВОРАСПОЛОЖЕННЫМ СЕРДЦЕМ, ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И ДВОЙНЫМ ОТХОЖДЕНИЕМ СОСУДОВ ОТ АРТЕРИАЛЬНОГО ЖЕЛУДОЧКА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Тихоновский П. А., Похващева П. Ю.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

Кафедра пропедевтики детских болезней ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России
ГБУЗ Морозовская детская городская клиническая больница (МДГКБ)

Контактная информация: Тихоновский Павел Андреевич- студент 5 курса, педиатрический факультет;
E-mail: pasha098@mail.ru

Ключевые слова: Правосформированное праворасположенное сердце, дефект межжелудочковой перегородки, корригированная транспозиция магистральных сосудов, врожденный порок сердца.

Актуальность исследования: корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС) встречается в 1,0-1,4% от всех случаев врожденного порока сердца (ВПС) и часто (80%) сочетается с другими нарушениями внутрисердечной гемодинамики (недостаточность трикуспидального клапана, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)), двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ) и др.), с аномалиями расположения сердца, что приводит к более тяжелому нарушению гемодинамики и формированию отдаленных последствий [1, 2].

Цель исследования: демонстрация пациента с отдаленными последствиями КТМС в сочетании с ДМЖП, ДОСПЖ и аномалией расположения сердца.

Материалы и методы исследования: наблюдение пациента в анамнезе, ретроспективный анализ истории болезни ребенка.

Результаты: девочка Л., 15 лет госпитализирована в МДГКБ с жалобами на кашель и кровохарканье. За 2 дня до настоящей госпитализации- боль в горле, слизистое отделяемое из носа с присоединением на следующий день кровохарканья.

Известно, что ребенок от 1 беременности, протекавшей с угрозой преждевременных родов в 3 триместре. С рождения был выявлен порок сердца: КТМС, ДМЖП, ДОСПЖ (от артериального желудочка), правосформированное праворасположенное сердце. В 8 месяцев ДМЖП и ДОСПЖ корригированы оперативным путем, установлен электрокардиостимулятор (ЭКС). В 5 лет проведено протезирование системного атриовентрикулярного клапана (митрального). В 6 лет установлен двухкамерный ЭКС. В марте 2020 года перенесла пневмоцистную, хламидийную пневмонию. За 2 недели до настоящей госпитализации лечилась в гематологическом отделении МДГКБ по поводу впервые установленной тяжелой полидефицитной анемии. Проводилась парентеральная ферротерапия с положительным эффектом.

При настоящей госпитализации рост 134 см, масса тела 26 кг, ИМТ 14,4 кг/м². Состояние тяжелое за счет выраженных признаков дыхательной недостаточности (ДН). На КТ органов грудной полости: двусторонние распространенные инфильтративные изменения, что было расценено как внебольничная двусторонняя полисегментарная пневмония, тяжелого течения. Данных за активное легочное кровотечение не получено. Проводились антибактериальная, симптоматическая, постуральная, антикоагулянтная терапия, коррекция хронической сердечной недостаточности (ХСН). Отмечалось улучшение состояния: регресс ДН, улучшение общего самочувствия, снижение С-реактивного белка. При обследовании выявлено снижение систолической функции системного желудочка (ФВ 20% по Тейхольц и 18% по Симпсон). Рекомендована консультация в институте трансплантологии им. В.И.Шумакова для решения вопроса о возможной трансплантации сердца.

Выводы: несмотря на коррекцию внутрисердечной гемодинамики на фоне КТМС, в дальнейшем возможно снижение сократительной способности системного желудочка, что может привести к отставанию в физическом развитии, возникновению дефицитных состояний и увеличению риска инфекционных заболеваний.

Литература

1. Клинические рекомендации «Корригированная транспозиция магистральных сосудов», утв. Минздравом России, 2018 год
2. Мутафьян, О. А. Детская кардиология: руководство / Мутафьян О. А. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 504 с