

Вывод

Таким образом, проблема герпесвирусной инфекции является актуальной в педиатрии. Риск инфицирования детей очень высок, особенно при первичной герпетической инфекции у матери в последние месяцы беременности. Герпесвирусная инфекция является причиной нарушения состояния здоровья новорожденных детей. Поражение нервной системы наблюдается почти при всех клинических формах. Нейросонография является важным методом при диагностике врожденных и приобретенных патологий головного мозга у новорожденных, несмотря на успехи других инструментальных методов. Положительными сторонами УЗИ есть возможность получить изображение мозга у постели больного, отсутствие в необходимости в седации. Нейросонографическими проявлениями поражения вирусом герпеса головного мозга являются: отек и набухание нервной ткани, снижение мозгового кровотока, кисты, кальцификаты в веществе мозга, вентрикуломегалия. Благодаря высокому разрешению вагинальных ультразвуковых датчиков стало возможно выявить признаки аномалий ЦНС еще до рождения ребенка.

ЛИТЕРАТУРА

1. Перинатальные инфекции / Н. И. Жилиев [и др.]. — Тернополь: Підручники і посібники, 2011. — 318 с.
2. Некоторые вопросы диагностики и лечения герпес-вирусной инфекции у новорожденных / Н. И. Кудашов [и др.] // Земский врач. — 2011. — № 5. — С. 9–12.
3. Хрянин, А. А. Герпес под подушкой. Распространенность вируса простого герпеса в российской популяции: многолетний мониторинг / А. А. Хрянин // StatusPraesens. — 2014. — № 6 (17). — С. 67–74.
4. Neonatal herpes simplex virus infections in Canada: results of a 3-year national prospective study / R. Y. Kropp [et al.] // Pediatrics. — 2006. — Vol. 117. — P. 1955–1962.
5. Traci, B. Fox, Sonography of the neonatal brain / B. Traci // Journal of Diagnostic Medical Sonography. — 2009. — Is. 6. — P. 331–348.

УДК 616-053.3-053.1-008.6:575:616.438-007.2-036:612.017.1

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ДИ-ДЖОРДЖИ

Сенаторова А. С., Логвинова О. Л., Стрелкова М. И.

«Харьковский национальный медицинский университет»

г. Харьков, Украина

Мальчик Т, 1,5 месяцев доставлен в отделение интенсивной терапии в тяжелом состоянии, что обусловлено кардио-респираторной недостаточностью, заинтубирован орто-трахеальной трубкой, самостоятельное дыхание не эффективное.

Из анамнеза жизни и заболевания известно, что ребенок от 4 беременности, 2-х самостоятельных родов в сроке гестации 38 недель. Во время данной беременности мать перенесла угрозу преждевременных родов в 24 недели, острую респираторную вирусную инфекцию в 26 недель, с 34 недели — бессимптомная бактериурия. По данным ультразвукового скрининга: в сроке гестации — 11–12 недель без патологии; в 25–26 недель без патологии; на 34 неделе, у плода эхоскопически — признаки множественных врожденных пороков развития (врожденный порок сердца, расширение полости прозрачной перегородки до 9 мм). Нельзя исключить гипоплазию или агенезию мозолистого тела, гипоплазия червя мозжечка, варусная установка правой стопы, гидроцеле, единственная артерия пуповины. Гипоплазия плаценты, многоводие.

Родословнаяотягощена по мультифакториальным заболеваниям: у матери ребенка (34 года) — хронический пиелонефрит в стадии ремиссии, варикозное расширение вен нижних конечностей. Отец (36 лет) — здоров. Брат (7 лет) и сестра (9 лет) — здоровы.

При рождении: масса — 3150 г; рост — 53 см; окружность головы — 34 см; окружность грудной клетки — 34 см, оценка по шкале Апгар: 1 минута — 7 б (2-2-1-1-1) 5 минута — 8 б (2-2-1-1-2). Через сутки после рождения, проведено оперативное лечение врожденного порока сердца (расширяющая пластика дуги аорты, резекция коарктации аорты, перевязка открытого артериального протока).

Через 8 дней после оперативного лечения ребенок был переведен в перинатальный центр, где находился на искусственной вентиляции легких (ИВЛ) в связи с неэффективно-

стью самостоятельного дыхания. Диагноз: врожденный порок сердца: синдром гипоплазии левых отделов сердца, умеренная гипоплазия левого желудочка, аортального клапана, гипоплазия дуги аорты, открытый артериальный проток, вторичный дефект межпредсердной перегородки. Консультация генетика — синдром Ди-Джорджи?

Лечение: открытая реанимационная система, ИВЛ Aveo. Вскармливание через зонд, фуросемид, каптоприл, верошпирон, антибактериальная, противогрибковая и иммуномоделирующая терапия, бинтование стоп.

Состояние оставалось тяжелым за счет выраженных признаков кардио-респираторной недостаточности, отсутствия эффективного самостоятельного дыхания. Дальнейшее наблюдение в многопрофильном стационаре.

При поступлении: сознание ясное. Кожные покровы бледные, выраженная венозная сеть, подкожно-жировой слой развит не достаточно, имеются признаки соединительно-тканной дисплазии (гипермобильность суставов, гипергастьжимость кожи, варусная установка стоп), гидроцеле справа. Видимые слизистые розовые. Температура тела на нормальных цифрах. Частота сердечных сокращений — 160 в минуту. Артериальное давление — 80/60 мм рт. ст. SpO₂ — 99 %. Масса — 3950 г; рост — 54,8 см; окружность головы — 36,5 см; окружность грудной клетки — 35,3 см.

Заинтубирован орто-трахеальной трубкой, дыхание — жесткое, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень увеличена до +3 см ниже края реберной дуги, селезенка +2 см ниже края реберной дуги. Физиологические испражнения не нарушены.

Диагноз при поступлении: синдром Ди-Джорджи. Множественные врожденные пороки развития. Врожденный порок сердца: гипоплазия левых отделов сердца, гипоплазия дуги аорты, коарктация аорты, открытый артериальный проток. Состояние после хирургической коррекции. Вторичный дефект межпредсердной перегородки. Кардиомегалия. Аплазия тимуса. Врожденный порок развития мочевыделительной системы: гидронефроз 4 ст, слева. Врожденная правосторонняя косолапость. Пневмония двусторонняя очагово-сливная.

Проведены лабораторные и инструментальные исследования, консультации смежных специалистов:

- Клинический анализ крови в динамике: анемия средней степени тяжести, лейкопения, тромбоцитопения.

- Иммунограмма: лейкопения, снижение абсолютного числа Т-лимфоцитов (CD₃) и В-лимфоцитов (CD₂₂), повышение уровней IgA, IgM, IgG и спонтанного НСТ-теста.

- Рентгенография органов грудной клетки в первые сутки: двусторонняя, верхнедолевая, очагово-сливная пневмония. На 13-й день: отрицательная динамика в виде ателектаза верхней доли правого легкого (возможно развитие сегментарной пневмонии). На 17-й день: положительная динамика в виде восстановления пневмотизации легочных полей.

- Ультразвуковое исследование почек и мочевого пузыря: мультикистоз левой почки.

- Ультразвуковое исследование: тимус не визуализируется.

- Электрокардиографическое исследование: на 2-й день выраженная синусовая тахикардия. Замедление АВ проводимости, неполный блок правой передней ножки пучка Гисса. Гипертрофия правого предсердия и правого желудочка. Реполаризационные нарушения. В динамике — нарастание перегрузки правого и левого желудочка и реполаризационных нарушений.

- Компьютерная томограмма органов грудной клетки: диффузный фиброз легких.

- Консультация иммунолога: аплазия тимуса, иммунологическая недостаточность по клеточному типу, синдром Ди-Джорджи.

- Консультация гематолога: анемия, тромбоцитопения, лейкопения в виду чего необходимо исключить развитие вторичной апластической анемии. При сохраняющихся изменениях в клиническом анализе крови — проведение миелограммы.

- Консультация невролога: гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы (перинатально-соматогенного генеза), астенический синдром.

Лечение: открытая реанимационная система, ИВЛ Aveo. Вскармливание через зонд, фуросемид, сибазон, армадин, преднизолон. Антибактериальная и противогрибковая терапия. Ингаляционная терапия: пульмикорт, венталин, лазолван. Pегos: пиобактериофаг, силденафил, каптоприл, гипотиазид, верошпирон, био-гая, лаферобион, тобрекс, кофеин-бензонат натрия (на время отлучения от кислорода), панкреатин. Бинтование стоп с целью коррекции врожденной косолапости.

С 7-го дня пребывания появился субфебрилитет (37,3–37,5 °С), а с 10-го лихорадка на фебрильных цифрах (38,3–38,5 °С), периодически отмечались приступы бронхоспазма. Был установлен диагноз: вторичная двусторонняя очагово-сливная пневмония, дыхательная недостаточность II степени. С 13-го дня пребывания отмечалась отрицательная динамика в течение пневмонического процесса (в виде ателектаза верхней доли правого легкого и, развитие сегментарной пневмонии). Положительная динамика была достигнута к 15 дню.

К 22 дню ребенок переведен на самостоятельное дыхание, к 24 дню начал вскармливаться естественным путем (грудь матери по требованию).

Заключительный диагноз: множественные врожденные пороки развития: синдром Ди-Джорджи (аплазия тимуса, иммунная недостаточность по клеточному типу). Врожденный порок сердца (гипоплазия дуги аорты, открытый артериальный проток (состояние после коррекции — расширяющая пластика дуги аорты, резекция коарктации аорты, перевязка открытого артериального протока), вторичный дефект межпредсердной перегородки. Недостаточность кровообращения 2А). Врожденная патология мочевыделительной системы (мультикистозная трансформация левой почки 2 ст., водянка яичек). Вторичный хронический обструктивный пиелонефрит, период ремиссии. Интерстициальное заболевание легких (фиброз), высокая легочная гипертензия, дыхательная недостаточность 2 ст. Вторичная правосторонняя пневмония. Врожденная правосторонняя косолапость. Синдром тонусных и двигательных нарушений в следствии гипоксически-ишемического поражения центральной нервной системы. Гипотрофия 2 ст. Анемия, тромбоцитопения.

К моменту выписки (27 день пребывания в стационаре) состояние ребенка стабильное.

Даны рекомендации: диета согласно возрасту. Эротон 7,5 мг × 3 раза в день; гипотиазид 4 мг × 2 раза в день; верошпирон 7,5 мг × 2 раза в день; каптоприл 1,4 мг × 2 раза в день; пульмикорт 125 мкг × 2 раза в день в течение месяца. Контрольное обследование в стационаре.

Литературная справка

Синдром Ди-Джорджи — это первичный иммунодефицит, для которого характерны аплазия или гипоплазия тимуса и парацитовидных желез, врожденные пороки сердца, лицевые мальформации. Также заболевание может сопровождаться другими аномалиями развития (аномалиями скелета, почек, нервной системы, патологией глаз) [1].

При отсутствии или, уменьшении размеров тимуса Т-лимфоциты не развиваются должным образом. Из-за этого иммунная система не может выполнять свои защитные функции в полном объеме. Болеют с одинаковой частотой и мальчики, и девочки [2].

Причины. Причиной возникновения синдрома Ди-Джорджи является делеция 22-й хромосомы. Возможными факторами риска появления делеции являются сахарный диабет у матери, употребление алкоголя во время беременности, вирусные заболевания в первом триместре беременности [1]. Есть данные, что поврежденная 22-я хромосома может наследоваться по аутосомно-доминантному типу, то есть заболевание передается человеку от одного из родителей [2].

Диагностика. Анализ анамнеза заболевания и жалоб — жалобы (со слов родителей) на отставание ребенка в интеллектуальном развитии; выраженный кариес; переломы; проблемы с сердцем; часто рецидивирующие бактериальные, вирусные и грибковые заболевания, трудно поддающиеся лечению.

Осмотр пациента — уменьшение головы пациента, гипертелоризм (широко расставленные глаза), маленькие, деформированные, низкорасположенные уши, наличие эпиканта (вертикальной складки кожи полулунной формы, прикрывающей внутренний угол глазной щели), расщелины губы и неба, «готическое небо», микрогнатию (недоразвитие челюстных костей), страбизм (косоглазие), антимонголоидный разрез глаз. При аускультации сердца можно услышать специфические шумы, характерные для врожденных пороков сердечно-сосудистой системы.

Лабораторные и инструментальные методы обследования: определяется снижение количества Т-лимфоцитов, может выявляться снижение уровня сывороточных иммуноглобулинов; лимфопения; снижение уровня кальция, гипокальциемия; отсутствие или уменьшение параситовидных желез и тимуса по данным УЗИ; пороки сердечно-сосудистой системы методом ЭхоКГ; делеции в 22-й хромосоме (флюоресцентная гибридизация ДНК).

Лечение синдрома Ди-Джорджи. Симптоматическая и заместительная терапия. Хирургическое лечение — устранение врожденных пороков сердечно-сосудистой системы. Трансплантация фетального тимуса проводится только при «полном» синдроме Ди-Джорджи.

Осложнения и последствия. Значительное отставание в интеллектуальном развитии.

Развитие аутоиммунных заболеваний. Развитие опухолевых заболеваний в раннем возрасте. Летальный исход от инфекционных осложнений или пороков сердечно-сосудистой системы, не совместимых с жизнью, эндокринной патологии.

Прогноз обычно зависит от выраженности кардиологических и эндокринологических дефектов, при «полном» синдроме — от иммунологических — отсутствие Т-лимфоцитов, снижение продукции антител — иммуноглобулинов [3].

Профилактика. Пациентам с частичными иммунными нарушениями может назначаться профилактическая антибактериальная и противогрибковая терапия.

Необходимо исключить употребление алкоголя во время беременности матери. До начала беременности матери необходимо сделать соответствующие противовирусные прививки (например, от вируса краснухи и кори). Если беременной женщине во время планового скрининга на наличие патологии предположили возможное наличие у ребенка синдрома Ди-Джорджи, то ей предлагают пройти амниоцентез с целью проведения анализа ДНК плода на предмет хромосомных нарушений (делеция 22-й хромосомы) [3].

ЛИТЕРАТУРА

1. Кондратенко, И. В. Первичные иммунодефициты / И. В. Кондратенко, А. А. Бологов. — М.: Медпрактика-М, 2009. — 232 с.
2. Аллергология и иммунология. Национальное руководство / под ред. Р. М. Хаитова. — М.: Гэотар-Медиа, 2012.
3. Clinical features of 78 adults with 22q11 deletion syndrome / A. S. Bassett [et al.] // Am. J. Med. Genet. — 2015. — № 138A. — P. 307–313.

УДК 616.12 – 009.3 – 053.6/7 – 073:612.776.1

РЕЗУЛЬТАТЫ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ВАРИАбельНОСТИ СЕРДЕЧНОГО РИТМА У ЮНОШЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ НА ЭКГ ПРИ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКЕ

Сенаторова А. С., Мацевская Н. К.

«Харьковский национальный медицинский университет»

г. Харьков, Украина

Введение

Вариабельность сердечного ритма (ВСР) отображает работу сердечно-сосудистой системы и взаимодействие механизмов регуляции единого организма [1, 2]. Функциональное тестирование является важной частью исследования ВСР. Основная цель — оценка функциональных резервов механизмов вегетативной регуляции. В зависимости от вида функциональной нагрузки можно проводить тестирование различных отделов системы управления физиологическими функциями. Чувствительность и реактивность вегетативной нервной системы, влияние тестируемого фактора на ее симпатический и парасимпатический отделы может служить диагностическими и прогностическими критериями [3, 4].

Цель

Усовершенствование ранней диагностики сердечно-сосудистых нарушений у юношей пубертатного периода на основе определения функциональных возможностей сердечно-сосудистой системы при физической нагрузке и вегетативного ее обеспечения.

Материал и методы исследования

При исследовании состояния сердечно-сосудистой системы в условиях физической нагрузки у юношей пубертатного периода обращало внимание группа подростков, у которых