

Рудая А.И.

ВРОЖДЕННЫЙ ЭНДОКАРДИАЛЬНЫЙ ФИБРОЭЛАСТОЗ НА ПРИМЕРЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Логинова И.А.

2-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Эндокардиальный фиброэластоз (ЭФЭ) – это диффузное утолщение эндокарда одной или более сердечных камер, образуемое коллагеновой либо эластической тканью, вызывающее гипертрофию сердца, в особенности его левых отделов. Этиология данного заболевания на данный момент не до конца изучена. Симптоматика неспецифична, для детей характерна низкая масса тела при рождении, вялость, слабое сосание, отказ от груди, быстрая утомляемость от кормления, беспокойство, потливость, бледность кожных покровов. Выделяют два типа течения: при первом уже в первые часы жизни появляется клиника острой сердечной недостаточности и угнетения ЦНС, а при втором заболевание манифестирует в течение первых 6 месяцев в виде тяжелой СН, чаще всего на фоне респираторной инфекции.

Девочка Д. родилась от 2-й беременности 2-х преждевременных родов в сроке 225 дней (экстренное кесарево сечение в связи с декомпенсированной внутриматочной гипоксией плода). Извлечена живая недоношенная девочка, масса 2540 граммов, длина 50 см., оценка по Апгар 1/ИВЛ. Состояние ребенка при рождении крайне тяжелое, обусловленное тяжелой асфиксией, водянкой новорожденного. Спонтанное дыхание отсутствует, аускультативно дыхание не прослушивается, тоны сердца глухие, ЧСС 30 ударов в минуту, кожа бледно-цианотичная, выражены распространенные отеки, поза распластанная, двигательной активности нет, атония мышц.

Через 2,5 часа от рождения развилась стойкая брадикардия; проведены все реанимационные мероприятия: трехкратное введение 0,01% адреналина 0,5 мл с интервалом в 5 минут, закрытый массаж сердца в течение 30 минут, - безуспешно, констатирована смерть девочки Д.; прожила 2 часа 55 минут.

Заключительный клинический диагноз:

Основной: Водянка плода, не связанная с гемолитической болезнью. Асфиксия тяжелой степени при рождении.

Осложнения: СПОД; ДНШ. СНШ. Комбинированный дофаминрезистентный шок. ДВС-синдром. Полисерозит. Напряженный пневмоторакс справа. Анемический синдром.

Сопутствующий: Недоношенность 32 недели 1 день. РДС тяжелой степени. Крупный к сроку гестации.

Заключительный патологоанатомический диагноз:

Основное заболевание: Врожденная рестриктивная кардиомиопатия: диффузный фиброэластоз эндокарда желудочков с умеренной дилатацией полостей, гипертрофией и интерстициальным отеком миокарда, распространенными контрактурными повреждениями кардиомиоцитов. Тяжелая асфиксия при рождении (Апгар 1/ИВЛ)

Осложнения основного заболевания: Водянка плода и новорожденного: асцит 40 мл, двухсторонний гидроторакс 40 мл справа, 10 мл слева, согласно клиническим данным. Тотальный ателектаз легких.

Сопутствующие заболевания: Недоношенность 255 дней. Крупный к сроку гестации.

В ходе проведенного исследования было выявлено, что неиммунная водянка была обусловлена врожденной кардиомиопатией с сердечной и постнатальном периоде - легочной недостаточностью, приведшей к смерти на 3-м часу жизни. Основной причиной смерти являлся эндокардиальный фиброэластоз.