

B.K. Асипчик, Н.А. Недзведь

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИНФЕКЦИОННОГО ЭНДОКАРДИТА
У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ МАРФАНА**

Научный руководитель: ассист. А.И. Тарасевич

*Кафедра внутренних болезней, гастроэнтерологии и нутрициологии с курсом
повышения квалификации и переподготовки*

*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск
УЗ «5-я городская клиническая больница», г. Минск*

V.K. Asipchuk, N.A. Nedzved

**CLINICAL CASE OF INFECTIOUS ENDOCARDITIS WITH MARFAN
SYNDROME**

Tutor: assistant A.I. Tarasevich

*Department of Internal Diseases, Gastroenterology and Nutrition with a Course
of Advanced Training and Retraining
Belarusian State Medical University, Minsk
HCI "5th City Clinical Hospital", Minsk*

Резюме. Синдром Марфана – наследственное заболевание соединительной ткани, наследуемое по аутосомно-доминантному типу, при котором преимущественно поражаются сердечно-сосудистая, опорно-двигательная и зрительная системы. Частота возникновения данного заболевания составляет от 1:3000 до 1:15000. Инфекционный эндокардит – заболевание инфекционной природы с первичной локализацией возбудителя на эндокарде и клапанах сердца, которое ведет к деструкции клапанного аппарата и нарушению его функции. Мужчины болеют в 2 раза чаще женщин. У пациентов с протезированными клапанами в срок спустя 12 и более месяцев после перенесенной операции основными возбудителями являются бактерии *Streptococcus spp.*, *Staphylococcus aureus*, *Enterococcus*. У пациентов с биологическими протезированными клапанами инфекционный процесс преимущественно локализуется на створках клапана, если же протез механический, то локализация наблюдается в окружающих протез тканях.

Resumé. Marfan syndrome is an autosomal dominant inherited connective tissue disorder that predominantly affects the cardiovascular, musculoskeletal, and visual systems. The incidence of this disease ranges from 1:3000 to 1:15000. Infective endocarditis is a disease of infectious nature with primary localization of the causative agent on the endocardium and heart valves, which leads to destruction of the valve apparatus and disruption of its function. Men get the disease 2 times more often than women. In patients with prosthetic valves 12 months or more after surgery, the main pathogens are *Streptococcus spp.* bacteria, *Staphylococcus aureus*, *Enterococcus*. In patients with biological prosthetic valves, the infectious process is predominantly localized on the valve leaflets; if the prosthesis is mechanical, localization is observed in the tissues surrounding the prosthesis.

Актуальность. Синдром дисплазии соединительной ткани – генетически детерминированное состояние, которое приводит к нарушению формирования органов и систем, за счет дефектов волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани. Данные аномалии распространены повсеместно, однако изучены они

недостаточно. Описанный ниже клинический случай указывает на необходимость дальнейшего изучения синдрома дисплазии соединительной ткани, так как он может приводить к развитию заболеваний, осложнения которых ставят под угрозу жизнь пациента.

Описание клинического случая. Пациент Г. поступил в приемное отделение многопрофильного стационара с жалобами на головную боль, шаткую походку, нарушение мочеиспускания, повышение температуры тела до 38,5, дважды отмечает рвоту. Данные жалобы беспокоили в течении двух суток. При оценке объективного статуса со стороны костно-мышечной системы наблюдается арахнодактилия, воронкообразная грудная клетка, гиперподвижность суставов, кифосколиоз. При аусcultации сердца: тоны ритмичные, звук работы механического клапана. Частота сердечных сокращений 75 ударов в минуту. Артериальное давление 110/74 мм.рт.ст. При аускультации легких хрипы не выслушиваются, дыхание везикулярное. Частота дыхательных движений 18 в минуту. Сатурация 98% при дыхании атмосферным воздухом. Язык влажный, не обложен. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Перитонеальные симптомы отсутствуют. Стул ежедневный. Мочеиспускание по катетеру Фолея. Отеков нет. В неврологическом статусе: сознание пациента ясное, ориентирован в собственной личности, месте и времени, эмоционально стабилен. При осмотре черепных нервов: зрачки D=S, нистагма нет, движение глазных яблок в полном объеме, двусторонний экзофтальм. Сила в верхних конечностях 5 баллов, в нижних конечностях 3 балла, нижняя проба Барре отрицательная. Ригидность мышц затылка, симптом Кернига с обеих сторон положительный, синдром Брудинского верхний. Наблюдается нарушение функции тазовых органов по типу задержки мочи. Походка атаксическая. У пациента верифицирован синдром Марфана, в 2022 году перенесена операция протезирования аневризмы восходящего отдела грудной аорты, протезирования аортального клапана с ИК в 2022 году.

Установлен предварительный диагноз: Гнойный менингит неуточненной этиологии с легким нижним парапарезом(?), нарушение функции тазовых органов по типу задержки мочи. Вторичный инфекционный эндокардит левых отделов сердца? Синдром Марфана. Фузиморфная артериальная аневризма интракраниально дистальной ветви левой задней мозговой артерии(фистула?). Койлинг обеих ВСА, кинкинг правой позвоночной артерии, гипоплазия левой позвоночной артерии. Аневризма пароксизmalного сегмента левой подключичной артерии. Операция (15.07.2022): протезирование аортального клапана, восходящего отдела аорты, аорто-коронарное шунтирование в условиях искусственного кровообращения.

Исследование цереброспинальной жидкости при поступлении: цитоз 5724*10⁶; белок 5,52; глюкоза 0; нейтрофилы 82,3%, лимфоциты 3%; моноциты 14,6%. Биохимический анализ крови: общий белок 66 г/л; креатинин 85 мкмоль/л; мочевина 6 ммоль/л; КФК 82 ед/л; ЛДГ 824 ед/л; общий холестерин 1,76 ммоль/л; С-реактивный белок 256 мг/л. Для уточнения диагноза проведено ЭХО-КГ, по результатам которого визуализировался фиброз створок и подклапанных структур митрального клапана.

Пролапс передней створки митрального клапана 2 степени (7,0 мм) с митральной регургитацией 1-2 степени. Камеры сердца не расширены, сократительная функция миокарда желудочков удовлетворительная. Гипермобильная межпредсердная перегородка, сбросов на уровне межпредсердной перегородки не зарегистрировано. Трикуспидальная регургитация 1 степени. Дополнительная хорда в полости левого желудочка. По мере улучшения статуса пациента выполнена через пищеводная эндардиография, в заключении которой подтвердилось подозрение на активный процесс в проекции протезированного аортального клапана. Для более детальной визуализации воспалительного процесса было принято решение о проведении позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ), совмещенной с компьютерной томографией (КТ). В ходе исследования с помощью ПЭТ-сканера фиксация патологических изменений происходит на молекулярном уровне, благодаря этому заболевания верифицируются уже на начальных этапах еще до появления появления первых симптомов. Преимуществом данного метода является диагностическая точность, которая достигается благодаря сочетанию двух технологий визуализации: позитронно-эмиссионной и компьютерной томографии. Позитронно-эмиссионная томография дает возможность получить данные о функциональных особенностях организма, а компьютерная томография позволяет соотнести послойные снимки срезов исследуемой зоны с анатомическими характеристиками и визуализировать трехмерную модель органа. Заключение: ПЭТ/КТ картина в пользу протезного эндокардита аортального клапана и ВОА. Очаговая гиперфиксация РФП на уровне S3 – S4. Гепатосplenомегалия.

На основании клинической картины и полученных данных назначен следующий план лечения: раствор эмоксипин, раствор цитоколин, раствор дексаметазон, раствор цефтриаксон, раствор левофлоксацин, раствор гентамицин, раствор линезолид, раствор рифампицин, раствор диклофенак, раствор парацетамол, раствор меропенем, раствор маннитол, таблетки варфарин, капсулы рифампицин, таблетки пантапразол, капсулы тамсулазин, таблетки метопролол, таблетки аспикард, таблетки фуромаг.

Пациент пробыл в стационаре 59 суток, после проведенного лечения состояние больного улучшилось и его выписали на амбулаторный этап лечения с диагнозом: Поздний протезный эндокардит левых отделов сердца с поражением аортального протеза и восходящего отдела аорты, подострое течение. Вторичный гнойный менингит (септическая эмболия), реконвалесцент. Синдром Марфана. Фузiformная артериальная аневризма интракраниально дистальной ветви левой задней мозговой артерии. Койлинг обеих внутренних сонных артерий, кинкинг правой позвоночной артерии, гипоплазия левой позвоночной артерии. Аневризма пароксизmalного сегмента левой подключичной артерии. Операция (15.07.2022): протезирование аортального клапана, восходящего отдела аорты, аорто-коронарное шунтирование в условиях искусственного кровообращения. Периневральные ликворные кисты на уровне L5-S4. Умеренный нижний парапарез, нарушение функции тазовых органов по центральному типу (задержка мочи).

Выводы. Данный клинический случай указывает на необходимость дальнейшего изучения синдрома дисплазии соединительной ткани, так как он может приводить к развитию заболеваний, осложнения которых ставят под угрозу жизнь пациента.

Литература

1. Буткевич О.М., Виноградова Т.Л. Инфекционный эндокардит. – М., 1997. – 94 с.
2. Кнышов Г. В., Коваленко В. Н. Инфекционный эндокардит. –Киев: Морион, 2004. – 115 с.
3. Татарченко И.П., Комаров В.Т. Инфекционный эндокардит: современное течение, диагностика и лечение. – Пенза: Изд. Пензенского института усовершенствования врачей, 2001. – 325 с.
4. Murray R.J. Staphylococcus aureus infective endocarditis: diagnosis and management guidelines // Intern. Med. J. – 2005 – V. 35, Suppl 2 – P. S25-S44.