

УДК 616.132-007.64-089.166:618.2-055.26

С.К. ДЖЕТЫБАЕВА, Д.О. КАРИБАЕВА, В.Г. ДАРИЙ, Н.Г. ДАРИЙ

Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы

КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ ПРОВЕДЕНИЯ СИМУЛЬТАННОЙ ОПЕРАЦИИ У БЕРЕМЕННОЙ 28 НЕДЕЛЬ С СИНДРОМОМ МАРФАНА И ОСТРЫМ РАССЛОЕНИЕМ АОРТЫ

Представлен случай из практики: Синдром Марфана. Аневризма восходящего отдела аорты. Острое расслоение восходящего отдела аорты. Недостаточность аортального клапана 2 степени. Артериальная гипертензия 3 степени, риск 4. Хроническая сердечная недостаточность функциональный класс 2. Беременность 28-29 недель. Анемия средней степени.

Ключевые слова: синдром Марфана, расслоение аорты, недостаточность аортального клапана, беременность.

Синдром Марфана относится к сравнительно редким заболеваниям, сочетание которых с беременностью может приводить к развитию фатальных осложнений. Этот синдром встречается редко (около 1 на 100 000 населения), а значит, и вероятность столкнуться с ним во время беременности и тем более родов сводится к минимуму, поскольку частота самопроизвольных аборт и преждевременных родов у беременных с синдромом Марфана значительно выше по сравнению со здоровыми женщинами [7]. Тем не менее, при беременности могут наблюдаться связанные с синдромом Марфана осложнения, в том числе смертельные. Прежде чем описать наш клинический случай, рассмотрим суть синдрома Марфана

Синдром Марфана: патология и клиника

Синдромом Марфана, или Марфана-Ашара, обозначают сочетания врождённых дефектов соединительной ткани – арахнодактилии, гигантизма, долихостеномегалии, гиперхондроплазии, мезодермальной дисплазии и другие. Впервые этот синдром описан в 1896 г. французским педиатром Антонином Бернардом Марфаном (A.V. Marfan, 1858-1942), и в 1902 г. французским терапевтом Эмилем Шарлем Ашаром (E. Ch. Achard, 1860-1944).

Синдром Марфана относят к наследственным болезням соединительной ткани (аутосомно-доминантный тип наследования), когда нарушается синтез коллагена и эластина из-за повреждения гена 15 пары хромосом, который отвечает за продукцию фибриллина – белка, являющегося важным компонентом соединительной ткани, формирующим её эластичность и сократимость. Фибриллина много в стенке аорты, связочном аппарате различных органов. При синдроме чаще всего поражается восходящая часть аорты. Нередко эти изменения являются причиной внезапной смерти взрослых от разрыва аорты, когда они даже не подозревали о своей болезни. Наиболее яркий пример – случай со звездой американского волейбола, члена олимпийской сборной «Flo Numan», который умер от этого осложнения в 1986 г.

Характерным является внешний вид больных: длинные и тонкие конечности с такими же пальцами, «птичье лицо» (большой нос и маловыраженный подбородок), кифосколиоз, переразгибание в суставах, патология опорно-двигательного аппарата, чрезмерная растяжимость кожи. Могут отмечаться различные нарушения зрения (подвывих хрусталика, миопия и сходящееся косоглазие). Нарушения сердечно-сосудистой системы включают поражение клапанного аппарата сердца и аневризму аорты.

Наиболее опасное осложнение при синдроме Марфана – это расслоение аневризмы восходящей аорты.

Ранние признаки возникающей катастрофы – охриплость голоса, боль и неприятные ощущения за грудиной, кашель, одышка, дисфагия или рвота, боли в спине [9].

Беременность при синдроме Марфана опасна, по крайней мере, по двум причинам.

Во-первых, имеется риск наследования синдрома Марфана, который составляет 50%. Во-вторых, во время третьего триместра беременности и в раннем послеродовом периоде резко увеличивается риск расслоения аневризмы аорты и возникновения септического эндокардита. Расслоение аневризмы аорты во время беременности связано с увеличением ОЦК, орто-кавальной компрессией и гормональными изменениями. Риск развития этого осложнения растёт пропорционально увеличению срока беременности [3].

Беременная Б., 33 года, с жалобами на слабость, одышку, боли в области сердца поступила 15.03.2011 г. в городской кардиоцентр г. Атырау.

Из анамнеза болезни: поступила в областной роддом г. Атырау 13.03.2011 г. (13:10) с болями в области сердца, одышку. Болевой синдром купирован наркотическими анальгетиками (промедол). Консультирована кардиохирургом 14.03.2011 г. – диагностирована аневризма восходящего отдела аорты, острое расслоение. Больная переведена в городскую больницу на оперативное лечение.

Из анамнеза жизни: туберкулез, болезнь Боткина, кожно-венерические заболевания отрицает. Аллерго-анамнез спокоен. Не курит. Вредные привычки отрицает. Синдром Марфана установлен в 1993 году.

Акушерский анамнез:

1 беременность в 2005 году, прерывание беременности по медицинским показаниям.

2 беременность в 2006 году, кесарево сечение по поводу гестоза.

3 беременность в 2009 году, досрочное родоразрешение путем операции кесарево сечение, ребенок умер через 2 месяца.

4 беременность данная. С диагнозом синдром Марфана не обследована.

Status praesens: Состояние тяжелое. Кожные покровы бледные. Сознание ясное. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 82 в мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Диастолический шум над аортой. ЧСС – 82 в мин. АД 120/70 мм рт.ст., живот мягкий, увеличенный сроку беременности, безболезненный при пальпации. Печень не увеличена. Физиологические отправления в норме.

Дополнительные методы обследования:

ОАК от 15.03.2011 г.: Нb – 92 г/л, Эр – $3,0 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,92, гематокрит – 0,26, Тр – 283×10^9 , L – $13,4 \times 10^9$ /л, с/я-70%, п/я – 5%, м – 6%, л – 18%, СОЭ – 45 мм/ч.

ОАМ от 15.03.2011г.: цвет – нас/ желт., сл. мут., УВ – 1030, реакция – кислая, белок – 0,099%, ацетон +, глюкоза – 0,5% лейкоц. – 2-3 в п/зр., пл эпит – 2-3 в п/зр.

Коагулограмма от 15.03.2011 г.: АЧТВ – 37,5 сек.

БАК от 15.03.2011 г.: мочевина – 7,5 ммоль/л, общий билирубин – 32,0 ммоль/л, общий холестерин – 5,4 ммоль/л, общий белок – 53 г/л.

Электролиты крови от 15.03.2011 г.: К – 3,4 ммоль/л, Na – 138 ммоль/л, Са – 0,96 ммоль/л, Cl – 108 ммоль/л.

Результаты ЭхоКГ от 15.03.2011 г. представлены в таблице 1.

Дополнительные эхосигналы: ТК регургитация 1-1,5+ Митральная регургитация 1+. Аортальная регургитация 2+. Расслоение аорты на уровне СВ (флотирующая интима).

Заключение: Расширение восходящего отдела аорты на уровне СВ. Сократительная и насосная функции миокарда сохранены. Аортальная недостаточность 2 степени, трикуспидальная недостаточность 1 степени. Митральная недостаточность 1 степени.

КТ грудного отдела аорты от 14.03.2011 г. Заключение: Аневризма восходящего отдела аорты до 6,5 см (расслоение).

Выставлен диагноз: Синдром Марфана. Аневризма восходящего отдела аорты. Острое расслоение восходящего отдела аорты. Недостаточность аортального клапана 2 степени. Артериальная гипертензия 3 степени, риск 4. Хроническая сердечная недостаточность функциональный класс 2. Беременность 28-29 недель. Анемия средней степени.

15.03.2011 г. проведена симультантная операция: кесарево сечение, дренирование малого таза. Операция Бентала Де-Бона в модификации Каучука (протезирование восходящего отдела аорты с реимплантацией устьев коронарных артерий в кодуит) в условиях искусственного кровообращения (ИК).

В отделении получала: варфарин по 1 таб. 1 раз в день, престариум 5 мг, конкор 5 мг, клексан по 0,4 п/к 2 раза в день, трамадол по 2,0 мл в/м, церулин 2,0 в/м, дорипрекс по 500 мг 2 раза в день, цефураксим по 720 мг 3 раза в день в/в, ингаляции с раствором Амбро, массаж грудной клетки, дифлюкан 150 мг 1 раз в неделю.

Гемотрансфузия: эритроцитарная масса – 6 доз (209+303+229+278+323+194=1536 мл), свежезамороженная плазма – 2 дозы (260+250=510 мл)

Послеоперационный период протекал без особенностей, дренажи с полости перикарда и переднего средостения удалены на 2-е сутки, рана заживает per prima, грудина стабильна.

ОАК от 23.03.2011 г.: Hb – 106 г/л, эр – $3,2 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,99, гематокрит – 0,32, Тр – 362×10^9 , L – $9,98 \times 10^9/л$, СОЭ – 32 мм/ч.

ОАМ от 23.03.2011 г.: цвет – с/желт., реакция – кислая, белок – нет, УВ – 1020, глюкоза – нет, лейкоц. – 4-5-6 в п/зр., пл эпит – нет в п/зр.

Коагулограмма от 19.03.2011 г.: МНО – 1,30

БАК от 23.03.2011 г.: мочевина – 6,2 ммоль/л, общий билирубин – 22,4 ммоль/л, прямой – 6,4 ммоль/л, общий

Таблица 1 – Результаты ЭхоКГ от 15.03.2011 г.

Корень аорты		см	ТМЖПд	1,3	см
Аорта на уровне СВ	5,2	см	ТЗСЛЖД	1,3	см
Ао восходящая	4,2	см	ЕМК	0,96	м/с
Левое предсердие	4,1	см	АМК	0,76	м/с
Правый желудочек	3	см	ЕТК		м/с
КДР ЛЖ	5,3	см	АТК		м/с
КСР ЛЖ	3,4	см	АК – макс. градиент	7,45	мм рт.ст.
КДО ЛД	91	мл	АК – макс. скорость	1,36	м/с
КСО ЛЖ	41	мл	ЛК – макс. градиент		мм рт.ст.
ФВ (Тейчх)	64	%	ЛК – макс. скорость		м/с
ФВ (Симпсону)	60	%	ЛА – ствол	1,9	см
			РСДЛА		мм рт.ст.

Таблица 2 – Результаты ЭхоКГ от 23.03.2011 г.

Корень аорты	2,9	см	ТМЖПд		см
Аорта на уровне СВ		см	ТЗСЛЖД		см
Ао восходящая		см	ЕМК		м/с
Левое предсердие	3,6x5,7	см	АМК		м/с
Правый желудочек	2,7	см	ЕТК		м/с
КДР ЛЖ	4,9	см	АТК		м/с
КСР ЛЖ	3,4	см	АК – макс. градиент	14,7	мм рт.ст.
КДО ЛД	117	мл	АК – макс. скорость	1,92	м/с
КСО ЛЖ	62	мл	ЛК – макс. градиент		мм рт.ст.
ФВ (Тейчх)		%	ЛК – макс. скорость		м/с
ФВ (Симпсону)	47	%	ЛА – ствол		см
			РСДЛА		мм рт.ст.

холестерин – 3,1 ммоль/л, общий белок – 58 г/л., креатинин – 117 ммоль/л, глюкоза – 4,9 ммоль/л.

Электролиты крови от 23.03.2011г: К – 3,7 ммоль/л, Na – 141 ммоль/л, Са – 0,94 ммоль/л, Cl – 106 ммоль/л.

Результаты ЭхоКГ от 23.03.2011 г. представлены в таблице 2.

Дополнительные эхосигналы: МР минимальная, трикуспидальная регургитация минимальная. Сократительная функция миокарда снижена. Функция протеза в полном объеме.

УЗИ плевральных полостей от 23.03.2011 г.: сеперции листков перикарда не выявлено. Слева – 400 мл, справа – 0 мл.

ЭКГ без отрицательной динамики.

Выписывана в удовлетворительном состоянии для дальнейшего восстановительного лечения.

Выводы

Описанный случай показывает, что, несмотря на немногочисленность анамнестических данных, а также запущенность пациенткой своего состояния (невнимательного отношения пациентки к своему состоянию), своевременная диагностика, проведение сложнейшей симультантной операции: кесарево сечение, дренирование малого таза, операция Бентала Де-Бона в модификации Каучука (протезирование восходящего отдела аорты с реимплантацией устьев коронарных артерий в кодуит) в условиях искусственного кровообращения (ИК), командой опытных кардиохирургов и гинекологов спасли жизнь матери и ребенка.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1 Зильбер А.П. «Этюды критической медицины», т. 1. – Петрозаводск: Издательство ПГУ, 1995. – С. 218-224
2 Зильбер А.П., Шифман Е.М., Егорова И.М. Растяжимость системы легкие – грудная клетка при беременности,

осложненной преэклампсией // Анестез. и реаниматол. – 1995. – №5. – С. 12-15

3 Зильбер А.П., Шифман Е.М. Акушерство глазами анестезиолога. «Этюды критической медицины», т. 3. – Петрозаводск: Издательство ПГУ. – 1997. – 397 с.

4 Elkayam U., Ostrzega E., Shotan A. et al. Cardiovascular problems in pregnant women with the Marfan syndrome // Ann. Intern. Med. – 1995. – V. 15. – P. 117-122

5 Hsia J. A. Women's health issues part I. Cardiovascular diseases in women // Medical Clinics of North America. – 1998. – V. 82, N1. – P. 1-9

6 Lipscomb K.J., Smith J.C., Clarke B. et al. Outcome of pregnancy in women with Marfan's syndrome // Br. J. Obstet. Gynaecol. – 1997. – V. 104. – P. 201-206

7 Pyeritz R.E. Maternal and fetal complications of pregnancy in the Marfan syndrome. // Am. J. Med. – 1981. – V. 71. – P. 784-790

8 Rossiter J.P., Repke J.T., Morales A.J., et al. A prospective longitudinal evaluation of pregnancy in the Marfan syndrome // Am. J. Obstet. Gynecol. – 1995. – V. 173. – P. 1599-1606

ТҰЖЫРЫМ

**С.К. ДЖЕТЫБАЕВА, Д.О. КАРИБАЕВА,
В.Г. ДАРИЙ, Н.Г. ДАРИЙ**

*С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық
Медицина Университеті, Алматы қ.*

**ҚОЛҚАНЫҢ ЖЕДЕЛ ҚАТПАРЛАНУЫ ЖӘНЕ МАРФАН
СИНДРОМЫ БАР 28 АПТА ЖҮКТІЛІК МЕРЗІМІНДЕГІ
ӘЙЕЛ АДАМҒА СИМУЛЬТАНДЫ ОТА ЖАСАУДАҒЫ
КЛИНИКАЛЫҚ ТӘЖІРИБЕ**

Марфан синдромы біршама сирек аурулардың қатарына жатады. Осы тәріздес аурулардың жүктілікпен қосарласуы фатальды асқынулардың пайда болуына әкеледі. Марфан синдромы сирек кездесетіндіктен (100 000 адамға 1 жағдай), бұл синдроммен әйел адамдардың жүктілік кезіндегі немесе босану кезіндегі кездесу мүмкіндігі өте төмен. Өйткені Марфан синдромы бар әйелдерде дені сау әйелдермен салыстырғанда өздігінен пайда болатын түсік пен мерзімінен ерте босану жиірек кездеседі.

Негізгі сөздер: Марфан синдромы, қолқа қатпарлануы, қолқа клапанының жетіспеушілігі, жүктілік.

SUMMARY

**S.K. JETIBAYEVA, D.O. KARIBAEVA,
V.G. DARIY, N.G. DARIY**

*Kazakh National Medical University
n.a. S.D. Asfendiyarov, Almaty c.*

CLINICAL TRIALS OF REALIZATION OF SIMULTANEOUS OPERATIONS FOR 28 WEEKS PREGNANT WOMAN WITH THE MARFAN'S SYNDROME AND ACUTE EXFOLIATION OF AORTA

Marfan's syndrome relates to rare diseases and being pregnant while afflicted by the syndrome can be fatal. This syndrome occurs very rarely, with approximately 1 in every 100 000 people being affected by it. The chance of its affecting a pregnancy and during childbirth is very small, because the frequency of spontaneous abortion and untimely childbirth of pregnant women with Marfan's syndrome greatly higher comparing with healthy women.

Key words: Marfan's syndrome, exfoliation of aorta, insufficiency of aortic valve, pregnancy.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

УДК 616.9 (574)

Н.С. ИГИСИНОВ^{1,2}, Д.М. БАЙБОСЫНОВ³, Г.Г. ИМАМБАЕВА³, М.Е. КОНКАЕВА³

¹ОО «Central Asian Cancer Institute», г. Астана, Казахстан

²РГП на ПХВ «НИИ травматологии и ортопедии»

³АО «Медицинский университет Астана», г. Астана, Казахстан

ПРОСТРАНСТВЕННО-ВРЕМЕННАЯ ОЦЕНКА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ БРУЦЕЛЛЕЗОМ НАСЕЛЕНИЯ КАЗАХСТАНА

В статье изучены региональные особенности заболеваемости бруцеллезом в целом среди всего населения Казахстана. Исследование ретроспективное за 2007-2012 гг. В исследовании применялись дескриптивные и аналитические методы современной эпидемиологии. Самый низкий удельный вес больных (0,03%) и самый низкий показатель заболеваемости (0,16⁰/0000) выявлялся в Мангыстауской области. Высокий удельный вес больных отмечался в Южно-Казахстанской области (31,9%). Максимальная заболеваемость установлена в Жамбылской области (41,9⁰/0000). В динамике в 62,5% регионов тренды показателей снижались, а на остальных территориях повышались. Высокие темпы прироста регистрировались в Северо-Казахстанской области (T_{пр} = +65,8%), а темпы убыли заболеваемости – в Мангыстауской области (T_{уб} = -45,1%). Вычислены уровни заболеваемости бруцеллезом для пространственной оценки: низкий показатель – до 3,6⁰/0000, средний – от 3,6 до 16,1⁰/0000, высокий – от 16,1⁰/0000 и выше.

Ключевые слова: бруцеллез, заболеваемость, тренды, картограмма.

Одним из важных аспектов изучения здоровья населения страны является пространственно-временная оценка заболеваемости в различных медико-географических регионах. Данный критерий позволяет выявить контингент, наиболее страдающий от тех или иных заболеваний, и способствует эффективному анализу процессов возникновения и распространения заболеваемости, т.е. устанавливает влияние различных медико-социальных условий и факторов окружающей среды на заболеваемость населения [1, 2].

Бруцеллез представляет собой мировую проблему для медицинского и ветеринарного здравоохранения. Наиболее широко бруцеллез распространен в странах Средиземноморья, Малой Азии, Юга и Юго-Восточной Азии, Африки, Центральной и Южной Америки [3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10]. В 1990-е годы обострились эпидемиологическая и эпидемическая ситуации по бруцеллезу в странах СНГ и России [11, 12, 13]. Сохраняется актуальность вопросов профилактики этой зоонозной инфекции.