

Проведенное базисное кардиологическое обследование (ЭКГ, рентгенография грудной клетки, цветная доплер-ЭХОКГ) позволило выявить у ребенка функционирующее овальное окно с лево-правым шунтированием, а также гипертрофию миокарда левого желудочка без обструкции выводного отдела левого желудочка. Толщина миокарда левого желудочка (ТМЗСЛЖ) составила 9 мм (норма 3—4 мм).

Показатели нейросонографии (НСГ) демонстрировали наличие выраженной дилатации передних рогов боковых желудочков мозга ($D=12$ мм, $S=10$ мм) и затылочных рогов ($D=S=25$ мм) с быстрым нарастанием размеров окружности головы и отрицательной динамикой показателей НСГ.

В общем анализе крови выраженных отклонений не отмечено. В биохимическом анализе крови при отсутствии признаков остротекущего воспаления выявлено повышение уровня трансаминаз (АЛТ – 101,8 ед/л, АСТ – 197,2 ед/л), ЛДГ – 1297 ед/л, КФК – 554 ед/л. Уровень глюкозы составил 5,3 ммоль/л.

Таким образом, у ребенка были заподозрены нервно-мышечные заболевания (врожденные митохондриальные миопатии или врожденные мышечные дистрофии). Для проведения дифференциального диагноза анализ сухих пятен крови был направлен в Гамбург. Полученный результат: α -glucosidase at pH 3,8 – 0,95–1,5–10 nmol/spot*21h, α -glucosidase at pH 7,0 – 12,19–1,8–17,1 nmol/spot*21h, α -glucosidase with inhibition 0,20–0,9–7,2 nmol/spot*21h – подтвердил диагноз БП.

Второй ребенок поступил в ДККБ в возрасте 3 месяцев также по направлению из ЦГХ, где был выставлен диагноз – острый кардит. Клиническая картина совпала с первым случаем. Дважды проведенное обследование сухих пятен крови в Гамбурге позволило поставить диагноз БП.

Обсуждение

Таким образом, в статье впервые представлены клинические случаи прижизненной диагностики болезни Помпе у детей первого года жизни в Краснодарском крае.

Клиническая картина заболевания характеризовалась тяжелым течением, с выраженной невроло-

гической симптоматикой: снижением двигательной активности, диффузной мышечной гипотонией, спонтанным клонусом стоп, тремором рук, оперкулярными пароксизмами, гипорефлексией. У больных отмечена диффузная мышечная гипотония. Поражение сердечно-сосудистой системы характеризовалось кардиомегалией, приглушением тонов сердца, брадиаритмией. Со стороны дыхательной системы – одышка, в легких при аускультации выслушивались рассеянные крепитирующие хрипы.

Возможность современного малоинвазивного метода биохимического анализа – повышения в сухих пятнах крови α -глюкозидазы – позволила провести дифференциальную диагностику с врожденной нервно-мышечной патологией и подтвердить диагноз БП у больных.

В обоих случаях дети погибли от прогрессирующей сердечно-легочной недостаточности, не успев начать лечения. Однако появление современного ФЗЛ с помощью рекомбинантной формы человеческой кислой альфа-глюкозидазы дает возможность повлиять на степень прогрессирования заболевания, функцию основных пораженных органов, а также прогноз заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мазанкова Л. Н., Котлукова Н. П., Сорока С. Г. Трудности диагностики болезни Помпе у детей грудного возраста // Педиатрия. – 2005. – № 6. – С. 89–92.
2. Помазовская В. А., Романов А. Ф. Болезнь Помпе у детей // Педиатрия. – 2000. – № 1. – С. 17–22.
3. Яхно. Н. Н. Болезни нервной системы: Рук. для врачей. – М.: Медицина, 2005. – Т. 1. – С. 601–602.
4. Amato A. A. Acid maltase deficiency and related myopathies // Neurol. clin. – 2000. – V. 18. – P. 151–165.
5. Hagemans M. L., Winkel L. P., Van Doorn P. A. Clinical manifestation and natural course of late-onset Pompe's disease in 54 Dutch patients // Brain. – 2005. – V. 128. Pt 3. – P. 671–677.
6. Hagemans M. L., Schie van S. P., Janssens A. C. Fatigue: an important feature of late-onset Pompe disease // J. neurol. – 2007. – V. 254. – P. 941–945.

Поступила 15.10.2012

Т. П. ШУМЛИВАЯ, Е. А. ЕВТУШЕНКО, К. ПАНДАЙ

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ТРОМБОЗОВ АРТЕРИАЛЬНЫХ И ВЕНОЗНЫХ СОСУДОВ У НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ

Отделение ультразвуковой диагностики ГБУЗ «Детская краевая клиническая больница» МЗ КК,
Россия, 350007, г. Краснодар, пл. Победы, 1,
тел. 8 (861) 267-20-90. E-mail: evgeniy-ulcer@yandex.ru

В данной работе представлены результаты исследования 8 новорожденных детей с тромбозами артериальных и венозных сосудов. Диагноз был поставлен по клиническим и ультразвуковым данным. В статье описываются опыт применения ультразвукового метода исследования для диагностики острых тромбозов артерий и вен у новорожденных детей, оценка локализации, распространенности и гемодинамической значимости тромбозов, а также эффективность лечения.

Ключевые слова: тромбоз, сосуды, эхография.

ULTRASOUND DIAGNOSIS OF THROMBOSIS OF ARTERIAL AND VENOUS VESSELS IN NEWBORN INFANTS

*Department of ultrasonic diagnostics Children's regional clinical hospital,
Russia, 350007, Krasnodar, Victory's Day sq., 1,
tel. 8 (861) 267-20-90. E-mail: evgeniy-ulcer@yandex.ru*

This article presents the results of the study 8 newborns with thrombosis of arterial and venous vessels. The diagnosis was made by clinical and ultrasound data. The paper describes the experience of using the ultrasonic method for the diagnosis of acute thrombosis of arteries and veins in newborns, evaluation of localization, distribution, and hemodynamic significance of thrombosis and the effectiveness of treatment.

Key words: thrombosis, blood vessels, sonography.

Введение

В последние годы отмечается рост показателя выживаемости тяжелобольных новорожденных, в том числе с низкой массой тела при рождении, в результате реанимационных мероприятий, одним из которых являются пункция и катетеризация сосудов у новорожденных детей [3]. Несмотря на общепринятое мнение, что тромботическая болезнь у новорожденных – нередкое явление, подлинная частота ее не установлена.

Тромботические проявления в периоде новорожденности определяются в основном тремя причинами:

- ДВС-синдром;
- антифосфолипидный синдром;
- врожденные аномалии или дефицит физиологических антикоагулянтов (антитромбин III, протеин S, протеин C, α^2 -макроглобулин) [1, 3, 4].

Согласно данным M. Andrew и соавт. (1995), 90% венозных тромбозов у новорожденных связано с использованием центральных венозных катетеров.

Соответственно, для уточнения генеза и распространенности тромбозов требуется дополнительное обследование: скрининг на волчаночный антикоагулянт, определение содержания антитромбина III, протеинов C и S [1, 3, 4], RW, эхокардиография, доплерометрия сосудов.

Внедрение в практику ультразвуковых методов исследования с использованием высокочастотных датчиков и доплеровских технологий позволяет своевременно диагностировать сосудистые осложнения, их локализацию, распространенность, гемодинамическую значимость и исходы у новорожденных.

Материалы и методы исследования

В нашей больнице, в отделении реанимации новорожденных и недоношенных детей, методом ультразвуковой диагностики тромбозы сосудов были установлены у 8 новорожденных (5 мальчиков и 3 девочки): двое из них с синдромом верхней полой вены, двое – с тромбозами внутренней яремной и подключичных вен, трое – с тромбозом лучевой и локтевой артерий, один ребенок – с пристеночным тромбозом дуги аорты и окклюзирующим тромбозом обеих внутренних сонных артерий. В числе новорожденных 6 недоношенных, четверо из которых с массой тела при рождении до 1000 г. У 2 детей проведено определение полиморфизмов генов системы свертываемости крови, где были выявлены гетерозиготные мутации. До проведения катетеризации подключичной вены имели место инфекционные заболевания (у 4

детей – сепсис, у 3 детей – внутриутробная инфекция), у 3 детей была асфиксия в родах. Из акушерского анамнеза известно, что из соматических заболеваний у матерей были: наследственная тромбофилия, хронический пиелонефрит, системная красная волчанка, варикозное расширение вен нижних конечностей, бактериальные вагинозы. Исследование проводилось на аппарате «PHILIPS HD 11XE» с использованием микроконвексного и линейного датчиков с частотой 15–17 МГц в В-режиме, цветовом доплеровском режиме и импульсно-волновой доплерографии.

Результаты исследования

Наши наблюдения показали, что тромбозы венозных и артериальных сосудов возникают у новорожденных чаще всего в результате катетеризации подключичной, внутренней яремной, пупочной вен. У наблюдавшихся новорожденных с венозными тромбозами отмечалась следующая клиническая картина: отек, цианоз конечности, локальное повышение кожной температуры, переполнение подкожных вен, у детей с тромбозом верхней полой вены появлялась отечность верхней половины туловища, лица, шеи, подчелюстной области, плечевого пояса, головы, изредка цианоз лица. При возникновении тромбозов артериальных сосудов клиническая симптоматика проявлялась побледнением конечности, затем она приобретала мраморный цвет, становилась холодной, пульсация ниже места тромбоза отсутствовала.

При проведении эхокардиографического исследования у детей с синдромом верхней полой вены была диагностирована полная окклюзия тромботическими массами устья верхней полой вены с пролабированием тромба в полость правого предсердия, стенки вены были уплотнены, кровоток при проведении доплерографии не регистрировался. При проведении нейросонографии у этих детей было выявлено повышение эхогенности паренхимы головного мозга в перивентрикулярных областях.

В случаях возникновения острого тромбоза подключичной и внутренней яремной вен при ультразвуковом исследовании наблюдалось локальное расширение просвета тромбированных вен, стенки на участке тромбоза были утолщены, невозможна компрессия просвета вен датчиком, кровоток при доплеровском исследовании не регистрировался. При проведении нейросонографии у одного ребенка было выявлено внутрижелудочковое кровоизлияние 3-й степени с тампонадой правого желудочка, у другого – повышение

эхогенности паренхимы головного мозга в перивентрикулярных областях.

У детей с артериальными тромбозами верхних конечностей (после установки артериальных катетеров) при ультразвуковом исследовании в двух случаях наблюдался острый окклюзирующий тромбоз лучевой и локтевой артерий, в одном случае – тромбоз лучевой артерии (весь просвет сосудов был выполнен изоэхогенными тромботическими массами), кровоток при цветном доплеровском картировании не регистрировался на данном участке, ниже уровня тромбоза при проведении импульсно-волновой доплерографии регистрировался измененный (коллатеральный) спектр кровотока. При проведении нейросонографии у двух детей были выявлены внутрижелудочковые кровоизлияния 2-й и 3-й степени, в последующем у этих детей были выявлены гетерозиготные мутации системы свертывания крови, у одного ребенка – повышение эхогенности паренхимы головного мозга в перивентрикулярных областях.

У ребенка с пристеночным тромбозом дуги аорты и окклюзирующим тромбозом общих сонных артерий с обеих сторон при ультразвуковом исследовании весь просвет внутренних сонных артерий был выполнен изоэхогенными тромботическими массами, стенки артерий были утолщены, кровоток при цветном исследовании не регистрировался, в дуге аорты был выявлен гиперэхогенный пристеночный тромб, который находился на участке отхождения плечеголового ствола и общей сонной артерии слева. При проведении нейросонографии у ребенка были выявлены диффузные изменения паренхимы головного мозга с признаками тотальной лейкомаляции и отсутствием кровотока в сосудах головного мозга бассейна внутренних сонных артерий.

Все дети получали консервативную терапию под контролем показателей системы гемостаза и ультразвукового метода исследования [2].

При эхографическом наблюдении тромбозов положительная динамика в виде появления начальных признаков реканализации (чаще появление пристеночного кровотока) наблюдалась в трех случаях уже на 7–8-й день, в двух случаях – на 12–14-й день, в одном случае – на 17-й день, один ребенок был переведен в АРО

другой больницы, оценить динамику тромбоза не представилось возможным, один ребенок умер. Полная реканализация тромбоза наблюдалась в двух случаях на 14–15-й день, в двух случаях – на 32–37-й день.

Обсуждение

1. Тромбоз у новорожденных возникает легко и значительно чаще. Способствуют тромбозам особенности свертывающей системы: снижение в крови уровня естественных антикоагулянтов, особенно антитромбина III, плазминогена, а также протеинов С и S. Риск возникновения тромбозов возрастает при недоношенности, асфиксии, родовой травме, сахарном диабете и нефропатии у матери.

2. Тромбозы магистральных сосудов в подавляющем большинстве случаев связывают с повреждением сосудистой стенки при катетеризации сосудов, особенно опасны артериальные катетеры, а катетеризация внутренней яремной и подключичной вен может приводить к развитию синдрома поллой верхней вены.

3. Тромбозы магистральных сосудов у новорожденных могут быть достоверно визуализированы эхографически.

4. При ультразвуковом исследовании можно оценить локализацию, распространенность и гемодинамическую значимость тромбоза, а также эффективность лечения, наблюдать этапы реканализации тромбов, исходы тромбозов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Баркаган Л. З. Нарушение гемостаза у детей. – М., 1993.
2. Самсонова Н. Н., Козар Е. Ф., Плющ М. Г. Противотромботическая терапия у детей // Тромбоз, гемостаз и реология. – 2003. – С. 6–13.
3. Чупрова А. В., Белоусова Т. В. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови у детей. – М.: Медицинская книга, 2004. – С. 78–81.
4. Свириг П. В., Суханова Г. А., Вдовин В. В. Тромбозы, не связанные с сосудистыми катетерами у детей // Клиническая гемостазиология и гемореология в сердечно-сосудистой хирургии. – М., 2009. – С. 451–452.

Поступила 03.11.2012