

ID: 2012-09-23-A-1674

Оригинальная статья

Карась А.Ю., Малеина А.Ю., Колоколов О.В., Яковлева Т.А., Тютюнник Н.И.

Нейровизуализация как метод раннего выявления цереброваскулярной патологии у взрослых пациентов с врожденным пороком сердца

*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И.Разумовского Минздрава России, кафедра неврологии ФПК и ППС им. К.Н. Третьякова***Ключевые слова:** нейровизуализация, цереброваскулярная патология, врожденный порок сердца.

Введение

По мнению Julien I.E. Hoffman, у пациентов, страдающих врожденным пороком сердца (ВПС), достигших юношеского возраста, постепенно формируется определенный симптоматический тип порока, отражающий схожие процессы гемодинамических нарушений [1]. Так, например, синдром Эйзенменгера (СЭ) – высокая, необратимая легочная гипертензия, возникающая при ВПС с лево-правым шунтированием, проявляется склеротическими изменениями легочных сосудов, цианозом, мультиорганными поражениями [2]. Основной причиной смерти таких пациентов с ВПС является декомпенсация необратимых прогрессирующих дистрофических и склеротических изменений сердца и других органов. В настоящее время разработаны принципы ведения пациентов с множественным поражением внутренних органов при ВПС [3], тем не менее, диагностика осложнений основного заболевания, включая поражение нервной системы, не всегда является своевременной.

Цель: представить клинические случаи развития цереброваскулярной патологии при декомпенсации ВПС у взрослых пациентов, определить круг возможных методов диагностики поражения нервной системы.

Клинический пример № 1

Пациент П., 23 года, обратился к неврологу с жалобами на приступы с потерей сознания, фокальные с вторичной генерализацией, длительностью до 1 минуты с частотой до двух раз в полгода.

Из анамнеза известно, что у ребенка при рождении выявлен ВПС – синдром Эйзенменгера. Мальчик, не смотря на отставание в физическом и интеллектуальном развитии, окончил среднюю школу. В возрасте 19 лет впервые развился эпилептический приступ, по характеру – фокальный с вторичной генерализацией. После повторного приступа через 6 месяцев назначен финлепсин в низких дозах, препарат принимал нерегулярно, приступы повторялись редко – 2-3 раза в год. Обследование не проводилось. В возрасте 23 лет направлен на консультацию к неврологу. Во время осмотра контакт с пациентом не затруднен, интеллект сохранен. Обращал на себя внимание status dysgraphicus: грубая деформация грудной клетки (выраженный кифосколиоз). В неврологическом статусе замечена девиация языка вправо. Других неврологических нарушений, включая двигательные и речевые, не выявлено, сухожильные рефлексы оживлены, D=S. При стандартной ЭЭГ патологическая активность не зарегистрирована. Проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга, по данным которой выявлена внутримозговая гематома в левой теменной доле, кистозная атрофия левой лобной доли. Описанные изменения были расценены как следствие перенесенных ранее инсультов. В связи с наличием приступов был рекомендован постоянный прием противосудорожного препарата. С учетом приема кардиологических препаратов проведена замена финлепсина на трилептал, при отсутствии эффекта рекомендована политерапия. Однако в дальнейшем регулярного лечения не получал.

В возрасте 24-х лет пациент поступил в палату интенсивной терапии неврологического отделения в связи с острым развитием неврологического дефицита. Диагностирован ишемический инсульт. Не смотря на проводимую терапию, в течение недели развился повторный инсульт, вследствие которого наступила смерть больного.

Клинический пример №2

Пациент Т., 25 лет, доставлен в неврологический стационар с диагнозом: судорожный синдром. Из анамнеза известно, что ребенок родился от первой беременности, протекающей на фоне гестоза, при рождении выявлен ВПС – дефект межжелудочковой перегородки. Отставал в физическом и интеллектуальном развитии, являясь инвалидом II группы. В анамнезе – тромбоэмболия верхней левой конечности.

При поступлении предъявлял жалобы на впервые развившийся приступ судорог (по типу «крампи») в левых конечностях без потери сознания. Объективно: астенического телосложения, клинические признаки хронической сердечной недостаточности (пальцы по типу «барабанных палочек», ногти в форме «часовых стекол», цианоз губ, ушей). Аускультативно: дыхание жесткое, хрипов нет, грудная клетка симметрична, участвует в акте дыхания. Определяется смещение правой границы сердца вправо на 1см., верхняя – на уровне 2-го межреберья, левая – на уровне срединноключичной линии. Тоны сердца ритмичны, усилены. Пульс хорошего качества и наполнения. В неврологическом статусе: в сознании, доступен контакту, на вопросы отвечает по существу, просьбы выполняет. Глазодвигательных нарушений, нистагма нет. Асимметрия носогубных складок за счет левой. При оценке мышечного тонуса определяется тоническое напряжение в левых конечностях. Сухожильные рефлексы высокие с преимущественным повышением в левых конечностях. Менингеальных знаков нет. Проведена МРТ головного мозга, по результатам которой выявлены структурные изменения в области ствола мозолистого тела, которые, наиболее вероятно, соответствовали лакунарному инфаркту в правой передней мозговой артерии. Также обнаружены МР признаки очаговых изменений в белом веществе лобных, височных, теменных долей головного мозга резидуального характера в виде неправильной формы очагов глиоза размером до 0,9см без признаков перифокального отека, наружной заместительной гидроцефалии.

В отделении проводилась адекватная терапия. Однако, не смотря на это, спустя 10 суток больной скончался от повторного инфаркта головного мозга.

Обсуждение

По мере совершенствования детской кардиологической и хирургической служб, число взрослых пациентов с ВПС постепенно увеличивается, в настоящее время их насчитывается больше, чем детей. Продолжительность жизни большинства пациентов составляет от 20 до 30 лет [4]. Основное заболевание ассоциировано с легочной гипертензией, тромбоэмболией, сочетанной

формой аритмии и внезапной смертью [3]. По мере постепенного прогрессирования основного заболевания у пациентов с СЭ формируется мультисистемное поражение, включающее патологию свертывающей системы крови (кровотечения и парадоксальные эмболии), дисфункцию почек, гипертрофическую остеоартропатию, сердечную недостаточность, что снижает качество жизни и увеличивает риск внезапной смерти [5]. К основным причинам развития осложнений, связанных с поражением головного мозга, относят парадоксальную эмболию, патологию реологического свойства крови (микроцитоз вследствие железодефицитной анемии), артериальную гипертензию, фибрилляцию предсердий [6]. Риск развития цереброваскулярной патологии у пациентов с СЭ по разным данным колеблется от 5,1% до 14% [7, 8]. Порок сердца является одним из главных факторов риска развития кардиоэмболических ишемических инсультов. Основными разрешающими моментами могут послужить наличие тромба или эмбола в левых отделах сердца (встречается при клапанных пороках сердца, заболеваниях эндокарда, опухолях). Риск инсульта возрастает в случае сопутствующей мерцательной аритмии. Парадоксальная эмболия из вен большого круга на фоне право-левого шунта возможна при стенозе легочной артерии, либо при формировании легочной гипертензии. Третий механизм – тромбоз венозных синусов в связи с полицитемией и повышением гематокрита у детей с синими пороками сердца [9].

Как описано в приведенных выше клинических примерах, в ряде случаев ишемический инсульт может протекать без явных очаговых (двигательных, чувствительных и прочих) нарушений. Поводом обращения к неврологу может стать наличие приступов. Однако нередко, даже не смотря на формирование эпилептического очага и постепенное учащение приступов, обращение к врачу-неврологу, проведение нейровизуализации и назначение лечения, направленного на профилактику инсультов, не является своевременным.

Заключение

В рассмотренных клинических случаях цереброваскулярная патология при ВПС носила субклинический характер, что затруднило выявление экстракардиальной патологии (поражение ЦНС) на раннем этапе заболевания. Отсутствие облигатных признаков заболевания не позволило определить круг диагностического поиска. Мы полагаем, что для своевременного выявления вторичного поражения ЦНС у пациентов с ВПС, необходимо проведение нейровизуализации, то есть высокопольной МРТ. Такая тактика позволяет обеспечить своевременное проведение адекватной терапии, профессиональной ориентации и социальной адаптации больных, следовательно но – минимизировать число urgentных состояний и снизить смертность от инсультов при ВПС.

Литература

1. Julien I.E. Hoffman. Врожденные пороки сердца. 2010. – С. 492-493.
2. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. — М.: МЕДпресс информ, 2004г. – С. 373.
3. Candice K Silversides, [et al]. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Complex congenital cardiac lesions. // URL: http://www.cachnet.org/res_managing_sec15.shtml (дата обращения: 25.07.12).
4. Vongpatanasin W, [et al]. The Eisenmenger syndrome in adults // Ann Intern Med. 1998. 128(9):745–55. [PubMed], (дата обращения: 28.07.12).
5. Erwin Oechslin, [et al]. The Adult Patient with Eisenmenger Syndrome. A Medical Update after Dana Point Part III: Specific Management and Surgical Aspects // Curr Cardiol Rev. 2010, November; 6(4): 363–372. [Pub. Med], (дата обращения: 23.08.12).
6. Oechslin E., [et al]. Systemic endothelial dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease // Circulation. 2005, 112(8), (дата обращения: 17.08.12).
7. Hoffmann A., [et al]. Congenital heart disease. Cerebrovascular accidents in adult patients with congenital heart disease // Heart. 2010, (дата обращения: 23.08.12).
8. Ammash N., [et al]. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease // Coll Cardiol. 1996, Sep; 28(3), (дата обращения: 30.08.12).
9. Matta A.P., [et al]. Cerebrovascular disorders in childhood: etiology, clinical presentation, and neuroimaging findings in a case series study // Arq Neuropsiquiatr. 2006, Jun, (дата обращения: 23.09.12).