

*Секция: Медицинские науки*

**Жангелова Шолпан Болатовна**

*кандидат медицинских наук, доцент,  
профессор кафедры внутренних болезней №2  
Казахский национальный медицинский университет  
имени С. Д. Асфендиярова  
г. Алматы, Республика Казахстан*

**Альмухамбетова Рауза Кадыровна**

*кандидат медицинских наук, доцент,  
профессор кафедры внутренних болезней №2  
Казахский национальный медицинский университет  
имени С. Д. Асфендиярова  
г. Алматы, Республика Казахстан*

**Туякбаева Алина Геннадьевна**

*заведующая кардиологическим отделением №5  
Городской кардиологический центр  
г. Алматы, Республика Казахстан*

**Джолдасбаева Айдана Еренбаевна**

*врач ординатор  
Городской кардиологический центр  
г. Алматы, Республика Казахстан*

**Әбілқасым Дана Әнуарқызы**

*резидент  
Казахский НИИ кардиологии и внутренних болезней  
г. Алматы, Республика Казахстан*

**Айтбаева Париза Рустамқызы**

*резидент  
Казахский НИИ кардиологии и внутренних болезней  
г. Алматы, Республика Казахстан*

**Қалиолдаева Галшын Мағзійқызы**

*резидент*

*Казахский НИИ кардиологии и внутренних болезней*

*г. Алматы, Республика Казахстан*

**Тұрыс Асия**

*резидент*

*Казахский НИИ кардиологии и внутренних болезней*

*г. Алматы, Республика Казахстан*

**ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ У  
ПАЦИЕНТА С ТОРАКОДИАФРАГМАЛЬНЫМ ЛЕГОЧНЫМ  
СЕРДЦЕМ И ВРОЖДЕННОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ  
ТКАНИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**

**Цель исследования:** описание редкого случая развития кардиомиопатии на фоне дисплазии соединительной ткани.

**Материал и методы исследования:** данные истории болезни А., 58 лет.

**Результаты и обсуждение:** В Городской кардиологический центр бригадой скорой помощи был доставлен пациент А., 58 лет, (рисунок 1) с клиникой декомпенсированной хронической сердечной недостаточности. Жалобы при поступлении: на чувство нехватки воздуха, одышку в покое, общую слабость, тошноту, потеря веса, отсутствие аппетита.

**Анамнез заболевания:** Наблюдается в поликлинике по ИБС в течение многих лет. Повышение АД не отмечал. Дилатационная кардиомиопатия с марта 2018г. Принимает альдарон 100 мг, карведилол 6,25 мг, кордарон 200 мг, дигоксин 0,025 мг, тромбо асс 100 мг. Ухудшение состояния в течении 4 дней, когда стали нарастать выше указанные жалобы. Учитывая тяжесть состояние пациент госпитализирован в отделение реанимации Городского кардиологического центра.

Анамнез жизни: Перенес туберкулез в 1995 году, идиопатическая тромбоцитопения, врожденная килевидная грудная клетка, хронический бронхит, пневмосклероз и буллезная эмфизема легких, хронический пиелонефрит. Вредные привычки – курил в течение 50 лет. Наследственность не отягощена.

Объективно при поступлении: Состояние тяжелое, за счет дыхательной, сердечной недостаточности. Сознание ясное. Питание пониженное: рост-179 см, вес-45 кг. ИМТ-14. Дефицит веса. Килевидная грудная клетка. Длинные пальцы на руках и ногах. Кожные покровы бледные, акроцианоз, чистые. Периферические отеки - нет. Дыхание свободное. В легких перкуторно – легочный звук. Аускультативно – дыхание везикулярное, в нижних отделах ослабленное, единичные влажные хрипы в нижних отделах. ЧДД 23 в мин. Границы относительной сердечной тупости смещены влево на 2,5 см от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке, аорте, выраженный акцент 2 тона над легочной артерией, ритм правильный, АД 100/50 мм.рт.ст, ЧСС 77 в мин. Печень на 2 см выступает из под края реберной дуги.

На ЭКГ- ритм синусовый с ЧСС 68 в минуту. Вертикальное положение ЭОС. Неполная блокада ПНПГ.

Заключение ЭхоКГ: Правая и левая коронарные створки спаянны в области комиссуры. Выраженная дилатация аорты на уровне синусов. Выраженная дилатация левых отделов. Умеренная дилатация правых отделов. Сократительная функция ЛЖ умеренно снижена (по Тейхольцу 43%). Правого желудочка- удовлетворительная. Умеренная легочная гипертензия (мах ДЛА 67 mmHg). «Д»ЭХОКГ: регургитация на МК до II ст, ТК 0-I ст, ЛК 0-I ст.



**Рисунок 1. Фотография больного А., 58 лет**

Рентгенография органов грудной клетки: СТИ- 65 % Гемодинамика малого круга кровообращения – не нарушена. Легочные поля – верхняя доля правого легкого фиброзно изменена. Легочный рисунок – усилен и обогащен за счет диффузного интерстициального фиброза. Корни – расширены. Правый корень легкого подтянут вверх. Синусы – свободные. Тень сердца увеличена влево. Аорта: плотная, умеренно расширена. Рентген картина может соответствовать хроническому бронхиту. Сколиоз верхнего грудного отдела позвоночника. Рекомендовано: консультация фтизиатра, по возможности КТ органов грудной клетки.

УЗИ органов брюшной полости и почек: диффузные изменения паренхимы печени, хронический панкреатит, хронический пиелонефрит.

Общий анализ крови: умеренный лейкоцитоз  $11,2 \cdot 10^9/\text{л}$  с палочкоядерным сдвигом до 8; Лимфоцитопения до 13.

Биохимический анализ крови: Общий белок 66 г/л; мочевина 20,2 ммоль/л; Креатинин 161 ммоль/л; Глюкоза 5,0 ммоль/л; Магний 0,95 ммоль/л; АлаТ 686 u/l; АсаТ 788 u/l; Билирубин общий 59,1 мкмоль/л; Билирубин прямой 39,7 мкмоль/л; Холестерин общий 3,33 ммоль/л; Холестерин ЛПВП 1,08 ммоль/л; Холестерин ЛПНП 2,08 ммоль/л; Триглицериды 0,88 ммоль/л; КОА 2,0 ; Риск ИБС 1,9;

Клубочковая фильтрация 27 мл/мин; в/ч СРБ 7,9 мг/л;

Коагулограмма: Фибриноген 2,1 г/л; Протромбиновое время 17,2 сек; АПТВ 28,4 сек; Тромбиновое время 17,5 сек; МНО 1,56.

Troponin 0.008 нг/мл; в динамике через 6 часов Troponin 0,029 нг/мл; Анализ мокроты на микобактерии туберкулеза трехкратно отрицательно.

Рекомендовано: Консультация фтизиатра - Данных за активность туберкулеза легких нет. Остаточные изменения после перенесенного туберкулеза легких. Наблюдение в группе риска у терапевта по месту жительства.

Данные пациента направлены на консультацию кардиохирургом из ННКЦ г. Астаны по электронной почте для решения вопроса о проведении оперативного вмешательства (TAVI): консилиумом решено – оптимальная медикаментозная терапия. Лечение согласно клинического протокола хронической сердечной недостаточности.

Клинический диагноз: Вторичная клапанная кардиомиопатия. Комбинированный аортальный порок, ассоциированный с дисплазией соединительной ткани, марфаноидный тип с поражением клапанов аорты и дилатацией аорты. Стеноз и недостаточность аортального клапана 2-3 степени. Относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов. ХСН IIА умеренно сниженной ФВ (43%). Килевидная грудная клетка. Торакодиафрагмальное легочное сердце. Буллезная эмфизема и пневмосклероз. Внебольничная двухсторонняя нижнедолевая пневмония. ДН I. Кахексия. Гипоксическое повреждение печени кардиального генеза. Хронический пиелонефрит, ремиссия. ХБП 4 ст (СКФ 27). Большие остаточные изменения после перенесенного туберкулеза легких.

Таким образом, данный случай - редкий в клинической практике, а потому сложный в плане постановки диагноза и определения тактики ведения таких пациентов. Как финальная стадия формирования торакодиафрагмального сердца у пациента с врожденной килевидной

грудной клеткой, приведшего к развитию дилатации всех отделов сердца в результате комбинированного порока клапана аорты и дилатации аорты на фоне дисплазии соединительной ткани [1, с. 291; 2, с. 1-32].

### **Литература**

1. Нечаева Г.И., Яковлев В.М., Конев В.П., Друк И.В., Морозов С.Л. Дисплазия соединительной ткани: основные клинические синдромы. Формулировка диагноза, лечение [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <https://www.pectusexcavatum.ru/articles/67/291/>
2. Российское кардиологическое общество. Наследственные нарушения соединительной ткани в кардиологии. Диагностика и лечение. 2012 год / Российский кардиологический журнал №1(99)-2013, приложение 1. – С. 1-32.