

**ОТРАВЛЕНИЕ ФУКОРЦИНОМ В НЕОНАТАЛЬНОЙ ПРАКТИКЕ
С РАЗВИТИЕМ ДИССОЦИАТИВНОГО ШОКА***Л.В.Колюбакина, Л.Н.Кузьменко, Д.В.Колюбакин, Н.И.Гончарук*

Резюме. В статье приводится клиническое описание развития диссоциативного шока у новорожденного ребенка вследствие острого отравления фукокорцином.

Ключевые слова: диссоциативный шок, новорожденный, отравление фукокорцином.

**POISONING WITH FUCORCIN IN NEONATAL PRACTICE WITH
THE DEVELOPMENT OF DISSOCIATIVE SHOCK***L.V.Kolyubakina, L.N.Kuzmenko, D.V.Koliubakin, N.I.Goncharuk*

Abstract. The paper presents a clinical description of the development of the dissociative shock in a newborn infant due to acute poisoning with fucorcincin.

Key words: dissociative shock, neonates, poisoning with fucorcincin.

Bukovinian State Medical University (Chernivtsi)

Рецензент – проф. Т.В.Сорокман

Buk. Med. Herald. – 2008. – Vol.12, №3.–P.121-123

Надійшла до редакції 10.04.2008 року

УДК 616.831-005-036.11-06:616-018.2-056.7

*А.П.Кузьмінський, Н.В.Малярська, Ю.А.Опалинський***ГОСТРИ ПОРУШЕННЯ МОЗКОВОГО КРОВООБІГУ І СИНДРОМ МАРФАНА**Кафедра нервових хвороб (зав. – проф. С.С.Пшик)
Львівського національного медичного університету ім. Данила Галицького

Резюме. Стаття присвячена проблематиці гострих порушень мозкового кровообігу у хворих на синдром Марфана. Проведено узагальнення даних літератури і результатів власних спостережень хвороби Марфана з наявністю порушень мозкового кровообігу.

Ключові слова: гостре порушення мозкового кровообігу, синдром Марфана, аневризма аорти, профілактика.

Вступ. Однією з найпоширеніших причин інвалідності та смертності населення країни є гостре порушення мозкового кровообігу (ГПМК). Третина мозкових катастроф відбувається в осіб працездатного віку. Саме тому своєчасне виявлення чинників ризику дозволить запобігти розвитку ГПМК [1, 4].

Серед всіх спадкових захворювань сполучної тканини найбільший інтерес для терапевтів і лікарів загальної практики представляє синдром Марфана (вперше описаний французьким педіатром А.Marfan у 1896 році), що характеризується змінами опорно-рухового апарату (доліхостеномелія, арахнодактилія), очей (підвивих кришталика) і серцево-судинної системи (ерджеймівський некроз, аневризма аорти), реєструється в молодому віці, з однаковою частотою в чоловіків і жінок, веде до ранньої інвалідизації і ранньої смерті, трапляється в популяції з частотою 0,4 на 10000 населення [3, 5].

Мета дослідження. Проаналізувати особливості клініки за результатами власних спостережень хвороби Марфана з урахуванням можливості розвитку порушень мозкового кровообігу.

Матеріал і методи. Спостереження за трьома пацієнтами з синдромом Марфана проведено на базі неврологічного відділення Львівської обласної клінічної лікарні.

Результати дослідження та їх обговорення. У діагностиці синдрому Марфана використано наступні клінічні ознаки, серед яких оцінювали зовнішній вигляд хворих: довгі й тонкі кінцівки з такими ж пальцями, «пташина особа» (великий ніс і маловиражене підборіддя), кіфосколиоз, перерозгинання в суглобах, патологія опорно-рухового апарату, надмірна розтяжність шкіри, порушення зору (підвивих кришталика, міопія й збіжна косоокість) [3, 5]. Прояви патології серцево-судинної системи при синдромі Марфана реалізуються великими критеріями – дилатацією кореня аорти, розширенням синусу Вальсальви, розшаровуючою аневризмою аорти та/або малими критеріями – пролапсом мітрального клапана, дилатацією легеневої артерії, кальцифікація мітрального кільця [2]. Аневризма аорти без лікування призводить до недостатності аортального клапана або до розшарування аорти. Найнебезпечнішим ускладненням при синдромі Марфана є саме

розшарування аневризми висхідної аорти, що веде до смерті 80 % нелікованих пацієнтів впродовж двох тижнів [2]. Дані літератури вказують на те, що аневризма аорти може розвиватися у хворих на синдром Марфана після 40 років, дані клінічних спостережень вносять певні корективи.

Наводимо клінічні випадки синдрому Марфана:

1. У хворой М., 24 роки, із синдромом Марфана на фоні артеріального тиску 160/90 мм рт.ст. розвинувся розлад свідомості. При обстеженні виявлено аневризму висхідного відділу і дуги аорти. На електроенцефалограмі виявлені помірні дифузні зміни біопотенціалів мозку. На комп'ютерній томографії патології не виявлено. Проведено лікування зі спостереженням кардіолога та кардіохірурга.

2. Хворий Г., 26 років, із синдромом Марфана поступив з діагнозом ГПМК та артеріальної гіпертензії. За даними анамнезу у 2006 р. відкрита черепно-мозкова травма, забій головного мозку, гематома в лобно-скроневій частці зліва. У 2007 р. проведено операцію з приводу аневризми висхідної аорти. Неврологічний статус: хворий у свідомості, контактний; визначається асиметрія очних щілин, екзофтальм справа, девіація язика вправо, гемігіпестезія і рефлексорний геміпарез справа, патологія мозочка відсутня, менінгеальні знаки відсутні. Проведено лікування.

3. У грудні 2007 р. у неврологічне відділення Львівської обласної клінічної лікарні поступив хворий Ф., 27 років, із синдромом Марфана та вогнищевою симптоматикою. Визначено діагноз – ГПМК за типом транзиторної ішемічної атаки в системі каротидних артерій, з проявами психомоторного збудження. За даними анамнезу, у 2001 р. проведено операцію з приводу розширюючої аневризми висхідної аорти. Пацієнт приймав антикоагулянти (феніндіон (фенілін) – по 1 табл. 2 рази/добу). У 2004 р. проведена операція з приводу розширюючої аневризми черевної аорти на рівні біфуркації і клубових артерій; приймав еноксапарин (клексан) 0,6 мл підшкірно впродовж 3 міс., далі переведений на феніндіон (фенілін) – по 1 табл. 2 рази/добу. В об'єктивному статусі зазначається, що хворий у свідомості, у контакт вступає неохоче, персеверації, психомоторне збудження, асиметрія очних щілин, зіниці D=S, фотореакції живі, асиметрія носо-губної складки – згладженість справа, девіація язика вправо, горловий рефлекс живий, рефлекс зліва підвищені, м'язовий тонус, сила збережені D=S; інтенційний тремор зліва, менінгеальні знаки відсутні. Протромбіновий індекс на початку лікування – 94 %, наприкінці стаціонарного етапу лікування – 45 %. За даними комп'ютерної томографії патологічних вогнищ не виявлено. Проведено лікування, в подальшому рекомендовано аценокумарол (синкумар) по 1,5 табл. 1 раз/добу.

Отже, лікування хворих на синдром Марфана в основному симптоматичне. Оперативне лікування є обмеженим за обережного ставлення за слабких автоімунних можливостей пацієнтів. Прогноз залежить від тяжкості уражень серцево-судинної системи [2]. Частіше смерть настає від розширюючої аневризми аорти. Своєчасне хірургічне втручання дозволило знизити смертність при синдромі Марфана (70 % у 1972 р. до 48 % у 1995 р.) і збільшити середню тривалість життя (32 роки в 1972 р. і до 45 років у 1998 р.) [5].

Аневризма аорти, яка розвивається при синдромі Марфана, небезпечна не лише можливістю розриву чи стенозом коронарних артерій, але й розвитком порушень мозкового кровообігу, що у свою чергу, може призвести до інвалідизації і смерті. Особи з підозрою на синдром Марфана підлягають диспансерному динамічному спостереженню з оглядом кардіолога через кожні 6 місяців та іншими фахівцями, а також в подальшому медико-генетичному консультуванні для осіб репродуктивного віку.

Висновок

Правильна діагностика й інтерпретація клінічних даних дозволяють у ряді випадків об'єктивізувати діагноз синдрому Марфана, оцінити функціональний стан органів і систем, визначити ризик можливих ускладнень, відіграють істотну роль у розпізнаванні захворювання в молодому віці й розробці профілактичних заходів, а отже і подовжують життя пацієнтів.

Перспективи подальших досліджень.

Спектр патології при синдромі Марфана є поліорганним і до того ж пов'язаним із розвитком порушень мозкового кровообігу, що потребує визначення подальшої антитромбоцитарної тактики в умовах зіставлення з хірургічними втручаннями з розширення аорти.

Література

1. Инсульт: практическое руководство для ведения больных / [Ворлоу Ч.П., Деннис М.С., ван Гейн Ж. и др.]: пер. с англ. – СПб.: Политехника, 1998. – 557 с.
2. Гордое И.Б. Поражение сердечно-сосудистой системы при синдроме Марфана / И.Б.Гордое, А.В.Ляхер // Клин. мед. – 1980. – № 8. – С. 98-100.
3. Гофман В.А. О клинической симптоматике стертых форм синдрома Марфана / В.А.Гофман, С.А.Коробейникова, Р.Э.Могилевский // Клин. мед. – 1979. – № 6. – С. 90-92.
4. Гусев Е.Н. Ишемия головного мозга / Е.Н.Гусев, В.Н.Скворцова. – М.: Медицина, 2002. – 526 с.
5. Paepe A. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome / A.Paeppe, R.B.Devereux, H.C.Dietz [et al.] // Amer. J. Med. Genetics. – 1996. – № 62. – P. 417-426.

ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ И СИНДРОМ МАРФАНА

А.П.Кузьминский, Н.В.Малярская, Ю.А.Опалинский

Резюме. Статья посвящена проблематике острых нарушений мозгового кровообращения у больных с синдромом Марфана. Проведено обобщение данных литературы и результатов собственных наблюдений болезни Марфана с наличием нарушений мозгового кровообращения.

Ключевые слова: острое нарушение мозгового кровообращения, синдром Марфана, аневризма аорты, профилактика.

ACUTE VIOLATIONS OF CEREBRAL BLOOD CIRCULATION AND MARFAN'S SYNDROME

A.P.Kuz'mins'kyi, N.V.Maliars'ka, Y.A.Opalyns'kyi

Abstract. The paper deals with the problems of acute violations of the cerebral blood circulation in patients with Marfan's syndrome. A generalization of bibliographical data and the results of the author's own observations of Marfan's syndrome with the presence of stroke has been carried out.

Key words: acute violation of cerebral blood circulation, Marfan's syndrome, aortic aneurysm, prophylaxis.

Danylo Halyts'kyi National Medical University (L'viv)

Рецензент – проф. В.М.Пашковський

Buk. Med. Herald. – 2008. – Vol.12, №3.–P.123-125

Надійшла до редакції 10.04.2008 року