КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА АРНОЛЬДА-КИАРИ В СОЧЕТАНИИ С ДЕКСТРОКАРДИЕЙ У РЕБЕНКА

Хрулёва А.М.
научный руководитель - Пизнюр И.В.
Кафедра факультетской и поликлинической педиатрии с курсом педиатрии ФДПО
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России

Синдром Арнольда-Киари (САК) - является распространенным врожденным заболеванием нервной системы (НС), при котором происходит опущение и компрессия структур головного мозга в большое затылочное отверстие из-за несоответствия размеров задней черепной ямки и головного моза с нарушением крово- и ликворообращения.

Цель работы:
изучение особенностей течения синдрома Арнольда-Киари в сочетании с декстрокардией у пациента А. 5 лет

Материал и методы исследования:
анализ первичной медицинской документации пациента А. 5 лет.

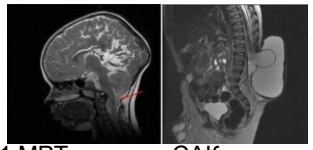

Рис. 1 МРТ-картина САК и менингоцеле у ребенка

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

- Беременность первая, токсикоз в I триместре.
- УЗИ плода на 24-25 неделе: праворасположенное правосформированное сердце, двуприточный единственный желудочек с выпускником для аорты, мальпозиция магистральных сосудов, умеренный стеноз легочной артерии; менингомиелоцистоцеле грудного отдела позвоночника, синдром Арнольда-Киари.
- Роды первые, осложненные (08.06.2014). Хроническая внутриутробная гипоксия плода.
- При рождении: ребенок по шкале Апгар 5/7. Масса тела 3660 гр, длина тела 55 см. Состояние тяжелое.

1-Е СУТКИ ЖИЗНИ:

Жалобы: разлитой цианоз, одышка.
МРТ головного мозга(09.06.2014): МРТ-признаки гипоплазии мозолистого тела. Внутренняя бивентрикулярная гидроцефалия.
МРТ грудного отдела позвоночника (09.06.2014):
миеломенингоцеле в грудном отделе.

ПРОВЕДЕНО ЛЕЧЕНИЕ (11.06.2014) – герниотомия и пластика радикуломенингоцеле грудного отдела позвоночника.

7 МЕСЯЦЕВ:

Жалобы: на задержку развития – сам не садится, не сидит, нет опоры на ножки.
Объективный статус: играет в игрушки, перекладывает их, узнает родных. Держит голову, неплохо группируется, держит опору на предплечьях. Умеет переворачиваться на живот и обратно. Лицо симметричное. За игрушкой следит хорошо. Мышечный тонус в нижних конечностях снижен, «+» р.Бабинского с обеих сторон.

ПРОВЕДЕНО ЛЕЧЕНИЕ:
кортексин, витамин В12, лечебная фикзультура.

11 МЕСЯЦЕВ:

Заключение невролога(01.05.2015):
МРТ-картина аномалии Арнольда-Киари II типа. Внутренняя тривентрикулярная гидроцефалия.
Отрицательная динамика в виде нарастания дилатации желудочковой системы, без явления перивентрикулярного отека, в сравнении с исследованием от 18.07.2014.

ПРОВЕДЕНО ЛЕЧЕНИЕ(02.06.2015):
вентрикулоперитонеальное шунтирование (ВПШ).

2 ГОДА:

Жалобы: одышка, цианоз, утомляемость, снижение аппетита, отставание в развитии.
Объективный статус: общее состояние тяжелое. Разлитой цианоз, сатурация 78%. Шумы: систолический, справа от грудины, эпицентр вдоль правого края грудины.
ЭХО-КГ(09.06.2016):
правосформированное праворасположенное сердце. Единственный двуотточный и двуприточный желудочек анатомический левый. Комбинированный стеноз легочной артерии (ЛА). Дефект межпредсердной перегородки.

ПРОВЕДЕНО ЛЕЧЕНИЕ:
наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза с перевязкой ствола легочной артерии в условиях искусственного кровообращения и гипотермии.

5 ЛЕТ:

Жалобы: на неловкую походку, слабость в правой ноге, неусидчивость, нарушение концентрации внимания.
МРТ головного мозга (14.05.2015) – состояние после ВПШ, уменьшение пролабирования миндалин мозжечка.
ЭКГ(14.05.2019):
декстрокардия, синусовая аритмия, тахикардия, гипертрофия левого желудочка, нарушение процесса реполяризации

ПРОВЕДЕНО ЛЕЧЕНИЕ:
кортексин, витамин В12, лечебная фикзультура, массаж, синусоидальные модулированные токи на нижние конечности.

7 ЛЕТ:

Состояние пациента стабильное, самочувствие хорошее.
Жалоб не отмечается. Регулярно проходит наблюдение у невролога, кардиолога и педиатра по месту жительства. Продолжает принимать кортексин, витамин В12 и проводить лечебную физкультуру. Динамическое наблюдение продолжается.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

САК может проявляться с первых дней жизни. Клинические особенности разнообразны. Дифференциальная диагностика проводится с помощью магнитно-резонансной томографии. Врачам-педиатрам важно знать данное заболевание.

Список литературы:

1. Кантимирова Е.А., Шнайдер Н.А., Петрова М.М., Строцкая И.Г., Дутова Н.Е., Алексеева О.В.,Шаповалова Е.А. Встречаемость аномалии Арнольда-Киари в практике невролога. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2015;7(4):18-22.
2. Эхарке И., Мильян-Сальвадор Х.М., Ольтра С., Песудо-Мартинес Дж.В., Бенейто М., Перес-Айтес А. Мальформация Арнольда-Киари при синдроме Нунана и других синдромах пути RAS/MAPK. Rev Neurol. 2015 1 мая; 60(9):408-12. Испанский. ПМИД: 25912702.

Рязань 2023