

них границ контроля, и чрезмерно высоким содержанием ( $581,0 \pm 23,2$  ммоль/л), превышающим среднее значение контроля на 116,5% ( $P < 0,001$ ). До лечения протокол обследования включал оценку клинических параметров (ЭхоКГ, ЭКГ); одновременно в сыворотке крови определяли уровень КФК, МВ КФК и СОД, активность NOS и НАДФН-зависимой НР, содержание глюкозы, в мембранах эритроцитов – стабильных метаболитов NO ( $\text{NO}_2^-$  и  $\text{NO}_3^-$ ), ONOO $^-$ . Функцию печени оценивали по уровню АСТ, АЛТ, мочевины, ЩФ, ГТП, протромбиновому индексу, содержанию общего белка, креатинина, билирубина (прямого и непрямого), ОХ и его фракций, ТГ.

**Результаты.** У больных с НС до проведения интенсивной терапии с умеренно высоким содержанием МК уровень креатинина (КН) в сыворотке крови превышал контроль на 14,2% ( $P < 0,05$ ), а у больных с чрезмерно высоким содержанием МК – на 12,0%, глюкозы – соответственно на 17,0 ( $P < 0,05$ ) и 38,5 ( $P < 0,001$ ) на фоне снижения концентрации мочевины – на 18,8 и 17,9% ( $P < 0,01$ ) и увеличения количества СКФ – на 8,3 ( $P < 0,05$ ) и 27,0% ( $P < 0,01$ ). У больных с чрезмерно высоким содержанием МК активность АСТ и АЛТ превышала контроль на 108,6 и 88,6% ( $P < 0,001$ ), уровень билирубина (общий и прямой) и ЩФ – на 94,2, 118,2 и 62,9% ( $P < 0,001$ ), содержание общего белка снизилось на 22,0% ( $P < 0,02$ ), ОХ и ЛПНП

увеличилось на 32,3 и 60,1% ( $P < 0,001$ ), а ЛПВП снизилось на 36,6% ( $P < 0,001$ ), на фоне уменьшения протромбинового индекса на 19,8% ( $P < 0,05$ ) и увеличения показателя тимоловой пробы на 93,5%. Изменения уровня кардиоспецифических ферментов крови МВ КФК также были связаны с различным уровнем МК в крови. Так, у больных с умеренно высоким содержанием МК активность КФК и МВ КФК превышала контроль на 21,8 и 15,2% ( $P < 0,05$  и  $P > 0,05$ ), а у больных с чрезмерно высоким содержанием МК – на 37,9 и 85,3%. Действительно, у больных с НС с чрезмерно высоким содержанием МК в крови отмечаются более низкие показатели ЭхоКГ. В среднем по группе у больных с НС ФВЛЖ составила  $38,8 \pm 1,20\%$ , КДИ –  $65,5 \pm 2,42$  мл/м $^2$ , КСИ –  $33,6 \pm 2,21$  мл/м $^2$ .

**Заключение.** Таким образом, необходимо отметить, что наиболее выраженные изменения изучаемых показателей отмечались у больных с чрезмерно высоким содержанием МК. Следовательно, глубина нарушений функций печени у больных с НС зависит от уровня МК в крови и обусловлена, по-видимому, сочетанием элементов циркуляторной и тканевой гипоксии, что существенно увеличивает риск развития рецидива НС, острой левожелудочковой недостаточности. Полученные данные обосновывают необходимость использования в этот период заболевания гепатопротекторов и урикодепрессантов.

## ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ И ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СТРЕСС-ИНДУЦИРОВАННОЙ КАРДИОМИОПАТИИ

УСМАНОВ Б.Б., ХУЖАМБЕРДИЕВ М.А., УЗБЕКОВА Н.Р., УСМАНОВА Д.Н., ТАШТЕМИРОВА И.М.

Андижанский государственный медицинский институт, г. Андижан. Узбекистан

**Цель работы.** Выявить и оценить особенности клиничко-функциональных и гемодинамических проявлений заболевания у больных со стресс-индуцированной кардиомиопатией (СКМП).

**Материал и методы.** Проведено комплексное клиничко-функциональное обследование 10 больных (средний возраст  $68,5 \pm 3,7$  года) с СКМП, верифицированной ЭКГ-и ЭхоКГ-методами. Всем больным проведено суточное Холтеровское мониторирование ЭКГ аппаратом «Schiller MT-101» (Швейцария), ЭхоКГ аппаратом «Sono-Scare» (Китай) на кафедре факультетской терапии АГМИ.

**Результаты.** Установлено, что наиболее частыми клиническими проявлениями являются боль за грудиной (90%), менее частыми симптомами – одышка (20%), отек легких (2%), редко встречаются – кардиогенный шок (1 больная), желудочковые аритмии (10%). Также отмечаются неспецифические симптомы – синкопе, слабость, кашель (5%). Часто провоцирующими факторами являются смерть близкого человека, публичное выступление, волнение, тревога. Другие ситуации встречаются менее часто, но также являются

триггерным фактором СКМП, например, тиреотоксикоз. СКМП диагностирован у 2% пациентов с элевацией сегмента ST на ЭКГ – это были 60–75-летние женщины в постменопаузальный период. На ЭКГ данный синдром также «мимикрирует» под острый инфаркт миокарда передней стенки с подъемом или без подъема сегмента ST. При поступлении 56% этих пациентов имели подъем сегмента ST, в то время как 17% пациентов имели инверсию зубца T, а 10% имели зубец Q или изменения зубца R. Примечательно то, что 17% этих пациентов имели нормальную ЭКГ. В 90% случаях подъем сегмента ST был ассоциирован с удлинением интервала QT и преходящими зубцами Q в антеросептальных отведениях. Однако вначале дифференцировать острый инфаркт миокарда от СКМП было затруднительно. Тем не менее, изменения на ЭКГ преходящие и в большинстве случаев исчезали в течение первых двух недель. Мы предполагаем, что отсутствие реципрокных изменений на ЭКГ, отсутствие Q, зубца T, отношение подъема сегмента ST-в отведениях V 4–6 к подъему в V 1–3 > 1 могут быть высокоспецифичными

для СКМП. На ЭхоКГ выявляются гипокинез или акинез средних и апикальных сегментов ЛЖ, топически локализованные вне зоны распределения какой-либо одной коронарной артерии. Отмечается также снижение фракции выброса в острой стадии до 20–49% с последующим повышением до 59–76%, в среднем, к 20-му дню от начала заболевания. Вторым важным критерием является вовлечение верхушки ПЖ. Данный критерий выявляется примерно у 25% обследованных пациентов.

## ИНФАНТИЛЬНАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ ПОМПЕ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

ХАБИБРАХМАНОВА З.Р.<sup>1</sup>, САДЫКОВА Д.И.<sup>1</sup>, САБИРОВА Д.Р.<sup>1</sup>, ФИРСОВА Н.Н.<sup>2</sup>,  
КУЧЕРЯВА А.А.<sup>2</sup>, СЛАСТНИКОВА Е.С.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Казанский ГМУ» Минздрава России; <sup>2</sup>ГАУЗ «ДРКБ» МЗ РТ, г. Казань. Россия

**Цель работы.** Своевременная постановка педиатрами диагноза «Болезнь Помпе».

**Материал и методы.** Описание случая диагностики пациента с инфантильной формой болезни Помпе.

**Результаты.** Ребенок Х., от 1-й беременности, протекавшей на фоне ОРВИ легкой степени в 1-ом триместре. Семейный анамнез не отягощен. При плановом ультразвуковом исследовании плода патологии не выявлено. Роды самостоятельные, в срок. Аспирация меконием при рождении. Оценка по шкале Апгар – 1/2/4 балла. ИВЛ – в течение 30 часов. Проведена ЭхоКГ в возрасте 8 дней, выявлена гипертрофия миокарда (межжелудочковая перегородка, МЖП – 12 мм). В динамике, в 1 мес. 6 дней, по данным ЭхоКГ сохраняется утолщение миокарда: МЖП 11 мм, задняя стенка левого желудочка, ЗСЛЖ – 10 мм. В возрасте 1 мес. 9 дней ребенок впервые поступил в ДРКБ в тяжелом состоянии с диагнозом: Гипертрофическая кардиомиопатия? Некомпактный миокард обоих желудочков? Высокая легочная гипертензия. НК II. При осмотре обращали на себя внимание вялость ребенка, бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, отеки на лице, перкуторно расширение границ сердца, тахикардия до 160 уд в мин, систолический шум 3/6 над всей областью сердца, стонущее дыхание с участием вспомогательной мускулатуры, тахипноэ до 64 в мин, снижение сатурации кислорода до 90%, гепатомегалия (печень +5 см). Данные обследования: ЭхоКГ – дилатация левых и правых отделов сердца, гипертрофия миокарда ЛЖ и ПЖ (МЖП – 11 мм, ЗСЛЖ – 11 мм, передняя стенка ПЖ – 6 мм), подозрение на некомпактный миокард обоих желудочков, снижение фракции выброса левого желудочка до 48%, недостаточность на обоих атриовентрикулярных клапанах 3 степени, при-

**Заключение.** Несмотря на большое разнообразие современных методов диагностики, СКМП остается малоизученным заболеванием. Повышение частоты заболевания наблюдается у женщин в период постменопаузы, на фоне эмоционального стресса, клинически проявляющийся стенокардической болью за грудиной, подъемом сегмента ST. Характерны изменения на ЭКГ и ЭхоКГ.

знаки выраженной легочной гипертензии (СДЛА – 113 мм рт.ст.). ЭКГ-признаки гипертрофии миокарда правых и левых отделов сердца, грубые нарушения процессов реполяризации. Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции: выраженная кардиомегалия. В биохимическом анализе крови – повышение уровня ферментов: АСТ – 106 Ед/л, ЛДГ – 690 Ед/л, КФК – 324 Ед/л, с нарастанием показателей в динамике. В крови значительно повышен уровень NT-proBNP – 32642,0 пг/мл. Учитывая клиническую картину заболевания, данные обследования, на 9-е сутки пребывания в стационаре заподозрена младенческая форма болезни Помпе. Анализ крови методом tandemной масс-спектрометрии выявил снижение активности альфа-глюкозидазы. Диагноз «Болезнь Помпе» стал высоковероятным. В период обследования в клинике и ожидания результатов генетического обследования проводилась симптоматическая терапия сердечной недостаточности. Состояние ребенка прогрессивно ухудшалось в виде нарастания вялости, мышечной гипотонии, регресса моторных навыков, прогрессирования сердечной недостаточности. К сожалению, в данном случае агрессивное течение заболевания привело к летальному исходу до генетического подтверждения диагноза и назначения патогенетического лечения. Выполнена ДНК-диагностика, обнаружены мутации с.2104С>Т и с.2269С>Т гена GAA (исследование проводилось в лаборатории наследственных болезней обмена веществ ФГБНУ «Медико-генетический научный центр», Москва). Диагноз «Болезнь Помпе» был подтвержден.

**Заключение.** Более ранняя дифференциальная диагностика кардиомиопатий в клинической практике принципиально важна, так как при подтверждении болезни Помпе в настоящее время доступна эффективная ферментозаместительная терапия.