

КУШНИРЕНКО С.В.

Кафедра нефрологии и почечно-заместительной терапии НМАПО имени П.Л. Шупика, г. Киев

МОРДОВЕЦ Е.М.

Отделение нефрологии ДКБ № 1 г. Киева

## НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ИЛИ ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ ПРИ СИНДРОМЕ ШЕРЕШЕВСКОГО — ТЕРНЕРА?

**Синдром Шерешевского — Тернера** — хромосомная болезнь, сопровождающаяся характерными аномалиями физического развития, низкорослостью и половым инфантилизмом. Моносомия по X-хромосоме (X0).

В 1925 году Н.А. Шерешевский впервые описал это заболевание, обусловленное недоразвитием половых желез и передней доли гипофиза и сочетающееся с врожденными пороками внутреннего развития. В 1938 г. Тернер выделил характерную для этого синдрома триаду симптомов: половой инфантилизм, кожные крыловидные складки на боковых поверхностях шеи и деформацию локтевых суставов. В России этот синдром принято называть синдромом Шерешевского — Тернера. Этиология заболевания (моносомия по X-хромосоме) была раскрыта Ч. Фордом в 1959 г.

Характерными признаками синдрома Тернера при рождении являются избыток кожи на шее и другие пороки развития, особенно костно-суставной и сердечно-сосудистой систем, «лицо сфинкса», лимфостаз. В раннем возрасте у части больных отмечают задержку психического и речевого развития, что свидетельствует о патологии развития нервной системы.

При синдроме Тернера патологические признаки по частоте встречаемости распределяются следующим образом: низкорослость — 98 %, общая диспластичность — неправильное телосложение — 92 %, бочкообразная грудная клетка — 75 %, укорочение шеи — 63 %, низкий рост волос на шее — 57 %, высокое «готическое» небо — 56 %, крыловидные складки кожи в области шеи — 46 %, деформация ушных раковин — 46 %, укорочение метакарпальных и метатарзальных костей и аплазия фаланг — 46 %, деформация локтевых суставов — 36 %, множественные пигментные родинки — 35 %, лимфостаз — 24 %, пороки сердца и крупных сосудов — 22 %, повышенное артериальное давление — 17 % [1, 2, 8].

У 24 % больных с синдромом Шерешевского — Тернера встречаются аномалии почек, признаки микробно-воспалительного процесса, реже — развитие нефротического синдрома, чистого или смешанного с гипертензией, гематурией. Морфологически нефротический синдром при синдроме Шерешевского — Тернера представлен гипопластической дисплазией, или фокально-сегментарным гломерулосклерозом, или мембранозно-пролиферативным гломерулонефритом [5].

### Клиническое наблюдение

Из анамнеза известно, что девочка массой тела 2550 г родилась в 2007 г., на 37-й неделе гестации, от первой патологически протекавшей беременности, первых патологических родов. В возрасте 4 дней переведена в отделение патологии новорожденных ДКБ № 1 с диагнозом: множественные

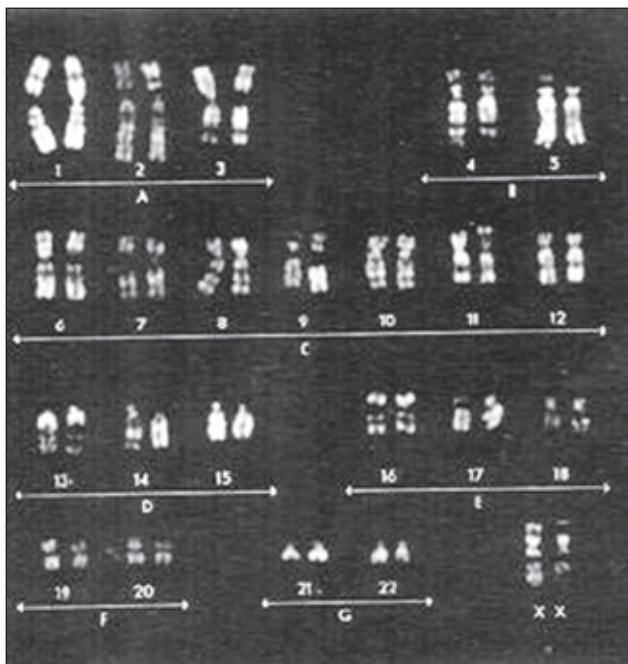


Рисунок 1. Кариотип  $45 X0 = 70 \% / 46 XX = 30 \%$  — мозаичная форма синдрома Тернера

врожденные пороки развития (МВПР), кариотип 45X с регулярной моносомией X-хромосомы, крестцово-копчиковая тератома, открытое овальное окно (ООО), дакриоцистит, аномалия развития 3–4-го пальцев кисти, синдактилия 4–5-го пальцев обеих стоп, недоношенность 2-й ст., внутриутробная задержка развития. 16.10.2007 впервые диагностирован синдром Шерешевского — Тернера, ООО, открытый артериальный проток (ОАП). С 8-месячного возраста наблюдалась неврологом с диагнозом: симптоматическая эпилепсия в виде серийных эпилептических припадков. Наблюдалась нефрологом и урологом с 2009 года: хронический осложненный пиелонефрит, рефлюксирующий мегауретер слева, спинальный мочевого пузыря, состояние после операции (СПО) тератомы пояснично-крестцового отдела позвоночника, подковообразная почка. В 2009 году проведена эндоскопическая коррекция пузырно-мочеточникового рефлюкса (ПМР) 2-й ст. слева в отделении урологии ДКБ № 1. Наблюдалась кардиологом с раннего возраста в «Научно-практическом медицинском центре детской кардиологии и кардиохирургии» МЗ Украины с диагнозом: врожденный порок сердца (ВПС), минимальный ОАП. С 2010 г. находилась на диспансерном наблюдении у офтальмолога по поводу смешанного

астигматизма, сходящегося правостороннего косоглазия.

С 30.03 по 1.04.2013 ребенок находился в инфекционно-диагностическом отделении ДКБ № 1 г. Киева с диагнозом: интестинальный синдром, токсикоз-эксикоз II ст. с последующим переводом в отделение нефрологии (1–22.04.2013). Ранее, 25–26.03.2013, у ребенка отмечалась рвота, разжиженный стул. С 27.04.2013 появились вялость, анорексия, снизился диурез, с 31.03 — отечность лица, нижних конечностей, появился судорожный синдром. По результатам биохимического исследования крови (30.03.2013): общий белок — 59 г/л, мочевины — 7,7 ммоль/л, уровень сывороточного креатинина — 68 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации (СКФ) — 70,68 мл/мин; общего анализа мочи: протеинурия — 3,9 г/л, эритроциты — 10–14 в поле зрения. Данные представлены в табл. 1. Уровень холестерина, показатели коагулограммы, общего анализа крови, кислотно-основного состояния и электролитный состав крови находились в пределах физиологических значений. Электрокардиография (ЭхоКГ) не проводилась. Ребенку была назначена инфузионная терапия в сочетании с пероральной регидратацией и противосудорожным препаратом (леветирацетам дигидрохлорид).

**Таблица 1. Результаты исследования  
(инфекционно-диагностическое отделение/отделение нефрологии, 30.03–22.04.2013)**

Показатели	Дата исследования		
	30.03.2013	8.04.2013	19.04.2013
Общий белок, г/л	59	57	65
Креатинин, мкмоль/л	68	57	58
Мочевина, ммоль/л	7,7	5,2	3,5
СКФ, мл/мин	70,68	84,33	82,87
Холестерин, ммоль/л	3,5	3,6	
Калий, ммоль/л	3,7	4,0	4,8
Натрий, ммоль/л	143	140	140
Кальций ионизированный, ммоль/л	1,1	1,13	1,16
Фибриноген, г/л	2,2		
ПТИ, %	98		
pH	7,43		
BE	-2,8		
Гемоглобин, г/л	124	144	142
Лейкоциты, • 10 <sup>9</sup>	4,8	9,8	9,0
Эритроциты, • 10 <sup>12</sup>	4,0	4,4	4,5
Тромбоциты, • 10 <sup>9</sup>	223	227	214
СОЭ, мм/ч	2	5	3
Протеинурия (ОАМ), г/л	3,9	1,43	1,5
Протеинурия (СП), г/л	0,74	8,0	1,8

Пребывание в отделении нефрологии характеризовалось позитивной динамикой клинических и лабораторных показателей. Купирован отечный синдром, уровень сывороточного креатинина снизился до 57 мкмоль/л, мочевины — до 3,5 ммоль/л, общий белок за 3 дня до выписки составил 65 г/л. АД не превышало 100/50 мм рт.ст. По результатам общего анализа мочи и суточной протеинурии сохранялась протеинурия — от 1,43 до 8,0 г/л. По данным ультразвукового исследования: признаки подковообразной почки: правая — 6,5 × 2,4 см, левая — 6,2 × 3,0 см, кортико-медулярная дифференциация снижена, выпот в брюшной, плевральной и полости перикарда не выявлен. Девочка получала инфузионно-дегидратационную, антибактериальную, противосудорожную терапию, ингибитор ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ). Диагноз: состояние угрожающее по реализации нефротического синдрома. Синдром Шерешевского — Тернера. Хронический осложненный пиелонефрит, неактивная стадия. ХБП II ст. Врожденные аномалии развития мочевыводящей системы (ВАРМС). Подковообразная почка. Рефлюксирующий мегауретер слева. Спинальный мочевого пузыря. Состояние после эндоскопической коррекции ПМР II ст. слева. СПО тератомы пояснично-крестцового отдела позвоночника. Симптоматическая эпилепсия. 22.04.2013 выписана домой в стабильном состоянии. В мае планировалось проведение нефробиопсии с целью определения дальнейшей тактики лечения.

С 1.05 по 7.05.2013 — стационарное лечение в ДКБ № 5 с диагнозом: ОРВИ, обструктивный бронхит. В стационаре у ребенка отечный синдром, выраженная одышка, цианоз, протеинурия до 4,0 г/л. 7.05.2013 девочка переведена в отделение нефрологии ДКБ № 1. В этот же день проведены электрокардиография и ЭхоКГ: фракция выброса (ФВ) — 29 %, конечно-диастолический размер (КДР) — 47 мл, конечно-систолический размер (КСР) — 40 мл. Регургитация на аортальном и митральном клапанах (МК). Створки МК разрыхлены. Сепарация листков перикарда, по задней стенке левого желудочка (ЗСЛЖ) — 6 мм, на верхушке — 8 мм. В полости левого желудочка (ЛЖ) отмечается флотирующее образование размерами 3 × 2 см. Абберрантная хорда в ЛЖ. Сократимость ЛЖ снижена, полость дилатирована.

8.05.2013 ребенок обследован и проконсультирован в Киевском городском центре сердца и Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины. ЭхоКГ: полость ЛЖ резко увеличена, стенка гипертрофирована, конечно-диастолический объем (КДО) — 90 мл, конечно-систолический объем (КСО) — 69 мл, ударный объем — 21 мл, КСР — 40 мл, КДР — 45 мл, ФВ — 23 %. Заключение: дилатация левых и правых камер сердца. Сократимость ЛЖ

снижена. В полости ЛЖ визуализируется объемное образование размерами 3,1 × 1,45 см, основание которого фиксировано к эндокарду широкой ножкой в области верхушки ЛЖ. Образование неоднородное, с участками гипер- и гипоехогенности. Дистальная часть образования флотирует. Клапаны интактные. В других полостях сердца патологических образований нет.

Проведена компьютерная томография (КТ) сердца с контрастированием. В полости ЛЖ определяется пристеночное образование в области верхушки сердца, состоящее из 3 связанных между собой долей, размерами 9 × 8 × 27 мм (52eX), не накапливающее контраст в артериальную фазу. В проекции переднесептального сегмента субэндокардиально, без признаков инвазии и на широком основании визуализируется опухолевидное образование (54eX) размерами 12 × 10 × 32 мм, в артериальную фазу неоднородно накапливающее контраст (40–102eX). Выраженная дилатация ЛЖ (межжелудочковая перегородка (МЖП) — 10,5 мм, боковая стенка — 10,2 мм). Судя по КТ сердца, наиболее вероятен пристеночный тромбоз ЛЖ, опухолевидное образование верхнесептального сегмента ЛЖ, дилатационная кардиомиопатия (ДКМП). Сократимость ЛЖ резко снижена.

Ребенок консультирован кардиологом, кардиохирургом, онкологом, реаниматологом.

Диагноз: опухолевидное образование ЛЖ, пристеночные тромбы верхушки ЛЖ без обструкции митрального и аортального клапанов сердца. Вторичная ДКМП (ФВ — 23 %). Ввиду локализации опухолевидного образования, с широким основанием, на фоне низкой сократительной функции сердца оперативное лечение не показано. Рекомендовано консервативное лечение в отделении интенсивной терапии ДКБ № 1: ИАПФ, диуретики, антикоагулянты. 8.05.2013 ребенок переведен в отделение анестезиологии и реанимации.

Рабочий диагноз: опухолевидное образование ЛЖ. Пристеночные тромбы верхушки ЛЖ без обструкции митрального и аортального клапанов сердца. Паранеопластическая нефропатия. Вторичная ДКМП. Эндобронхит. Синдром Шерешевского — Тернера. ВАРМС. Подковообразная почка. Рефлюксирующий мегауретер слева. Состояние после эндоскопической коррекции ПМР 2-й ст. слева. Спинальный мочевого пузыря. Хронический осложненный пиелонефрит, неактивная стадия. ХБП III ст. ВПС. Минимальный ОАП. Симптоматическая эпилепсия в форме генерализованных припадков. Назначена антибактериальная, диуретическая, тромболитическая и противосудорожная терапия.

С 11.05.2013 — патологическая неврологическая симптоматика в виде диффузной мышечной гипотонии, гипорефлексии, правостороннего гемипа-

реза с ограничением активных движений в нижних конечностях, сопровождающегося сопором и переходом в кому 1-й ст. в сочетании с фебрильной температурой и нарастанием синдрома бронхиальной обструкции (СБО) на фоне эндобронхита. Усилена антибактериальная терапия. 12.05.2013 проведена КТ головного мозга (ГМ).

ЭхоКГ (13.05.2013): ФВ — 32 %. Резкое расширение полости ЛЖ. В полости ЛЖ в области верхушки — дополнительное образование размерами 1,2 × 1,4 см, в области папиллярных мышц — дополнительное образование размерами 1,0 × 1,7 см. На задней створке МК — мелкие нечетко очерченные флотирующие образования. Раскрытие МК резко уменьшено. В области коронарного синуса — дополнительное образование размерами 1,0 × 1,0 см. По передней стенке сепарация листков перикарда до 1 см, в полости перикарда визуализируется дополнительное образование размерами 0,5 × 0,5 см. Заключение кардиоревматолога: опухолевидное образование ЛЖ, осложненное тромбозом полости сердца, обструкцией створок МК. Острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) в бассейне левой средней мозговой артерии. НК ПБ ст.

14.05.2013 — прогрессирование неврологической симптоматики, присоединение орофарингеального грибкового поражения, тенденция к росту гипертермии. 25.05.2013 произведена люмбальная пункция, фиброгастродуоденоскопия.

16.05.2013 проведено МРТ-исследование ГМ: признаки ишемического инфаркта левой геми-

сферы кортико-субкортикальной локализации, с наибольшей вероятностью обусловленные тромбоэмболией, многоочагового поражения белого вещества, признаки аномалии развития — синдром Денди — Уокера, воспалительные изменения пазух носа. Консультирована неврологом, оториноларингологом. 16.05.2013 начата искусственная вентиляция легких (ИВЛ), симпатомиметическая поддержка.

ЭхоКГ (17.05.2013): ФВ — 35 %. КДР — 47 мл, КСР — 40 мл, левое предсердие (ЛП) — 30 мм, Ао — 20 мм, толщина МЖП (ТМЖП) — 9 мм, ТЗСЛЖ — 9 мм. Расширение полости ЛЖ, ЛП. Гипертрофия МЖП и ЗСЛЖ. В полости ЛЖ сохраняются дополнительные образования: в области верхушки — размерами 0,8 × 1,0 см; папиллярных мышц — 0,7 × 0,9 см; в области каротидного синуса — 0,8 × 0,8 см. В полости перикарда визуализируется дополнительное образование округлой формы размерами 0,5 × 0,5 см. Створки МК разрыхлены, раскрытие их ограничено. Сепарация листков перикарда по ЗСЛЖ и на верхушке до 5,0 мм.

ЭхоКГ (20.05.2013): ФВ — 32 %. Расширение полости ЛЖ и ЛП. Разрыхление створок МК с ограничением диастолического раскрытия створок. В области верхушки определяется дополнительное образование 0,8 × 0,5 см. Сепарация листков перикарда до 3 мм.

С 21.05.2013 состояние ребенка тяжелое за счет течения септического процесса на фоне сердечной недостаточности, нарушения азотовыделительной

**Таблица 2. Результаты исследования (отделение анестезиологии и реанимации 8.05–2.06.2013)**

Показатели	Дата исследования		
	8.05.2013	18.05.2013	1.06.2013
Общий белок, г/л	49	53	65
Креатинин, мкмоль/л	85	102	90
Мочевина, ммоль/л	8,6	15,8	18,6
СКФ, мл/мин	56,55	47,12	53,4
Калий, ммоль/л	4,8	4,5	3,5
Натрий, ммоль/л	120	137	140
Кальций ионизированный, ммоль/л	0,92	1,14	1,11
Фибриноген, г/л	2,2	3,08	3,8
ПТИ, %	97	80	85
pH	7,51	7,33	7,17
BE	+8,0	-0,4	-12,8
Гемоглобин, г/л	137	114	84
Лейкоциты, • 10 <sup>9</sup>	6,4	16,0	6,4
Эритроциты, • 10 <sup>12</sup>	4,3	3,6	3,2
Тромбоциты, • 10 <sup>9</sup>	135	280	214
СОЭ, мм/ч	2	15	28
Протеинурия (ОАМ), г/л	0,56	1,01	0,3

функции почек и развития левосторонней нижедолевой пневмонии. С 21.05 по 29.05 продолжалась дифференциальная диагностика между опухолевым процессом в полости сердца и тромбозом ЛЖ с повторным проведением КТ грудной полости и определением онкомаркеров.

Неоднократно проводились консилиумы в составе ведущих специалистов клиники и сотрудников НМАПО имени П.Л. Шупика.

ЭхоКГ (27.05.2013): ФВ — 44 %. КДР — 48 мм, КСР — 38 мм, МЖП — 11 мм, ЗСЛЖ — 10 мм, Ао — 24 мм. Сократительная функция миокарда снижена. Расширение полости ЛЖ, гипертрофия МЖП и ЗСЛЖ. На дополнительных хордах МК (№ 2) в основании нельзя исключить наличие мелких тромбов. Обструкция выходного отдела не наблюдается. Недостаточность МК (вторичная). Сепарация листков перикарда на верхушке — 6 мм, по ЗСЛЖ — 2,5 мм.

29.05.2013 в «Научно-практическом медицинском центре детской кардиологии и кардиохирургии» проведена КТ органов грудной полости с внутривенным контрастированием: сердце резко увеличено в размерах, миокард ЛЖ утолщен, больше со стороны свободной стенки. Дополнительных образований в полостях сердца не выявлено. Неравномерная пневматизация/перфузия легочной паренхимы. Субсегментарные ателектазы в задних сегментах обоих легких. Стенки бронхов утолщены. Левый главный бронх сдавлен на протяжении между ветвями легочной артерии и аортой. Трахея и правый главный бронх проходимы. ЭхоКГ (29.05.2013): КДО — 108 мл, КДИ — 145 мл/м<sup>2</sup>, ФВ — 16 %. Сократимость миокарда снижена, стенки миокарда утолщены. ТМЖП — 8 мм, ТЗСЛЖ — 10 мм, Ао — 16/23 мм. Минимальный обратный ток на МК. Трикуспидальный клапан компетентный. В перикарде по задней стенке — 4 мм свободной жидкости, по передней стенке — до 6 мм. В плевре слева — 1 см свободной жидкости.

Консультативное заключение: состояние после перенесенного острого инфекционного миокардита. Выраженная систолодиастолическая дисфункция ЛЖ. НК ІІБ ст. ДН ІІІ ст.

29.05.2013. Состояние ребенка тяжелое за счет течения септического процесса на фоне сердечной недостаточности. В ходе проведенных исследований данных о наличии у ребенка опухолевого процесса в полости сердца и грудной клетки не выявлено. С наибольшей степенью вероятности имел место тромбоз ЛЖ, купированный на данный момент, есть данные о наличии ДКМП, состояние после перенесенного инфекционного миокардита, выраженная систолодиастолическая дисфункция ЛЖ. Имеет место компрессия левого главного бронха между ветвями легочной артерии и аорты.

**Заключение:** МВІР. Синдром Шерешевского — Тернера. ВАРМС. Подковообразная почка, реф-

люксирующий мегауретер слева. Состояние после эндоскопической коррекции ПМР 2-й ст. слева. ВПС — минимальный ОАП. ДКМП. Выраженная систолодиастолическая дисфункция ЛЖ. Тромбоз ЛЖ сердца. Тромбоэмболия сосудов ГМ с ишемическим поражением левой гемисферы ГМ. Правосторонний гемипарез. Судорожный синдром. Экзогенная компрессия левого главного бронха. ХБП ІІІ ст. Спинальный мочевого пузыря. Хронический осложненный пиелонефрит, неактивная стадия. Сепсис: левосторонняя нижедолевая пневмония, гнойный эндобронхит, СБО, левосторонний эксудативный плеврит, кардит, острый пансинусит, отечно-катаральная форма. Синдром полиорганной недостаточности, ДН ІІІ ст., смешанного генеза. НК ІІБ ст. Анемия 1-й ст. Симптоматическая эпилепсия в форме генерализованных миоклонических припадков.

За время пребывания в отделении анестезиологии и реанимации ребенок получал: симпатомиметическую поддержку прессорными аминами, антибактериальную, противосудорожную, антигипертензивную терапию, антикоагулянты, ИВЛ.

31.05.2013. Состояние ребенка крайне тяжелое, с отрицательной динамикой. Стойкая гипертермия, не купируемая медикаментозными и физическими методами, нарастание степени дыхательной недостаточности, нарушение сознания, нестабильность гемодинамики. 1.06.2013 на фоне резкого прогрессирования сердечной недостаточности потребовалось проведение комплекса сердечно-легочной реанимации (СЛР). После кратковременной стабилизации процесса 2.06.2013 отмечалось нарушение ритма по типу наджелудочковой экстрасистолии, с последующим переходом в фибрилляцию желудочков. Несмотря на проводимые мероприятия (комплекс СЛР в полном объеме), прогрессирование брадикардии с переходом в асистолию. Родители ребенка от патологоанатомического вскрытия отказались.

В приведенном клиническом наблюдении можно акцентировать внимание на определенных аспектах, требующих дальнейшего накопления опыта.

Учитывая наличие хромосомной болезни, особенностями течения заболевания у данного ребенка, динамику ЭхоКГ-исследования, КТ, авторы клинического наблюдения, конечно же, склонны трактовать сложившуюся ситуацию в пользу сочетания неполного нефротического синдрома и врожденной аномалии развития органов мочевыводящей системы (подковообразная почка, рефлюксирующий мегауретер) с синдромом Шерешевского — Тернера, осложнившегося септическим процессом, ДКМП, выраженной систолодиастолической дисфункцией ЛЖ, тромбозом ЛЖ сердца и тромбоэмболией сосудов ГМ с ишемическим поражением левой гемисферы.

Тем не менее не стоит забывать, что нефропатии, развивающиеся в рамках злокачественных новообразований, представляют собой одну из актуальных проблем внутренней медицины. Это объясняется распространенностью опухолевых заболеваний среди населения нашей страны с сохраняющейся отчетливой тенденцией к росту, а также трудностями ранней диагностики злокачественных новообразований, обусловленными многообразием их форм и вариантов течения, в том числе и в сочетании с наследственной патологией, включая широкий спектр неспецифических реакций, объединяемых в паранеопластические синдромы [3, 4].

Неспецифические реакции при злокачественных опухолях отличаются большим разнообразием клинических проявлений — от моноорганных до системных, нередко имитирующих известные нозологические формы.

Эти проявления могут доминировать в клинической картине, опережая симптомы самой опухоли и тем самым создавая различные клинические маски опухолевого процесса в течение достаточно длительного времени. Паранеопластическое поражение почек является не частой, но чрезвычайно важной формой вторичных нефропатий [6, 7].

## Список литературы

1. Дедов И.И., Петеркова В.А., Ширяева Т.Ю. Справочник детского эндокринолога / И.И. Дедов, В.А. Петеркова, Т.Ю. Ширяева и др. — М.: Литтерра, 2011. — 528 с.
2. Игнатова М.С., Шатохина О.В. Диагностика и лечение нефротического синдрома у детей: Руководство для врачей / М.С. Игнатова, О.В. Шатохина. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2009. — 300 с.
3. Мухин Н.А., Козловская Е.М., Шилов Е.М., Мирошниченко Н.Г. Мембранозная нефропатия: как дифференцировать первичный и паранеопластический варианты? / Н.А. Мухин, Е.М. Козловская, Е.М. Шилов, Н.Г. Мирошниченко // Клиническая нефрология. — 2009. — № 2. — С. 75-78.
4. Козловская Л.В., Туганбекова С.К., Сейсембеков Т.З., Тэгай С.В., Фомин В.В., Варшавский В.А. Паранеопластическое поражение почек при солидных опухолях / Л.В. Козловская, С.К. Туганбекова, Т.З. Сейсембеков, С.В. Тэгай, В.В. Фомин, В.А. Варшавский В.А. // Нефрология и диализ. — 2002. — Т. 4, № 2.
5. Папаян А.В., Савенкова Н.Д. Клиническая нефрология детского возраста. Руководство для врачей. — СПб.: «Левша. Санкт-Петербург», 2008. — 600 с.
6. Lefaucheur C., Stengel B., Nochy D. Membranous nephropathy and cancer: epidemiologic evidence and determinants of high-risk cancer association / C. Lefaucheur, B. Stengel, D. Nochy [et al.] // *Kidney Int.* — 2006. — Vol. 70. — P. 1510.
7. Renal Tumor. Paraneoplastic glomerulopathy associated with renal cell carcinoma // Jindong Chen. — 2013. — 208.
8. [wikipedia.org/wiki/Синдром-Шерешевского](http://wikipedia.org/wiki/Синдром-Шерешевского) — Тернера

Получено 00.00.13 □

## Коментар спеціаліста



**ЛЕПИХОВ П.А., заведуючий діагностическим відділенням Обласної дитячої клінічної лікарні г. Донецька, врач-спеціаліст ультразвукової діагностики вищої категорії, член Української асоціації спеціалістів ультразвукової діагностики**

Аналіз даних ехокардіографічних досліджень даного ребенка дозволяє установити наступне.

Значительные изменения со стороны сердца регистрируются на ЭхоКГ 01.05.2013, когда выявлена значительная дилатация полости левого желудочка со снижением насосной функции миокарда. Необходимо обратить особое внимание на то, что имело место разрыхление створок митрального клапана (миксоматозная дегенерация створок или эндокардит?). Наличие в полости левого желудочка флотирующего образования значительных размеров позволяет думать об эндокардите, так как при эндокардите на поврежденных (изъязвленных) участках эндокарда происходит образование рыхлых наслоений из фибрина и тромбоцитов. Кроме того, по данным этого исследования в сердечной сорочке определялся выпот, что свидетельствует в пользу перикардита.

08.05.2013 ребенку повторно проводится ЭхоКГ в другом лечебном учреждении, где подтверждено наличие дилатации полости левого желудочка, снижение сократимости левого желудочка, уточнена локализация образования в полости желудочка, его структура. Важно отметить, что установленный факт фиксации образования широкой ножкой в области верхушки левого желудочка является характерным признаком тромба. Появление тромба именно в области верхушки левого желудочка можно объяснить снижением скоростных характеристик кровотока в этой области. В тот же день пациенту проводят компьютерную томографию сердца с контрастированием, при которой уточняется структура образования (оно состоит из трех связанных между собой долей), его топография и отсутствие признаков инвазии. Учитывая данные анамнеза, клиники и инструментального обследования, на данном этапе можно было предположить наличие инфекционного эндокардита.

Подтверждением этому заключению являются данные ЭхоКГ от 13.05.2013, при проведении которой четко определялось уменьшение(!) образования

(что нехарактерно для опухоли) в полости левого желудочка у верхушки, появление мелких нечетко очерченных флотирующих образований на створке митрального клапана, в области коронарного синуса, увеличилась сепарация листков перикарда, в перикарде отмечены какие-то включения. Данные изменения должны были быть оценены врачом, проводившим ЭхоКГ, как признаки инфекционного эндокардита, перикардита.

Спустя четыре дня (17.05.2013) при повторной ЭхоКГ ранее описанные изменения сохраняются. При проведении пятого исследования (ЭхоКГ от 20.05.2013) сохраняются дилатация полости левого желудочка, разрыхление (миксоматозная дегенерация?) створок митрального клапана на фоне ограничения его диастолического раскрытия. Ранее описанное образование в области верхушки значительно уменьшилось.

На ЭхоКГ от 27.05.2013 сохраняются дилатация полости левого желудочка, гипертрофия миокарда левого желудочка на фоне снижения сократительной функции левого желудочка. Ранее описанное образование в области верхушки уже не регистрируется. На дополнительных хордах не исключается наличие мелких тромбов, обструкции выходного отдела левого желудочка не наблюдается, что может свидетельствовать о лизисе тромботических масс (септический распад тромба) или об отрыве тромбов. И наконец, при проведении последнего ЭхоКГ отмечено значительное снижение сократительной функции миокарда, дилатация полости левого желудочка и отсутствие каких-либо образований как в полости желудочка, так и в области створок митрального клапана.

Таким образом, уже при проведении первых двух ЭхоКГ-исследований можно было обозначить доминирующее патологическое состояние, а именно: инфекционный эндокардит с развитием миокардита, формированием вторичной дилатационной кардиомиопатии, перикардита. □

## Коментар спеціаліста



**БОРИСОВА Т.П., д.м.н., професор кафедри педіатрії  
№ 1 Донецького національного медичного  
університету ім. М. Горького**

Исходя из описания клинического случая, у ребенка с синдромом Шерешевского — Тернера имел место инфекционный эндокардит. Основанием для данного заключения явилось наличие следующих признаков:

1) сердечная недостаточность (отечный синдром, выраженная одышка, цианоз);

2) лихорадка;

3) эхокардиографические данные — створки митрального клапана разрыхлены (7.05.2013), ограничение раскрытия створок митрального клапана (13.05.2013), наличие вегетаций (13.05.2013 — на задней створке митрального клапана мелкие нечетко очерченные флотирующие образования);

4) тромбоэмболические осложнения:

— тромб в полости левого желудочка (объемное образование в полости левого желудочка, основание которого фиксировано к эндокарду широкой ножкой, что характерно для тромботических наложений);

— эмболия сосудов головного мозга — ишемический инсульт (11.05.2013);

5) вторичный гломерулонефрит (протеинурия);

6) предрасполагающее заболевание сердца (открытый артериальный проток).

У ребенка с инфекционным эндокардитом наблюдалось также поражение миокарда с дилатацией сердечных полостей и гипертрофией миокарда, снижением сократительной способности миокарда. Имели место ЭхоКГ-признаки перикардита.

В соответствии с критериями диагностики инфекционного эндокардита Дьюка [2] в данном клиническом случае можно выделить один большой (доказательство эндокардиального поражения — наличие характерных для инфекционного эндокардита эхокардиографических параметров) и четыре малых критерия (наличие врожденного порока сердца, лихорадки, сосудистых феноменов: артериальной эмболии, интракраниальных геморрагий, иммунологического феномена — гломерулонефрита). Это дает основание считать диагноз инфекционного эндокардита определенным.

Что касается поражений почек при инфекционным эндокардите, то они характеризуются широким спектром и включают инфаркты, абсцессы почек, развитие гломерулонефрита (мезангиопролиферативного или фокального полунного), клинические проявления которого характеризуются протеинурией различной выраженности (от минимальной до значительной), гломерулярной гематурией, цилиндрурией, ранним и прогрессирующим повышением уровня креатинина крови и снижением скорости клубочковой фильтрации [1].

Летальность при инфекционном эндокардите в течение последних 40 лет не снижается, ее параметры остаются высокими (25–30 %). У данного ребенка наблюдалось несколько факторов неблагоприятного прогноза, а именно: сердечная недостаточность, тромбоэмболические осложнения, низкая фракция выброса левого желудочка.

В заключение следует подчеркнуть, что диагностика инфекционного эндокардита часто довольно затруднительна. Правильный диагноз при первом обращении к врачу ставится в 19–34 % случаев, а средние сроки его установления составляют 1,5–2,0 и более месяца, что объясняется широкой вариабельностью клинических проявлений [1]. Трансторакальная и трансэзофагеальная эхокардиография рассматривается как фундаментальный инструмент в диагностике инфекционного эндокардита [2].

Представленный клинический случай демонстрирует не только трудности в диагностике инфекционного эндокардита, но и сложности дифференциальной диагностики первичных и вторичных поражений почек.

### Список литературы

1. *Инфекционный эндокардит / А.И. Дядык, И.Н. Цыба, Т.В. Бабанина [и др.] // Новости медицины и фармации. — 2013. — № 4 (445); www.mif-ua.com*

2. *Guidelines on the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis (new version 2009). The Task Force on the Prevention, Diagnosis, and Treatment of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by the European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases (ESCMID) and by the International Society of Chemotherapy (ISC) for Infection and Cancer // European Heart Journal. — 2009. — № 30 (19). — P. 2369–2413. □*