## ПАЦИЕНТ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ И ДРУГИМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА В СОЧЕТАНИИ С ТРОМБОЗОМ ПРАВОГО ПРЕДСЕРДИЯ

Наумович Надежда Сергеевна, Карманова Софья Евгеньевна, Исмаилова Сакина Ядулла кызы

ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова, Москва, Российская Федерация

**Научный руководитель: Ларина Любовь Евгеньевна**, к.м.н., доцент, Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ

Актуальность. Коарктация аорты (КА) — это врожденный порок сердца (ВПС) с сужением нисходящей части аорты. КА сочетается с двустворчатым аортальным клапаном (ДАК), открытым артериальным протоком (ОАП), открытым овальным окном (ООО). Клинический случай представляет высокую ценность, так как клиника КА варьирует у новорожденных от бессимптомной гипертонии до кардиогенного шока. Диагностика на ранних этапах и своевременное лечение существенно улучшают качество и прогноз жизни.

Клинический случай. Пациент С. госпитализирован в отделение реанимации на 8-й день жизни после перенесенной клинической смерти длительностью 30 мин с диагнозом ВПС: КА критическая, дуктус-зависимая. ООО. ДАК. Легочная гипертензия (ЛГ). Сердечная недостаточность (СН). Ребенок от 6-й физиологической беременности, 3-х самостоятельных родов, оценка по шкале APGAR — 8/9. На осмотре в МДГКБ выявлены бледность и сухость кожных покровов, диффузный цианоз, анурия — признаки острой СН (ОСН). По результатам инструментальных исследований: при ультразвуковом исследовании (УЗИ) брюшной полости выявлен ряд изменений, возникших вследствие ОСН (гепатомегалия, усиление сосудистого рисунка печени и др.). По результатам лабораторных исследований: наблюдаются тромбоцитоз, снижение АЧТВ и антитромбина III, нарушение скорости клубочковой фильтрации (СКФ), признаки воспаления (С-реактивный белок — 18,1 мг/л). Из-за ухудшения состояния потребовалось подключение к искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и экстренная операция — резекция коарктации аорты с расширенным анастомозом «конец в конец». В послеоперационный период на эхокардиограмме (Эхо-КГ) выявлен флотирующий тромб в верхней полой вене (ВПВ) и правом предсердии с сохранением проходимости, тромбоз является катетер-ассоциированным, по данным электрокардиографии (ЭКГ) выявлена неполная блокада правой ножки пучка Гиса, дилатация левого предсердия и правого желудочка, нарушение реполяризации желудочков с удлинением интервала QТ. Были проведены консультации специалистов — невролога и гематолога — с назначением необходимой терапии.

Обсуждение. Диагноз поставлен на основании результатов ЭхоКГ и общего осмотра. Отмечается выраженная КА с сохраненным ОАП, помимо гипоперфузии органов большого круга, отмечается перегрузка кровью левых отделов сердца, что усугубляет ДАК, который не дает в систолу достаточно выгнать кровь из полости левого желудочка. Это приводит к застою в малом кругу кровообращения, СН. Пациент получал инфузионную, респираторно-позиционную, кардиотропную, вазопрессорную, антикоагулянтную, седативную терапию. По результатам лечения: состояние стабилизировано, признаки СН, воспаления отсутствуют. Пациент выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра и кардиолога.

**Заключение.** У новорожденного ребенка потребовался мультидисциплинарный подход в лечении выявленных сочетанных патологий.