



**ФГБОУ ВО «Донецкий государственный
медицинский университет им. М. Горького» МЗ РФ
Кафедра педиатрии №3**

**Сочетание врожденных пороков
сердца и врожденных аномалий
мочевой системы: данные
литературы и собственное
наблюдение**

Лимаренко М.П., Бордюгова Е.В., Конов В.Г., Чупрова Л.В.

Донецк 2024

Врожденные пороки сердца (ВПС) -

- это анатомические дефекты в структуре сердца, его клапанного аппарата или крупных сосудов, которые присутствуют с рождения
- ВПС являются обычно следствием мультифакторного воздействия
- Причиной ВПС могут быть как экзогенные, так и генетические факторы, действующие в период эмбрионального развития органов (от 16-го дня до 10-й недели после оплодотворения яйцеклетки)
- ВПС могут сочетаться с врождёнными пороками развития других органов и систем (мочевой, желудочно-кишечного тракта, центральной нервной системы и др.)
- Распространённость множественных пороков развития составляет 0,9-2,4 на 1000 новорождённых

Сочетание врожденных пороков сердца и мочевой системы

- У детей с ВПС отмечена более высокая частота аномалий мочевой системы – 3-6% новорождённых с ВПС в сравнении с 1,4% в общей популяции
- Чаще всего выявляются такие аномалии, как гидронефроз, удвоение мочеточников, агенезия одной почки, аномалии расположения, почечная дисплазия

Сочетание врожденных пороков сердца и мочевой системы

- В последние годы активно изучаются генетические причины множественных пороков развития. Результаты исследований свидетельствуют о существовании генов-регуляторов эмбриогенеза, таких как PAX-2, WT-1, BMP-7, BMP-5 и др. Наряду с регуляцией метанефрального развития, эти гены обеспечивают межтканевые взаимодействия, контролируя развитие глаз, органов слуха, костной и других систем мезенхимального происхождения. Можно предположить, что в основе формирования множественных пороков развития лежит нарушение экспрессии генов-регуляторов эмбриогенеза

- JAMA Netw Open. 2022 Jul 1;5(7):e2224152.
- doi: 10.1001/jamanetworkopen.2022.24152.
- **Prevalence and Clustering of Congenital Heart Defects Among Boys With Hypospadias**
- [Melissa A Richard¹](#), [Jenil Patel^{2,3}](#), [Renata H Benjamin⁴](#), [Emine Bircan³](#), [Stephen J Canon^{5,6}](#), [Lisa K Marengo⁷](#), [Mark A Canfield⁷](#), [A J Agopian⁴](#), [Philip J Lupo¹](#), [Wendy N Nembhard^{3,8}](#)
- **Распространенность и кластеризация врожденных пороков сердца среди мальчиков с гипоспадией**
- Гипоспадия — распространенный врожденный дефект мочевыводящих путей у мужчин, который может быть изолированным или сочетаться с другими структурными пороками развития, включая врожденные пороки сердца (ВПС). Риск сопутствующих ВПС среди мальчиков с гипоспадией мало изучен.
- **Цель:** охарактеризовать риск развития тяжелых ВПС среди мальчиков, родившихся с гипоспадией.
- **Дизайн, условия и участники.** В этом ретроспективном когортном исследовании использовались данные популяционных программ наблюдения за врожденными дефектами среди всех младенцев мужского пола, родившихся в 11 штатах США в период с 1 января 1995 г. по 31 декабря 2014 г. Статистический анализ проводился со 2 сентября 2014 г. 2020 г. по 25 марта 2022 г.
- **Результаты:** Среди 3,7 миллионов беременностей в Техасе и Арканзасе у 1485 мальчиков была гипоспадия и сопутствующий ВПС. Мальчики с гипоспадией в 5,8 раза (95% ДИ, 5,5-6,1) чаще имели сопутствующий ВПС по сравнению с мальчиками без гипоспадии.

- **17q12 Recurrent Deletion Syndrome**

- [Marissa W Mitchel](#)¹, [Daniel Moreno-De-Luca](#)², [Scott M Myers](#)¹, [Rebecca V Levy](#)³, [Stefanie Turner](#)⁴, [David H Ledbetter](#)¹, [Christa L Martin](#)¹

- [Margaret P Adam](#), [Jerry Feldman](#), [Ghayda M Mirzaa](#), [Roberta A Pagon](#), [Stephanie E Wallace](#), [Lora JH Bean](#), [Karen W Gripp](#), [Anne Amemiya](#)

- In: GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993. 2016 Dec 8 [updated 2020 Oct 15].

- **Синдром рекуррентной делеции 17q12**

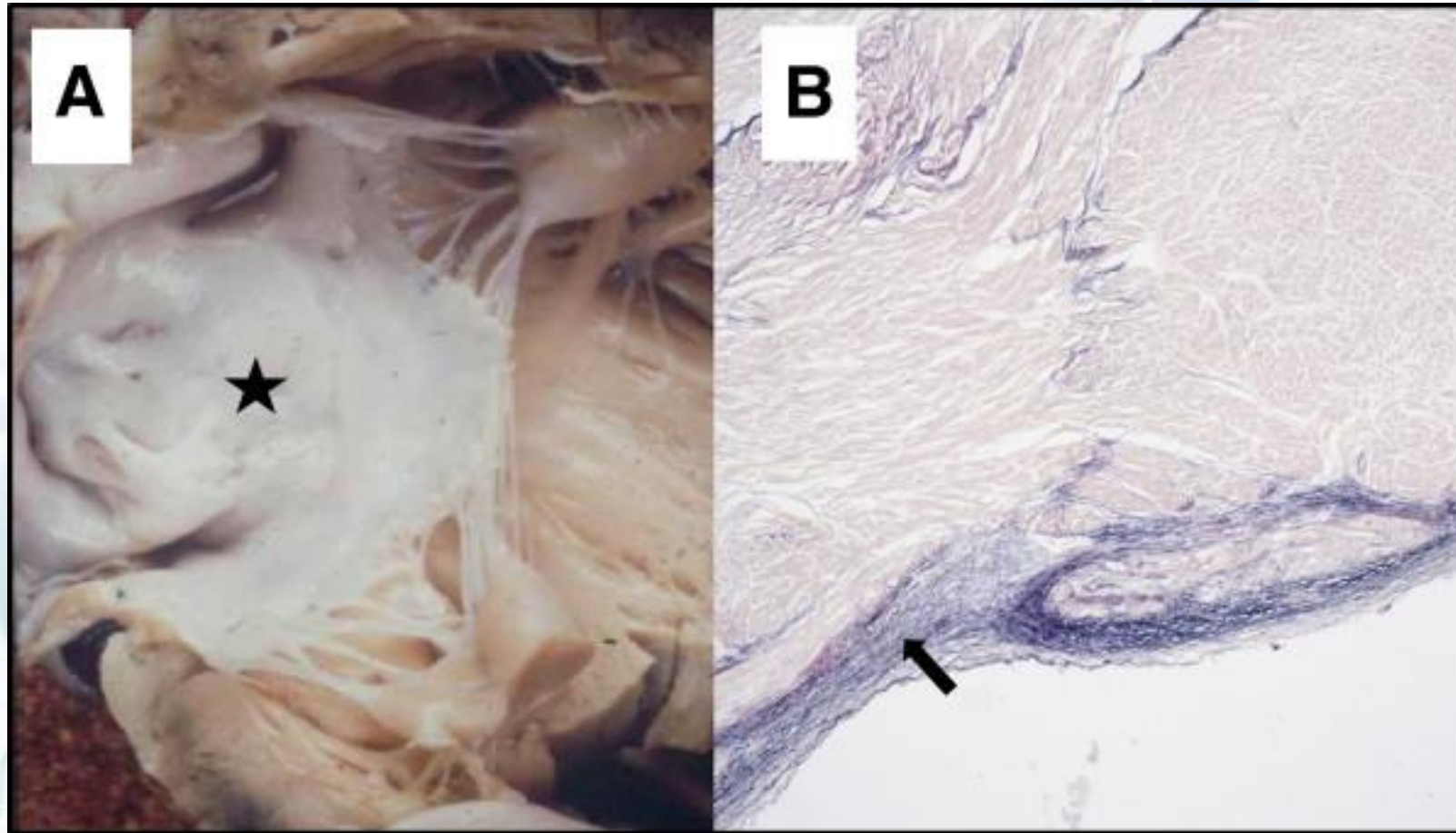
- Синдром рекуррентной делеции 17q12 характеризуется различными комбинациями трех следующих признаков: структурными или функциональными нарушениями почек и мочевыводящих путей, диабетом в зрелом возрасте и нарушениями развития нервной системы или нервно-психическими расстройствами (например, задержкой развития, умственной отсталостью, расстройством аутистического спектра, шизофренией, тревогой и биполярным расстройством). У данных пациентов могут встречаться и врожденные пороки сердца.

- Используя метод анализа данных, авторы определили, что поликистоз почек и другие структурные и функциональные аномалии почек встречаются у 85–90% больных.

- Диагноз устанавливается у пробанда путем обнаружения гетерозиготной рекуррентной делеции размером 1,4 Mb на хромосоме 17q12 с помощью хромосомного микроматричного тестирования или других геномных методов.

- Лечение аномалий почек, нарушений нервно-психического развития, диабета, аномалий половых путей, печени, глаз, врожденных пороков сердца, судорог и нейросенсорной тугоухости следует проводить в соответствии со стандартной практикой.

- Orphanet J Rare Dis. 2013 Feb 12:8:23. doi: 10.1186/1750-1172-8-23.
- **Barth syndrome**
- [Sarah L N Clarke](#)¹, [Ann Bowron](#), [Iris L Gonzalez](#), [Sarah J Groves](#), [Ruth Newbury-Ecob](#), [Nicol Clayton](#), [Robin P Martin](#), [Beverly Tsai-Goodman](#), [Vanessa Garratt](#), [Michael Ashworth](#), [Valerie M Bowen](#), [Katherine R McCurdy](#), [Michaela K Damin](#), [Carolyn T Spencer](#), [Matthew J Toth](#), [Richard I Kelley](#), [Colin G Steward](#)
- **Синдром Барта**
- Синдром Барта (BTHS), впервые описанный в 1983 году, рассматривается как редкое X-сцепленное генетическое заболевание, характеризующееся кардиомиопатией, скелетной миопатией, задержкой роста, нейтропенией и повышенным выделением с мочой 3-метилглутаконовой кислоты (3-MGCA).
- Клиническими особенностями являются: дилатационная кардиомиопатия, гипертрофическая кардиомиопатия, фиброэластоз эндокарда, некомпактность левого желудочка, желудочковые аритмии, внезапная сердечная смерть, удлинение интервала QTc.



Эндокардиальный фиброэластоз при ВТНС.
(А) Эндокард выглядит аномально бледным (помечено звездочкой);
(В) На соответствующей микрофотографии наблюдается заметное утолщение (стрелка) поверхности эндокарда.

- Birth Defects Res A Clin Mol Teratol. 2014 Oct;100(10):801-5.
- doi: 10.1002/bdra.23302. Epub 2014 Sep 5.
- **Analysis of renal anomalies in VACTERL association**
- [Bridget K Cunningham](#)¹, [Alina Khromykh](#), [Ariel F Martinez](#), [Tyler Carney](#), [Donald W Hadley](#), [Benjamin D Solomon](#)
- **Анализ аномалий почек в ассоциации VACTERL**
- Ассоциация VACTERL относится к сочетанию врожденных аномалий, которые могут включать: аномалии позвоночника, анальную атрезию, пороки развития сердца, трахеопищеводную фистулу с атрезией пищевода, почечные аномалии (обычно структурные почечные аномалии) и аномалии конечностей.
- **Обследовано** 48 пациентов, имеющих как минимум три компонента VACTERL.
- **Результаты.** У тридцати трех (69%) из 48 пациентов были клинические проявления поражения мочевой системы. Наиболее частым почечным проявлением был пузырно-мочеточниковый рефлюкс, в дополнение к структурному дефекту (присутствовал в 27%), затем следовала односторонняя агенезия почки (24%), и далее диспластические/мультикистозные почки или удвоение почек(18%).

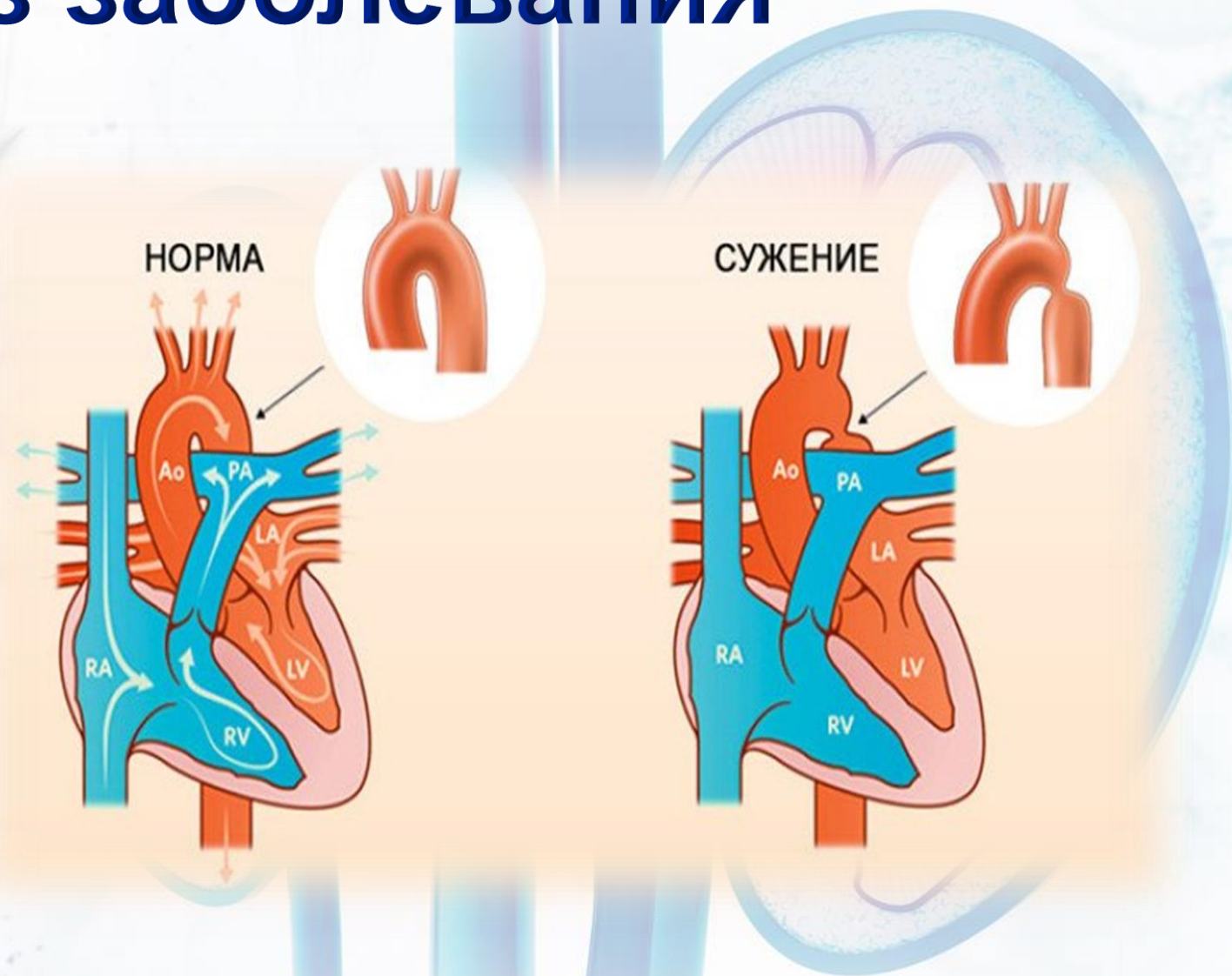
Собственное клиническое наблюдение

- Больной М., 17 лет, (27.10.2006 г.р.) находился в отделении детской кардиологии и кардиохирургии ФГБУ «ИНВХ им. В.К.Гусака» МЗ РФ с 27.03.2024 г. по 04.04.2024 г.
-
- **ЖАЛОБЫ:** на подъем АД до 150/60 мм рт.ст. на фоне гипотензивной терапии, слабость, отечность нижних конечностей в вечернее время.

Анамнез заболевания

У подростка ВПС:
коарктация аорты
диагностирован в 2009
году, в возрасте 3 лет.

По результатам ЭхоКГ
(14.12.09): коарктация
аорты в типичном месте,
 ΔP на Ко Ао 49,2 мм рт.ст.
В брюшной аорте
кровоток ламинарный.
Концентрическая
гипертрофия левого
желудочка. ЗС 0.64-82 см,
МЖП 0.68-0.86 см.

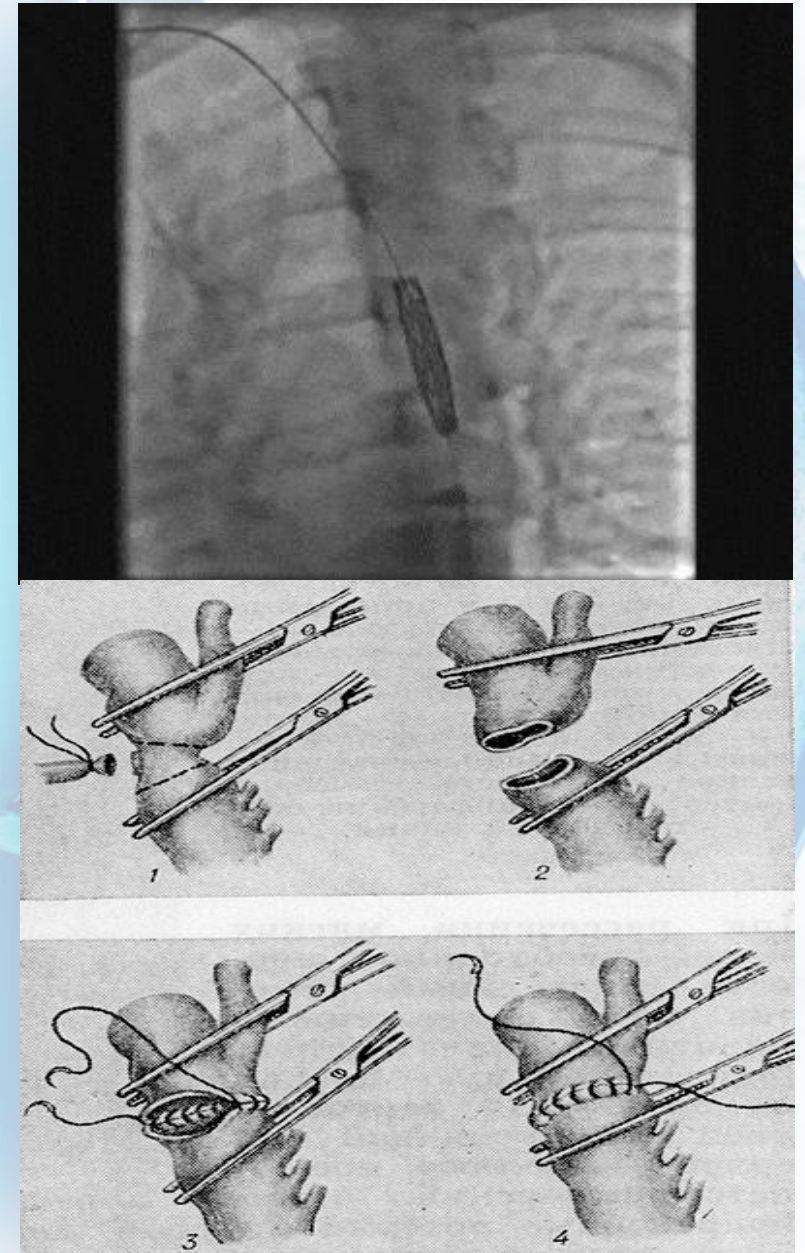


Анамнез заболевания

В 3 года выполнена эндоваскулярно баллонная дилатация коарктации аорты (03.2010), а затем резекция коарктации аорты с анастомозом «конец в конец» (04.2010).

ЭхоКГ (09.2010): состояние после РЭД коарктации аорты и резекции коарктации аорты анастомоз конец в конец, кровоток в брюшной аорте пульсирующий. Скорость кровотока 108 см/сек. Данных за рекоарктацию нет. Остаточный ΔP на нисх. Ao 22 мм рт.ст. Умеренная гипертрофия стенки левого желудочка.

До 12 лет на последующих ЭХО-КГ отрицательной динамики не наблюдалось.



Анамнез заболевания

На протяжении 2018 года ребенка периодически беспокоила головная боль, быстрая утомляемость при физических нагрузках. Отмечались эпизоды подъема АД до 135/70 мм рт.ст.

В возрасте 12 лет (01.2019) госпитализирован в отделение детской кардиологии и кардиохирургии ИНВХ.

По результатам СМАД: динамика АД характерна для стабильной изолированной артериальной гипертензии в течение суток. Получал лечение: каптоприл по 6,25 2 р/д 3 мес, фенибут по 200 мг 2 р/д 2 мес.

Мамой ребенка терапия была самостоятельно отменена, повторное суточное мониторирование АД не выполнено.

Анамнез заболевания

В 15 лет (10.2021) госпитализирован в отделение детской кардиохирургии ИНВХ на фоне подъема АД до 200/50 мм рт.ст.

СМАД: цифры САД ночью характерны для гипертензии (87%). «Индексы нагрузки давлением» САД в течение времени наблюдения характерны для стабильной гипертензии.

В течение 2 лет получал эналаприл по 5 мг 2 р/д, метопролол по 25 мг 2 р/д, тромбо АСС по 100 мг 1 р/д. На фоне терапии сохранялась артериальная гипертензия, с ежедневными подъемами АД до 150-170/60-70 мм рт.ст.

На протяжении 2-х лет ребенок кардиологом и кардиохирургом не наблюдался.

Анамнез заболевания

В 17 лет (11.2023) обследован в отделении детской кардиологии и кардиохирургии ИНВХ:

ЭхоКГ: состояние после устранения коарктации аорты (20 Юг анастомоз “конец в конец”). Рекоарктация - (Др нисх. Ао - 40,0 мм рт.ст, Др сред. 22,0 мм рт.ст). Камеры сердца не расширены, гипертрофия миокарда левого желудочка. Пролапс ПС митрального клапана, митральная недостаточность 1 ст. Удлинение хорды. ЛП 3,08*4,69 см; ПП 3,28*4.75 см; ПЖ 2,54 см. КДР 3,02 см; КСР 4,68 см; ЗС - 1,02 см, МЖП - 1,03 см, КДО 101,3 мл; КСО - 35,6 мл; УО - 65,7 мл; ФВ 65%, ФУ 35%. Перикард б/о. В брюшной Ао пульсовой кровотоков.

СМАД: динамика АД характерна для стабильной изолированной систолической артериальной гипертензии в течении суток, стабильной изолированной диастолической артериальной гипотензии в ночные часы. Среднее систолическое АД днем 150 мм рт ст. (от 110 до 164), ночью – 141 мм рт.ст.(от 130 до 153). Среднее диастолическое АД днем 66 мм рт.ст. (от 41 до 87), ночью - 48 мм рт.ст.(от 37 до 59). Во время сринингового варианта мониторингирования дыхания с оценкой двух отведений пневмограммы выявлено 135 эпизодов нарушения дыхания длительностью от 10 до 81 с (индекс апноэ/гипопноэ 18, что соответствует средней степени синдрома апноэ сна).

С учетом артериальной гипертензии в стационаре использовали разные комбинации гипотензивной терапии с титрованием доз: (27.11.-31.11)-эналаприл 5-10 мг 1 р/д, (27.11.-15.12.)-метопролол 25 мг 2 р/д, (31.11.-06.12.)-гипотиазид 25-50 мг 1 р/д, (31.11.-06.12.)-амлодипин 5-10 мг 1р/д, (31.11.-15.12.)-рамиприл 2,5-5 мг 2 р/д, (10.12.-15.12.)-моксинидин 0,2 мг 1 р/д.

На фоне получаемой терапии систолический показатель АД 120/130 мм рт.ст., с периодическим внезапным повышением до 160/180 мм рт.ст.

Анамнез жизни

Беременность первая, протекала с угрозой прерывания в 6-7 недель, 13 недель, 21-22 недели, 27-28 недель, на фоне анемии, диффузного зоба, хронического тиреоидита. Роды - кесарево сечение в 38-39 нед. Масса тела при рождении 3350 г, длина 54 см. По шкале Апгар 7/8 баллов.

С 3 месяцев наблюдается по поводу атопического дерматита. Консультирован эндокринологом в 7 месячном возрасте - синдром гипергликемии натощак. Угрожаемый по развитию сахарного диабета 1 типа. Наблюдается невропатологом с 8 месяцев : последствия перинатального поражения ЦНС, синдром пирамидальной недостаточности. В годовалом возрасте - кифоз поясничного отдела позвоночника. В 2 года невропатологом выставлен диагноз - последствия перинатального поражения ЦНС, цереброастеноневротический синдром, синдром гиперактивности. Задержка темпов речевого развития. На ЭЭС в 2008 г. легкая степень внутричерепной гипертензии. ЭЭГ - в пределах нормы. Находится на учете окулиста с 2011 г. по поводу смешанного астигматизма. В 2011 г. ортопедом выявлено плоскостопие, нарушение осанки. В 2018 г. находился на лечении в неврологическом отделении ГДКБ № 5 г. Донецка с диагнозом: гиперкинетическое расстройство поведения. Тикозное расстройство. Получал терапию: фенибут, тенотен, глицин.

Привит по возрасту. В 6 лет перенес ветряную оспу. ОРВИ 1-2 раза в год. ТБЦ, вен. заболевания, ВИЧ отрицает. Дисфункции кишечника за последние три недели не отмечалось.

Объективный статус

Рост – 168 см (P 10-25), масса тела – 73,5 кг (P 50-75), окр. груд. клетки – 91 см (P 50-75), окр. головы – 56 см (P 50-75). ИМТ – 26,04 (избыточная масса тела). Физическое развитие дисгармоничное, за счет роста,.

T – 36,6°C, АД (правая рука) – 125/70 мм рт.ст., АД (правая нога) – 110/80 мм рт.ст., ЧСС – 70 уд/мин, ЧД - 16/мин, SpO2 – 98%.

Состояние ребенка средней степени тяжести, обусловлено повышением АД до 150/60 мм рт.ст. Кожные покровы обычного цвета, влажные. В подлопаточной области слева – п/о рубец, множество невусов на туловище, в подлопаточной области справа – папиллома. Выраженный подкожно-жировой слой. Видимые слизистые оболочки чистые, розовые. Полость рта санирована. Пальпируются мелкие подчелюстные лимфоузлы, подвижные, безболезненные. Сколиотическая осанка. Аускультативно дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, приглушены. Выслушивается систолический шум во 2 м/р слева от грудины средней интенсивности. На бедренных артериях пульс сниженной амплитуды. Живот доступен глубокой пальпации, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный. Стул оформленный, ежедневно. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Данные дополнительных методов обследования

В клиническом анализе крови без патологии.

В биохимическом анализе крови показатели глюкозы, мочевины, креатинина, билирубина, холестерина, общего белка и АСТ в пределах возрастных значений, АЛТ – 70,4 Е/л (↑).

Острофазовые показатели (СРБ, АСЛО) отрицательные.

Коагулограмма – без особенностей.

Натриуретический гормон (В-типа) N-концевой полипептид: NT-proBNP – 40,3 пг/мл (N 0-125).

Клинический анализ мочи – вариант нормы.

Анализ мочи по Зимницкому: концентрационная функция почек не нарушена, соотношение дневного и ночного диуреза – 2,5:1, объем суточной мочи составляет 102% от введенной в организм жидкости (пациент принимает верошпирон).

ЭКГ: ритм синусовый, регулярный, ЧСС 67 уд/мин. Нормальное положение ЭОС (угол $\alpha +56^\circ$). P – 0,08с, PQ – 0,12с, QRS – 0,08с, QT – 0,32с, QTс – 0,34с (по Bazzeti), QTс – 0,33с (по Fridericci), RR – 0,90с.

ЭХО-КГ: МК: движение створок М-образное, прогиб ПС МК, удлинение хорды, обратный ток 1 ст., ДР 3,9 мм рт.ст., E>A. AoКл: сист.раскр. 1,70 см, син 2,79 см, сА – 1,20 см, сВ – 1,40 см, ААо 2,70 см, ДР 6,0 мм рт.ст. В ДАо ДР пик 29,0 мм рт.ст., средн. 16,0 мм рт.ст. Пульсовой кровоток в брюшной аорте. ТК: обр.ток 1 ст (функц), S отв. 2,7 см². КлЛА: ствол 2,62 см, обр.ток 2 ст, ДР 3,9 мм рт.ст. рЛА 20,8 мм рт.ст. ЛЖ: КСР 3,14см, КДР 4,73 см, стенка 1,02 см, МЖП 1,06 см, КДО 103,9 мл, КСО 39,1 мл, УО 64,8 мл, ЧСС 53 уд/мин, ФВ 62%, ФУ 33%. ЛП: 3,0*4,69 см. ПП: 3,30*4,60 см. ПЖ: полость 2,20 см, стенка 0,40 см. Заключение: устранение коарктации аорты 2010 г., В ДАо ДР пик 29,0 мм рт.ст., средн. 16,0 мм рт.ст. **Гипоплазия дуги аорты:** сегмент В – 1,40 см, сегмент А – 1,20 см.

Размеры камер сердца, сократимость миокарда желудочков, систолическая функция нормальная.

Данные дополнительных методов обследования

Профиль АД

Дата	26.03	26.03	26.03	27.03	27.03	27.03	27.03	27.03	28.03	28.03	28.03
Время	16:00	19:00	21:00	07:00	10:00	13:00	16:00	18:00	08:00	10:00	13:00
АД	135/50	130/80	120/80	130/80	130/70	125/70	115/60	120/60	120/70	110/60	125/60

Дата	28.03	28.03	29.03	29.03	29.03	29.03	29.03	30.03	30.03	30.03	30.03
Время	17:00	19:00	08:00	10:00	13:00	16:00	19:00	07:00	10:00	13:00	16:00
АД	130/60	140/70	110/70	115/60	125/60	130/60	125/60	125/60	135/60	130/70	130/80

Дата	30.03	30.03	31.03	31.03	31.03	31.03	31.03	31.03	01.04	01.04	01.04
Время	19:00	21:00	07:00	10:00	13:00	16:00	18:00	21:00	08:00	10:00	13:00
АД	140/55	130/55	125/70	120/60	120/70	125/60	125/70	120/60	120/70	120/70	115/80

АД max – 140/70 мм рт.ст., АД min – 110/60 мм рт.ст., АД ср. – 125/65 мм рт.ст.

Согласно таблицам уровня АД в зависимости от процентильного распределения по возрасту и росту: среднее АД соответствует P 75-90 по возрасту (по росту: САД - P 90-95, ДАД – P 50-75).

Проба с 6-минутной ходьбой: за 6 минут пройдено 446,5 м, во время и после ходьбы жалоб не предъявлял. SpO₂, ЧД, АД восстановились на 5 минуте. **ФК – I.**

ДС сосудов почек. ПА: просвет чистый, контур ровный, кровоток магистральный. Справа: PS -74,8, см/с, RI-0,57; слева: PS -73,2 см/с, RI-0,57.

Данные дополнительных методов обследования

- **МРТ головного мозга с МР-ангиографией артерий головного мозга.** Единичные очаговые изменения в белом веществе правой лобной доли и в скорлупе справа, наиболее вероятно, сосудистого характера. Снижение кровотока в V4 левой позвоночной артерии (гипоплазия-?)
- **Спиральная компьютерная томография.** Диаметр сосудов: правая плечеголовная артерия 1,8 см, левая сонная артерия 0,9 см, левая подключичная артерия 1,2 см, восходящий отдел в н/3 аорты до 3,0 см и в в/3 2,2 см, дуга аорты проксимальная часть 2,1 см, с/3 1,3 см, дистальная часть 1,6 см, грудной отдел аорты до 1,5 см, легочной ствол до 2,3 см, легочные артерии до 1,4 см справа и до 1,6 см слева, брюшная аорта до 1,2 см, **почечные артерии до 0,5 см справа и до 0,3 см слева, стенка левой почечной артерии утолщена до 0,2 см.** Заключение: данных за объемную и очаговую патологию на момент исследования не выявлено. **Стеноз левой почечной артерии.**

Осмотры специалистов

- **Консультация офтальмологом.** Глазное дно без патологии. Н 52.2 Астигматизм сл.степени. Слабость (спазм) аккомодации.
- **Консультация неврологом.** Последствия интра- и перинатальной гипоксии ЦНС с единичными очагами в правой гемисфере с расширенной неврологической симптоматикой, церебральным ангиодистоническим синдромом с вазомоторными нарушениями, мигренеподобными пароксизмами до 1 раза в месяц.

Диагноз

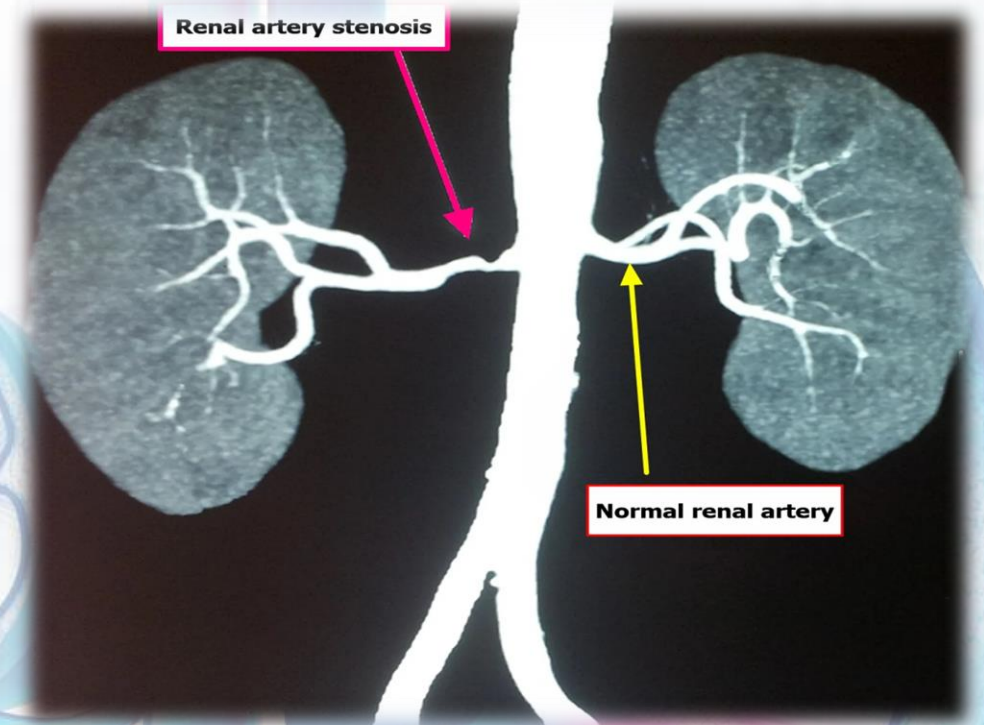
ОСНОВНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ. (Q25.1) Врожденный порок сердца: коарктация аорты; состояние после операций: в марте 2010 г. рентгенэндоваскулярной дилатации коарктации аорты и в апреле 2010 г. резекции коарктации аорты, наложение анастомоза «конец в конец». Гипоплазия дистального отдела дуги аорты. Синдром средней аорты. Гипоплазия брюшного отдела аорты. Стеноз (гипоплазия) левой почечной артерии.

ОСЛОЖНЕНИЕ ОСНОВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ. (I 15.8) Вторичная резидуальная стабильная артериальная гипертензия 2 степени. Гипертрофия миокарда левого желудочка. (I 50.1) ХСН 1 ст., ФК 1 по NYHA.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ. (I 34.1) Пролапс передней створки митрального клапана с недостаточностью митрального клапана 1 степени. Субгипоплазия позвоночной артерии слева. Последствия интра- и перинатальной гипоксии ЦНС с единичными очагами в правой гемисфере с расширенной неврологической симптоматикой, церебральным ангиодистоническим синдромом с вазомоторными нарушениями, мигренеподобными пароксизмами до 1 раза в месяц. (H 52.2) Астигматизм слабой степени. Слабость (спазм) аккомодации.

Терапия

- амлодипин 5 мг по 1 таб 2 р/д (08:00, 20:00)
- амлодипин 2,5 мг 1 р/д (14:00)
- карведилол 12,5 мг по 1 таб 2 р/д (07:00, 19:00)
- верошпирон 50 мг по 1 капс 1 р/д (16:00)
- тромбо АСС 100 мг по 1 таб 1 р/д (19:00)
- моксонидин 0,2 мг 1 р/д (09:00)
- урсодез 500 мг по 1 капсуле 2 р/д

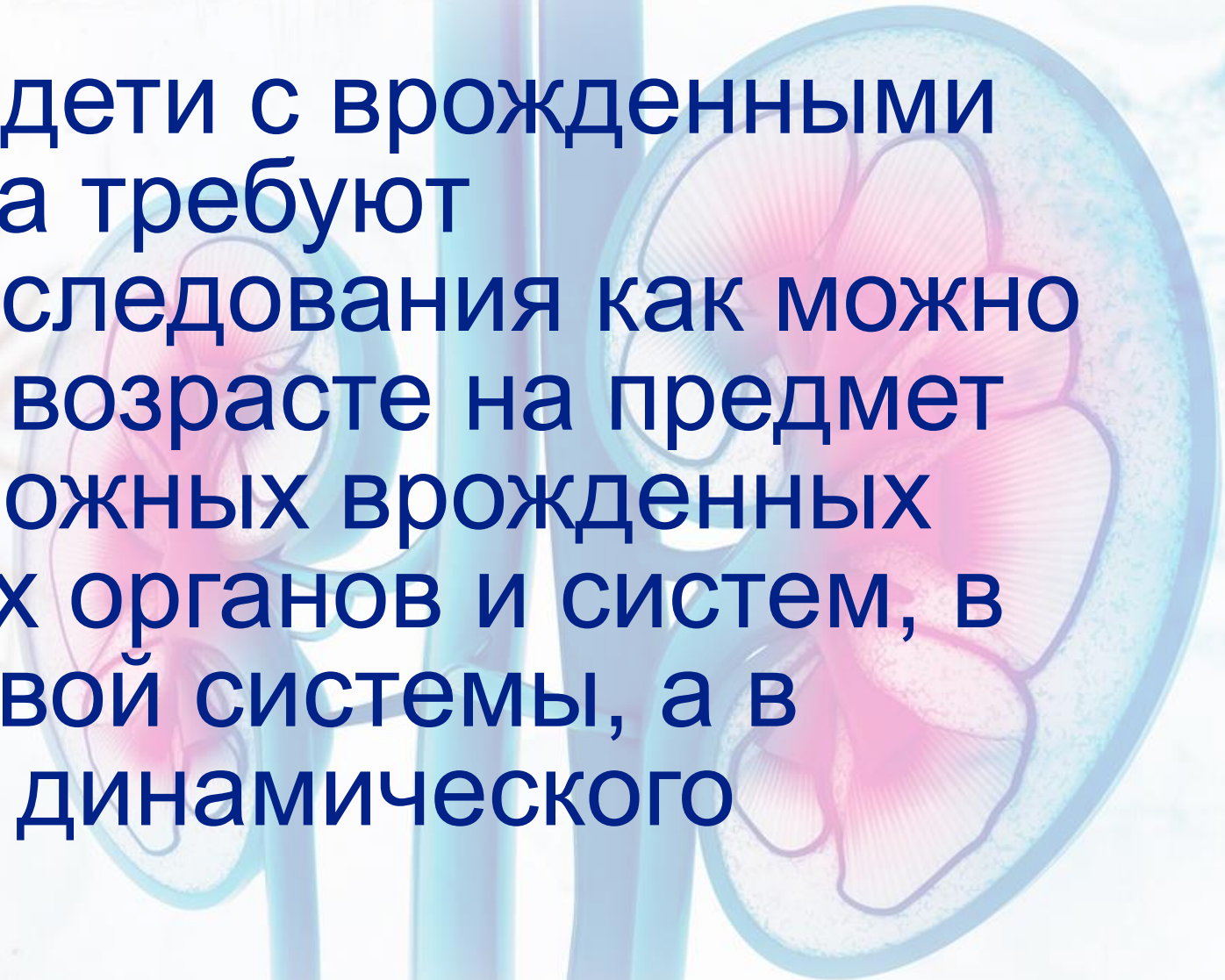


Проведена телемедицинская конференция совместно с ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева» г. Москва. Рекомендованы консультация и проведение аорто- и реноартериографии с контролем показателей АД и градиентов давления в аорте и почечных артериях в условиях ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н.Бакулева» для решения вопроса об оперативной коррекции порока развития аорты и левой почечной артерии.

Особенностью клинического случая

- является сочетание врожденного порока сердечно-сосудистой системы (коарктации аорты) и врожденной аномалии мочевой системы (стеноза левой почечной артерии). На фоне сосудистых аномалий у больного развилось осложнение - вторичная артериальная гипертензия, плохо поддающаяся терапевтической коррекции. Также обращает внимание поздняя диагностика врожденного порока левой почечной артерии.

- Таким образом, дети с врожденными пороками сердца требуют углубленного обследования как можно в более раннем возрасте на предмет выявления возможных врожденных аномалий других органов и систем, в частности, мочевой системы, а в последующем – динамического наблюдения



Спасибо за внимание!

