

Kardioloģiskā atrade pacientiem ar Marfāna sindromu bērnu vecumā

*Elīna Ligere¹, Indra Stiureniece², Ingūna Lubaua³,
Inga Lāce³, Inta Bergmane¹, Valts Ozoliņš¹*

¹ Bērnu klīniskā universitātes slimnīca, Bērnu kardioloģijas un kardiķirurģijas klīnika, Latvija

² Rīgas Stradiņa universitāte, Pēcdiploma izglītības fakultāte, Latvija

³ Rīgas Stradiņa universitāte, Pediatrijas katedra, Latvija

Ievads. Marfāna sindroms ir iedzimta autosomāli dominanta saistaudu sistēmas patoloģija ar incidenci ~ 2-3 / 10 000. Sindroma galvenās pazīmes ir garš augums, skeleta un locītavu izmaiņas, acs lēcas ektoģija, Valsalvas aortas sinusa dilatācija, mitrāls prolaps. Valsalvas sinusa dilatācija ir galvenais kardiovaskulārais kritērijs pacientiem ar šo sindromu. Progredējošas kardiovaskulārās sistēmas izmaiņas var būt bīstamas dzīvībai.

Darba mērķis. Noskaidrot Bērnu klīniskajā universitātes slimnīcā (BKUS) izmeklētos pacientus ar Marfāna sindromu (MFS), to klīnisko, ehokardiogrāfisko atradi un saņemto terapiju.

Materiāls un metodes. Analizēta visu (n = 14) pacientu ar MFS, kuri izmeklēti BKUS līdz 18 gadu vecumam no 2008. līdz 2013. gadam, ehokardiogrāfiskā atrade. Pacientu ģimenes anamnēzes, antropometriskie dati un informācija par parakstīto un saņemto terapiju iegūti no pacientu slimības vēsturēm un ambulatorajām kartiņām. Ehokardiogrāfisko izmeklējumu rezultāti iegūti no BKUS Bērnu kardioloģijas un kardiķirurģijas klīnikas ehokardiogrāfijas arhīva. Ehokardiogrāfiski Valsalvas sinusu izmēri mērīti parasternālās garajās asīs diastolē, rezultātus novērtējot ar z-vērtību kalkulatoru pēc *Gautier, et al.*, 2010 publikācijas.

Rezultāti. BKUS novēroti 6 zēni un 8 meitenes ar MFS. Vecums diagnozes noteikšanas brīdī bija $10 \pm 5,3$ gadi, 6 pacientiem (43%) bija pozitīva ģimenes anamnēze. Pēdējā izmeklējuma brīdī pacientu vecums bija $14 \pm 3,8$ gadi, augums - 175 ± 19 cm, svars - 51 ± 14 kg, Valsalvas sinusa diametrs - $35 \pm 5,8$ mm (+ $2,68 \pm 1,1$ z-vērtības), mitrālā vārstuļa mazspēja - 43%, mitrālā vārstuļa prolaps - 50%, aortas vārstuļa mazspēja - 29%. Profilaktisku terapiju regulāri saņēma 71% pacientu, no tiem β -adrenoblokatorus n = 8, angiotensīna receptoru blokatorus n = 2.

Secinājumi. Svarīga savlaicīga pacientu ar MFS atpazīšana, regulāra novērošana pie kardiologa un adekvāta profilaktiska medikamentozā terapija, lai mazinātu iespējamās kardiovaskulārās komplikācijas (aortas dilatāciju un atslāņošanas) turpmākajā dzīvē.