

Jul; 126 (1): 143-7.

6. Mant D, Villard-Mackintosh L, Vessey MP, Yeates D. Myocardial infarction and angina pectoris in young women. *J Epidemiol Community Health* 1987; 41: 215-9.

7. Steigen TK, Wiseth R, Nordrehaug JE. Pre-hospital thrombolytic therapy. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 2004 Mar 4; 124 (5): 640-3.

8. Woollard M., Pitt K., Hayward A J., Taylor N.C. Limited benefits of ambulance telemetry in delivering early thrombolysis: a randomised controlled trial // *Emerg Med J*. 2005; 22(3): 209-15.

**Тұжырым**  
**ЖЕДЕЛ ЖӘРДЕМ КӨМЕК КӨРСЕТУ ҚЫЗМЕТІНДЕ ЕНБЕК ЕТЕТІН ДӘРІГЕРДІҢ**  
**ТӘЖРИБЕСІНДЕ КЕЗДЕСЕТІН КЛИНИКАСЫНА ЖАТПАЙТЫН ТҮРЛЕРІ**

Г.Т. Исакова

**Семей қ. Жедел жәрдем көмек көрсету станциясы**

*Жедел жәрдем көмек көрсету қызметінде енбек ететін дәрігердің тәжірибесінде кездесетін инфаркт миокардасының нағыз клиникалық түрлері, және жастар арасында инфарктың басталуының басқаша болуы.*

**Негізгі сөздер:** инфаркт миокардасының клиникасына жатпайтын түрлері, алғашқы көмек, инфаркт миокардасының диагнозы.

**Summary**  
**ATYPICAL CLINICAL CASE OF MYOCARDIAL INFARCTION IN THE DOCTOR'S WORK FOR AN AMBULANCE**  
**G.T. Iskakova**

**Station emergency care, Semey c.**

*We give examples of atypical clinical picture of myocardial infarction occurring in the practice emergency care. Clinical manifestations of myocardial infarction with atypical pain, also with uncharacteristic development in young adults.*

**Key words:** myocardial infarction, unusual clinical case, prehospital care, diagnosis of myocardial infarction.

**УДК 616.8-007.053.1**

**Г.А. Мерейбаева**

**РГКП ЦСМ МЗ РК Павлодарская область.**

**ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ АРНОЛЬДА-КИАРИ У НОВОРОЖДЕННОГО**

**Аннотация**

*Аномалия Арнольда-Киари – это порок развития головного мозга. Патоморфологический случай данной патологии был обнаружен на секции младенца. В статье описаны данные клиники и аутопсии редкого порока развития ЦНС для повышения квалификации врачей.*

**Ключевые слова:** синдром Арнольда-Киари, клиника, аутопсия.

Аномалия Арнольда-Киари – это врожденная патология развития ромбовидного мозга, проявляющаяся несоответствием размеров задней черепной ямки и мозговых структур, находящихся в этой области, что приводит к опущению ствола головного мозга и миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие и ущемлению их на этом уровне.

Аномалия развития головного мозга - порок (синдром) Арнольда-Киари впервые был описан в 1986 г. Современная патоморфология выделяет три основных типа этой аномалии.

I тип обычно не сопровождается поражением спинного мозга и выявляется чаще у взрослых при помощи КТ и ЯМР.

II и III типы порока характеризуются высокой летальностью в перинатальном периоде или раннем детском возрасте.

По данным аутопсии у детей с менингомиелоцеле аномалию Арнольда - Киари II типа обнаруживают в 95-100% случаев.

Патоморфологический случай аномалия Арнольда-Киари первого типа был обнаружен на секции недоно-

шенного мальчика Ж. 3,5 суток жизни. Ребенок был от 2-ой беременности, протекавшей на фоне ОРВИ в 10 недель, ХПНФ в стадии неполной ремиссии, кольпита. В 30 недель на УЗИ выставлен ВПР - долихоцефалическая форма головы, вентрикуломегалия, амниотический тяж. «гольфный» мяч в ЛЖ. Младенец от 1-х преждевременных родов в 36 недель с весом при рождении 2446г, ростом 48см, оценкой по Апгар 7-86.

Состояние при рождении тяжелое - в поясничной области вскрывшийся грыжевой мешок 5х7см с ликвореей. На НСГ: расширение боковых желудочков, смещение мозжечка в большое затылочное отверстие. Синдром Арнольда-Киари? Левостороннее ВЖК? В первые часы после рождения консультирован нейрохирургами и выставлен диагноз: ВПР ЦНС. Спинно - мозговая грыжа поясничной области больших размеров, вскрывшаяся, ликворея. Нижний вялый парапарез.

Для оперативного лечения переводится в ОДБ, где проведено экстренное оперативное вмешательство - ревизия, иссечение спинномозговой грыжи, пластика твердой мозговой оболочки. После операции состояние ребенка расценивалось как критическое за счет МВПР

со стороны сердца и ЦНС, гемодинамических, дыхательных, метаболических нарушений, интоксикации, нарастающей неврологической симптоматики, надпочечниковой недостаточности, нарушений микроциркуляции на фоне недоношенности. Несмотря на проводимую терапию, состояние ребенка прогрессивно ухудшалось за счёт полиорганной недостаточности.

На секции подтверждены врожденные пороки центральной нервной системы и сердца: в поясничной области горизонтальный шов длиной 8 см, швы самостоятельны, кости черепа целые, тонкие, с «окончатями» дефектами (с очагами истончения до 2 см в диаметре), большой родничок 3,5х3,5 см, основание черепа уплощено, заднечерепная ямка свободна, большое затылочное отверстие несколько сужено, боковые, 3-й, 4-й желудочки значительно расширены. Овальное окно с щелевидным дефектом, в трикуспидальном клапане 2 створки укорочены, подтянуты к фиброзному кольцу. Спинно-мозговая грыжа со вскрывшимся грыжевым мешком осложнилась серозно-гнойным энцефалитом. В легких картина сливной серозно-гнойной пневмонии. По внутренним органам проявления ДВС синдрома, белковой дистрофии, незрелости тканей.

По данным аутопсии был выставлен патологоанатомический диагноз: Q 89.8 МВГР, ЦНС - спинномозговая грыжа поясничной области (менингомиелоцистоцеле 5х7 см с ликвореей), 2-х сторонняя внутренняя гидроцефалия, асимметрия извилин в лобных долях больших полушарий головного мозга, синдром Арнольда-Киари, платибазия, «окончатые» дефекты костей свода черепа; сердца - гипоплазия 2-х створок трикуспидального клапана, щелевидный дефект межпредсердной перегородки.

Состояние после операции: ревизия, иссечение спинномозговой грыжи. Пластика твердой мозговой оболочки от 30.04.12. Очаговый серозно-гнойный энцефалит. Распространенный ДВС синдром. Серозный альвеолярный отек легких. Вакуольная и зернистая дистрофия тканей внутренних органов. Врожденная 2-х сторонняя очагово - сливная серозно-гнойная пневмония. Недоношенность, 36 недель. Незрелость тканей внутренних органов.

Таким образом, редкий случай Арнольда-Киари был подтвержден по данным аутопсии у ребенка, хотя ранняя антенатальная диагностика тяжелого варианта этой болезни могла бы предотвратить рождение этого младенца. Данный случай приведен для повышения квалификации врачей.

#### Литература:

1. Демидов В.Н., Стыгар А.М., Зыкин Б.И., Медведев М.В., Сичинава А.Г., Фукс М.А., Доронин Г.Л. Ультразвуковая диагностика в акушерстве // Ультразвуковая диагностика. Нормативные материалы и методические рекомендации. - М.: 1990. - С. 401-418.
2. Воеводин С.М., Озерова О.Е. Эхографическая анатомия головного мозга у новорожденных разного гестационного возраста // Акуш. гинекол. - 1991, N 6. - С. 33-42.
3. Воеводин С.М. Эхографическая диагностика пороков развития головного мозга у новорожденных и детей грудного возраста // Педиатрия. - 1990. - N 9. - С. 45-51.
4. Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А. Нервные болезни: Учеб. пособие. М.: МЕДпресс-информ, 2008. - С. 231-258.
5. Крупина Н.Е. Сведения о семейных случаях синингомиелии, базиллярной импрессии и мальформации Киари // Неврологический вестник. 2001, № 1-2. - С. 70-75.
6. Менделевич Е.Г., Михайлов М.К., Богданов Э.И. Синингомиелия и мальформация Арнольда Киари. Казань. Медицина, 2002. - 236 с.
7. Демидов В.Н., Бахарев В.А., Стыгар А.М. Ультразвуковая диагностика черепно- и спинномозговых грыж плода // Вопр. охр. мат. дет. - 1986. 31:9. - С. 34-36.
8. Кулаков В.И., Серов В.Н., Демидов В.Н. и др. Алгоритм пренатального мониторинга (пособие для врачей) // Акуш. и гин. - 2000, №5. - С. 56-59.
9. Бахарев В.А. Профилактика и пренатальная диагностика врожденных и наследственных заболеваний нервной системы // Перинатальная неврология // Под ред. Ю.И. Барашнева. Триада-Х, 2001.
10. Бахарев В.А. Пренатальная диагностика / Под ред. Ю.И. Барашнева, В.А. Бахарева, П.В. Новикова. Триада-Х, 2004. - С. 351-407.
11. Кулаков В.И., Каретникова Н.А., Стыгар А.М. и др. Поиски путей внутриутробной коррекции врожденных дефектов развития // Рос. вестн. перинатол. и педиат. 1996, №3. - С. 22-25.
12. Антонов А.Г., Кучеров Ю.И. Организация хирургической коррекции пороков развития новорожденных // Российский форум «Мать и дитя», 6-й: Материалы. М., 2004. - С. 546.
13. Барашнев Ю.И., Бахарев В.А., Новиков П.В. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей. // Триада-Х, - 2004. - С. 560.

#### ТҰЖЫРЫМ НӘРЕСТЕДЕГІ АРНОЛЬДА-КИАРИ АУРУЫНЫҢ ОҚИҒАСЫ

Г.А. Мерейбаева

#### Семей к. Жедел жәрдем көмек көрсету станциясы

Арнольдтің-Киари қалыпсыздығы - бұл миды дамытуды кемістік. Осы патологияны жағдай Патоморфологиялық бөліктің секциясында білдірген. Тезисте дәрігерлердің мамандығын жетілдіруі үшін осы клиникалар және ЦНСтың дамытуын сирек кемістіктің әлеқсені жарып тексеруі сипатталған.

**Түйінді сөздер:** Арнольд – Киари ауыруы, клиникасы, аутопсия.

#### Summary PATHOLOGIC CASE OF DISEASE ARNOLD-KIARI IN A NEWBORN G.A. Mereibayeva

#### Station emergency care, Semev

Arnold-Kiari anomaly - is a malformation of the brain. Patomorphologic case of this disease was discovered on the baby section. In the thesis describes the clinical and autopsy findings of a rare malformation of the central nervous system of advanced medicine.

**Key words:** Arnold-Kiari syndrome, clinic, autopsy.