



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

УДК 616.124.6-007.21

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА ТЕРАПЕВТА – ТРЕХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ (ОБЩЕЕ ПРЕДСЕРДИЕ)

С.И. ЛОГВИНЕНКО¹
О.А. ЕФРЕМОВА¹
Э.А. ЩЕРБАНЬ¹
С.С. БЕЛЯЕВА²
О.Е. ДРОНОВ²

¹⁾ Белгородский государственный национальный исследовательский университет»

²⁾ Белгородская областная клиническая больница Святителя Иоасафа»

e-mail: efremova@bsu.edu.ru

В статье изложен клинический случай одного из тяжелых заболеваний – врожденного порока сердца – общее предсердие. Несмотря на крайне редкую встречаемость этого заболевания, необходимо помнить о нем, чтобы как можно раньше выставить правильный диагноз, назначить необходимую симптоматическую терапию, и, таким образом, предотвратить развитие нежелательных осложнений.

Ключевые слова: врожденный порок сердца – общее предсердие.

Общее предсердие характеризуется полным отсутствием межпредсердной перегородки или наличием только рудиментарных элементов слабо развитой межпредсердной перегородки. Частота встречаемости порока 0,1% – чистая форма и 0,3 % в сочетании с другими сердечными аномалиями. Значительно чаще встречается у женщин.

По эмбриологическому происхождению выделяют отсутствие развития первичной и вторичной межпредсердной перегородок. Нарушение развития первичной перегородки приводит к поражению эндокардиальных подушек, поэтому наблюдается поражение атриовентрикулярных клапанов, в основном, митрального. Однако сочетание с различными сопутствующими синдромами не исключает также наследственный характер заболевания.

Имеется одна единая предсердная камера и два предсердных ушка. Иногда сохраняется рудимент межпредсердной перегородки. При неосложненном варианте оба атриовентрикулярных клапана сформированы правильно. В случае, когда нижней частью дефекта является клапанное кольцо, имеется расщепление переднемедиальной створки митрального клапана. Когда же нижний край дефекта образован межжелудочковой перегородкой, может быть расщепление трикуспидального клапана.

Дефекту часто способствует аномальный дренаж легочных вен -25%. Аномальный дренаж системных вен – 50%. Дефект межжелудочковой перегородки – 20%. Клапанный стеноз легочной артерии – 2%. Сопутствующая экстракардиальная патология при общем предсердии является отсутствие селезенки (Ruttenberg H.D.et al, 2004) и эктодермальная дисплазия и полидактия Эллиса – Ван Кревелда.

Гемодинамика при чистой форме первичного дефекта межпредсердной перегородки или общего предсердия гемодинамически соответствует большому дефекту межпредсердной перегородки. Общее предсердие в сочетании с расщеплением переднемедиальной створки либо септальной створки трикуспидального клапана гемодинамически соответствует нарушениям, характерным для неполной формы атриовентрикулярного септального дефекта.

Порок проявляется с первых дней жизни одышкой, нерезко выраженным цианозом и наличием систолического шума. Границы сердца расширены. Первые дни жизни осложняются



зачастую проявлениями недостаточности кровообращения. Антенатально определяется увеличение размеров сердца за счет увеличения предсердной области. Межпредсердная перегородка отсутствует.

Большим подспорьем после рождения в диагностике первичного дефекта межпредсердной перегородки с расщеплением митральной створки является электрокардиограмма: регистрируется нехарактерное для новорожденных отклонение электрической оси влево.

ФКГ: шум изгнания регистрируется во втором межреберье слева, второй тон расщеплен широко и фиксированно. В области проекции верхушки – систолический шум митральной регургитации.

ЭКГ обнаруживает отклонение электрической оси сердца вправо (угол α от $+90^\circ$ до $+150^\circ$), признаки гипертрофии ПЖ (в правых грудных отведениях, в отведении aVR регистрируется высокоамплитудный зубец R), а в 10% случаев и правого предсердия (во 2-3-м отведениях увеличен и заострен зубец P). У половины больных имеется блокада правой ножки пучка Гиса, в ряде случаев – замедление атриовентрикулярной проводимости с интервалом PQ, достигающим 0,24 с.

Рентгенологическая картина неспецифична. У всех больных наблюдается усиление легочного рисунка за счет переполнения артериального русла, выбухание ствола ЛА, сердце увеличено в размерах за счет ПЖ. У 40% больных выражена пульсация артерий легких.

Эхокардиография дает ценную информацию о патологии. Регистрируется единая предсердная полость, обычно больших размеров. При наличии расщепления створки – признаки митральной недостаточности, степень выраженности которой определяется при доплеровском исследовании. При М-сканировании имеется признак "гусиной шеи" – соприкосновение передней створки митрального клапана с межжелудочковой перегородкой.

Заболевание протекает сравнительно благополучно, продолжительность жизни, по данным Nadas A.S. et Fyler D. (2003) меньше, чем при дефекте межпредсердной перегородки. Прогноз связан со степенью нарушения внутрисердечной гемодинамики, а именно: от величины и направленности сброса крови и степени митральной регургитации. Хирургическое устранение дефекта межпредсердной перегородки – единственный эффективный метод лечения.

В качестве примера представляем клинический случай.

Больная К., 46 лет, поступила в сентябре 2012 г. в ревматологическое отделение городской клинической больницы №2 с жалобами на тупые, давящие боли за грудиной с иррадиацией под левую лопатку в покое, одышку при небольшой физической нагрузке, перебои в области сердца преимущественно ночью, периодическую слабость и головокружение – 3-4 раза в месяц, связанную с понижением артериального давления до 60/40 мм. рт. ст.

Из анамнеза известно, что впервые вышеперечисленные жалобы появились в двадцатилетнем возрасте. Лечилась самостоятельно. Принимала нитроглицерин, валидол. Консультирована кардиохирургом, от рекомендованной операции больная отказалась. Последнее время симптомы начали учащаться и усиливаться. Неоднократно вызывала бригаду скорой помощи. В сентябре 2012 г. обратилась самостоятельно в приемное отделение городской клинической больницы №2 и была госпитализирована в ревматологическое отделение.

При осмотре состояние тяжелое, пониженного питания, вес 38 кг, рост 161 см, индекс массы тела 14, кожные покровы и видимые слизистые бледные, цианотичные. Отеков нет. Частота дыхательных движений (ЧДД) 20-22 в минуту, дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердечной тупости: правая граница сердца – +2 см от правого края грудины, верхняя граница сердца – на уровне второго межреберья, левая граница сердца – +3 см от левой срединноключичной линии. Тоны сердца приглушены. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 80 в минуту, артериальное давление (АД) 90/60 мм. рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень по Курлову 9-8-7 см, при пальпации безболезненная.

При обследовании обращает внимание:

- 1) общий анализ крови: эритроциты $5,7 \times 10^{12}/л$ гемоглобин 100 г/л, цветовой показатель 0,52;
- 2) ЭКГ: нижнепредсердный ритм, ЧСС – 71 в минуту, единичные одиночные желудочковые экстрасистолы, гипертрофия левого желудочка, вторичные изменения процессов реполяризации
- 3) ЭХОКС: врожденный порок сердца (отсутствие межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки), выраженная митральная и трикуспидальная недостаточность, легочная гипертензия 140 мм. рт. ст.;
- 4) УЗИ органов брюшной полости: отсутствие селезенки.

В результате проведенного обследования выставлен диагноз: Врожденный порок сердца – отсутствие межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, недостаточность митрального клапана, недостаточность трикуспидального клапана, высокая легочная



гипертензия. В ходе стационарного лечения (15 дней) проводилась терапия: – кардиомагнил 75 мг 1 раз в день, верошпирон 100 мг 1 раз в день, кораксан 5 мг 2 раза в день, калия хлорид 10% – 20 мл в/в капельно, магния сульфат 20% – 5 мл в/в, гепарин 5 тыс. МЕ п/к 2 раза в день.

Данная терапия привела к положительному результату: уменьшились боли за грудиной, одышка, выросла толерантность к физическим нагрузкам, перебои в области сердца стали значительно реже.

Больная выписана с рекомендациями: кардиомагнил 75 мг 1 раз в день длительно. верошпирон 100 мг 1 раз в день длительно, кораксан 5 мг 2 раза в день под контролем частоты сердечных сокращений.

Таким образом, врожденный порок сердца (общее предсердие) является тяжелым заболеванием с неблагоприятным прогнозом. Современные методы лечения позволяют существенно уменьшить клинические проявления заболевания, повысить переносимость физических нагрузок пациентами, улучшить качество жизни, увеличить её продолжительность.

В настоящее время хирургическая операция по ликвидации дефекта межпредсердной перегородки проводится в условиях искусственного кровообращения, гипотермии 28-30°C. Дефекты диаметром менее 3 мм ушивают, а большего диаметра закрывают заплатой из ауто-, ксеперикарда или синтетика.

Литература

1. . Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: Пер. с англ. – М.: Медицина, 2008. – С. 120-122
2. . Лекции по сердечно-сосудистой хирургии. Под ред. Л.А. Бокерия. В 2-х т. Т. 1 – М.: Издательство НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2009. С. 215-218
3. . Белоконь, Н.А. Врожденные пороки сердца / Н.А. Белоконь, В.П. Подзолков. – М. : Медицина, 2003. – 352 с : ил.

RARE CASE IN PHYSICIAN PRACTICE – COR TRILOCULARE (COMMON ATRIUM)

S.I. LOGVINENKO¹
O.A. EFREMOVA¹
E.A. SHCHERBAN¹
S.S. BELYEVA²
O.E. DRONOV²

*¹Belgorod National
 Reserch University*

*²Belgorod Regional St. Joasaph
 Clinical Hospital*

e-mail: efremova@bsu.edu.ru

In article the clinical case of one of a serious illness – congenital heard disease – common auricle, is stated. In spite of the fact that it meets extremely seldom, it is necessary to remember it as soon as possible to expose the correct diagnosis, to appoint necessary symptomatic therapy, and, thus, to prevent development of undesirable complications.

Keywords: congenital heard disease – common auricle.