

ГИПОПАЗИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА: КЛИНИКО-ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА

А.С. Липатникова, Е.В. Пилюева, М.А. Бахтизин,
А.А. Бахтизина

ГЗ «Луганский государственный медицинский университет»

Полость правого желудочка (ПЖ) условно можно разделить на три отдела. Приточный отдел ПЖ - ограничен кольцом трехстворчатого клапана и его створками вверху, местом прикрепления хорд к сосочковым мышцам внизу. Второй отдел ПЖ - мышечно-трабекулярный, включает основную рельефную часть стенки правого желудочка. Третий отдел - выходной отдел, ограничен снизу мышечным кольцом, а сверху - клапаном легочного ствола [1, 4].

Гипоплазия правого желудочка - это врожденный порок сердца (ВПС), при котором внутренняя полость ПЖ уменьшена в размерах [3]. Причиной уменьшения полости ПЖ бывает недоразвитие приточного или мышечного отделов желудочка [5]. Иногда гипоплазия ПЖ развивается вследствие выраженного увеличения в объеме (гипертрофии) мышцы трабекулярного (мышечного) отдела желудочка [11]. Этот редкий ВПС, впервые был описан D. Cooley и соавторами в 1950 г. [11]. В мировой литературе приводится всего 29 наблюдений, однако в сочетании с другими пороками сердца, синдром гипоплазии правого желудочка встречается гораздо чаще [9]. Представление о его распространении дает статистика S. Bharati и H. McAllister за 1976 год, которые при морфологическом исследовании 4125 сердец с ВПС установили разную степень гипоплазии правого желудочка в 275 препаратах [2].

Среди отечественных учёных наибольшее внимание данному пороку уделил академик В.А. Бухарин и соавторы, которые предложили считать правый желудочек гипоплазированным, если отношение длин приточного и выводного отделов правого желудочка не превышает 0,8 [3].

В Украине ежегодно рождается 4,5-6 тыс. детей с патологией сердца. Частота всех врождённых пороков сердца составляет 6-10 на 1000 новорожденных детей. Из которых всего лишь 2-3% при-

ходится на данный порок. Причём он встречается в 3 раза чаще у лиц мужского пола [5].

Анатомия порока заключается в изменении правых отделов сердца. Правый желудочек уменьшен в размерах, недоразвиты его сосочковые мышцы, могут быть уменьшены размеры клапана между предсердием и правым желудочком. Предсердно-желудочковое отверстие узкое. Реже могут быть утолщены или изменены створки клапанов. Правое предсердие находится под увеличенной нагрузкой, поэтому оно расширено, мышца его утолщена [3].

Синдром гипоплазии правого желудочка практически всегда сочетается с открытым овальным окном, дефектом межпредсердной или межжелудочковой перегородки.

Считается, что гипоплазия правого желудочка проявляется клинически, если объем его полости становится менее 80% от нормального [6]. Главными количественными критериями гипоплазии ПЖ являются: соотношение длины путей притока и оттока меньше 0,75; соотношение длины путей притока правого и левого желудочка менее 0,8; соотношение площадей правого и левого АВ отверстий менее 0,76.

Проявления порока связаны с уменьшением объема правого желудочка, что обуславливает определённые гемодинамические особенности. Кровь, притекающая от вен всего тела, не успевает перекачиваться уменьшенным желудочком, создается перегрузка правого предсердия. Сброс излишнего объема крови осуществляется через овальное окно или дефект межпредсердной перегородки. Таким образом, венозная кровь из правых отделов сердца попадает в большой круг кровообращения [1]. В детском возрасте состояние может быть компенсированным, но с течением времени правый желудочек все более отстает в росте. Давление в нем увеличивается. Все больше обедненной кислородом венозной крови попадает в артерии большого круга кровообращения.

На 1-м году жизни при наличии клинических признаков, но без проведения хирургической коррекции умирает около 55% детей с единственным функциональным желудочком, а до 5-летнего возраста - 85%. W. Medd и соавт. (1961) описали случаи смерти больных в первые дни после рождения. Продолжительность жизни больных зависит также от наличия величины межпредсердного сообщения (которое в первое время после рождения осуществляет компенсацию кровообращения). В качестве компенсации также может выступать открытое овальное окно, артериальный проток или

ДМЖП. В группе больных с дефектами менее 1 см длительность жизни не превышает года, а при дефектах большего размера составляет в среднем 18–20 лет, хотя в литературе имеются сообщения о больных, доживших до 39 лет (Enthoven R. et al., 1963) и даже 46 лет (Home D., Rowlands D., 1971). У больных с менее выраженной гипоплазией желудочка типичные для порока клинические симптомы появляются позднее, к 13-15 годам.

Дети жалуются на одышку в покое и при физической нагрузке, повышенную утомляемость при физической нагрузке, боли в сердце. Объективно отмечается цианоз кожных покровов, связанный с накоплением в крови восстановленного гемоглобина, с возрастом развивается синдром Мари-Бамбергера (на фоне хронической гипоксии развиваются склеротические изменения в костях и ногтях, связанные с нарушением гуморальной регуляции роста данных структур). Область сердца как правило не изменена, дрожание не определяется. Перкуторно отмечается расширение границ относительной сердечной тупости вправо(за счёт гипертрофированного правого предсердия) и влево(за счёт гипертрофии левого желудочка. Аускультативно определяется ослабление II тона над легочной артерией, вследствие снижения в ней давления. Редко могут выслушиваться III и IV тоны. Отмечается так же систолический шум в 3-4 межреберье у левого края грудины [2, 5].

На ЭКГ видны признаки гипертрофии левого желудочка и P-pulmonale [7]. Из дополнительных методов исследования подтвердить диагноз можно лишь эхокардиографическим методом (ЭхоКГ). Специфичными признаками, помимо уменьшения полости правого желудочка, являются уменьшение амплитуды движения передней створки трехстворчатого клапана и снижение скорости раннего диастолического закрытия, что свидетельствует о стенозе и гипоплазии кольца трехстворчатого клапана [4, 7].

При рентгенологическом исследовании никаких изменений, специфических для данного порока не выявляется]. С возрастом появляются признаки правожелудочковой сердечной недостаточности, т.е. застой в крови в венах печени и большого круга кровообращения [7]. Поэтому чрезвычайно важны своевременная диагностика этой патологии и проведение соответствующей хирургической коррекции [5].

Основным методом лечения больных с данным пороком является хирургический метод [3].

Классической является операция Гленна, заключающаяся в выполнении гемодинамической коррекции с однонаправленным

кава-пульмональным анастомозом, т.е. анастомозом между верхней полую вену и левой легочной артерией. При этом часть венозной крови из большого круга кровообращения идёт в обход сердца [6].

Более распространённым в настоящее время является выполнение двунаправленного кава-легочного анастомоза (модификация операции Гленна). Суть модифицированной операции заключается в том, что с помощью анастомоза соединяют верхнюю полую вену как с правой легочной артерией, так и с левой. При этом кровь из верхней полую вены течёт в двух направлениях: в левое лёгкое и в правое. Отсюда и название “двунаправленный”. Выполнение данной операции позволяет улучшить качество и увеличить продолжительность жизни пациента [10].

В завершение всего вышесказанного приводим редкий клинический случай. В июле 2012 года в кардиологическое отделение ЛОКД поступила больная С., 33 лет, с диагнозом: ВПС, гипоплазия ПЖ, функциональный единственный ЛЖ, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП до 5 мм), состояние после наложения кава-пульмонального анастомоза (1993 г, Москва). Осложнения: перенесена острая декомпенсированная СН 2 Б ст., которая переведена в СН 2 А ст., абсолютная легочная гипертензия.

Сопутствующие: дисциркуляторная энцефалопатия, последствия ОНМК (2002г.) в виде рубцовых изменений левой лобной доли. Синдром гемомикроциркуляторной дисфункции.

Больная предъявляла характерные для данного порока жалобы на одышку инспираторного характера при незначительной физической нагрузке, боли в области сердца сжимающего характера при умеренной физической нагрузке, психоэмоциональных переживаниях, редкие отёки нижних конечностей.

Из анамнеза заболевания: до 1993 г. больной не было известно о наличии у неё данного порока. В 13 лет у неё появились признаками декомпенсации порока и переросли в СН II Б ст. Как уже отмечалось ранее, данный возраст является наиболее частым возрастом появления клинических признаков этого порока. По поводу декомпенсации порока была произведена операция с наложением двунаправленного кава-пульмонального анастомоза и состояние больной улучшилось: СН II Б степени была переведена в СН II А ст.

При поступлении в отделение: состояние средней степени тяжести, диффузный цианоз, тоны сердца приглушены, систолический шум в 3-4 межреберье у левого края грудины, проводящийся в

подмышечную и межлопаточную области. Артериальное давление у больной 90/60 мм рт. ст. На ЭКГ признаки гипертрофии левого желудочка и правого предсердия (P-pulmonale). При ЭхоКГ исследовании - гипоплазия правого желудочка, на межпредсердной перегородке в базальной части определяется «верхом сидячий» трикуспидальный клапан, в верхней трети дефект МЖП до 5 мм, признаки гипертрофии правого предсердия. Результаты ЭхоКГ заключительные и наиболее достоверные в постановке диагноза гипоплазии ПЖ. После полного обследования и уточнения диагноза была внесена коррекция в схему лечения. Через две недели с улучшением самочувствия пациентка была выписана с дальнейшим наблюдением и решением вопроса о повторном оперативном лечении.

Выводы

В качестве заключения необходимо подчеркнуть важность своевременной диагностики и лечения больных с данными пороками, т.к. это играет важную роль в дальнейшем течении заболевания. Современные методы хирургического лечения больных с данной патологией позволяют увеличить продолжительность жизни пациентов до 50 лет и более [1, 3, 10].

Литература

1. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов / Г. Банкл. - М.: Медицина, 1980. - 312 с.
2. Детская кардиология / Под. ред. Дж. Хоффмана; пер. с англ. - М.: Практика, 2006. - 543 с.
3. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / М.Ф. Зиньковский. - Киев: Книга плюс, 2009. - 215 с.
4. Митина И.Н. Неинвазивная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца / И.Н. Митина, Ю.И. Бондарев. - М.: Видар-М, 2004. - 304 с.
5. Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О.А. Мутафьян. - СПб: СПбМАПО, 2005. - 480 с.
6. Шарькин А.С. Врожденные пороки сердца: руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А.С. Шарькин. - М.: Теремок, 2005. - 384 с.
7. Hoffman J. Essential Cardiology: Principles and Practice / J. Hoffman. - Totowa, NJ: Humana Press, 2005. - 393 p.
8. Schoen F.J. Evolving concepts of cardiac valve dynamics: the continuum of development, functional structure, pathobiology, and tissue engineering / F.J. Schoen Circulation. - 2008. - Vol. 118 (18). - P. 1864-1880.
9. Srivastava D. Making or breaking the heart: from lineage determination to morphogenesis / D. Srivastava // Cell. - 2006. - Vol. 126 (6). - P. 1037-1048.

10. Smith's recognizable patterns of human malformation / Ed. Kenneth Lyons Jones, Marilyn Crandall Jones and Miguel del Campo. - [7-th ed.]. - W.B. Saunders, 2013. - 976 p.

11. Thomas P. Shanley. Wong Pediatric critical care medicine: basic science and clinical evidence / Thomas P. Shanley, Derek S. Wheeler, Hector R. - Berlin: Springer, 2007. - 666 p.

Резюме

Ліпатнікова А.С., Пілієва Е.В., Бахтизін М.А., Бахтизіна А.А. Гіпоплазія правого шлуночка: клініко-патогенетичні особливості вродженої вади серця.

Гіпоплазія ПШ - це ВВС, при якому внутрішня порожнина ПШ зменшена в розмірах, що обумовлює певні гемодинамічні порушення і проявляється клінічно у пацієнтів 13-15 років з дальнішим наростанням ознак правошлуночкової серцевої недостатності. У статті наведено рідкісний клінічний випадок у пацієнтки 33 років, що проходила обстеження та лікування у Луганському обласному кардіологічному диспансері.

Ключові слова: вроджена вада серця, гіпоплазія правого шлуночку, клінічний випадок.

Резюме

Липатникова А.С., Пилюева Е.В., Бахтизин М.А., Бахтизина А.А. Гипоплазия правого желудочка: клиничко-патогенетические особенности врожденного порока сердца.

Гипоплазия ПЖ - это ВПС, при котором внутренняя полость ПЖ уменьшена в размерах, что обуславливает определенные гемодинамические нарушения и проявляется у пациентов 13-15 лет с дальнейшим нарастанием признаков правожелудочковой сердечной недостаточности. В статье приведен редкий клинический случай у пациентки 33 лет, которая проходила обследование и лечение в Луганском областном кардиологическом диспансере.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, гипоплазия правого желудочка, клинический случай.

Summary

Lipatnikova A.S., Piliieva E.V., Bakhtizin M.A., Bakhtizina A.A. Hypoplasia of the right ventricle: clinical and pathogenetic features of the congenital heart defects.

Hypoplasia of the right ventricle - is a congenital heart disease (CHD), in which the internal cavity of the prostate reduced in size. CHD makes certain hemodynamic disturbances and manifest clinically in patients 13-15 years of increase signs of right ventricular heart failure. The article presents a rare clinical case of a patient of 33 years, who passed the examination and treatment in cardiology department.

Key words: congenital heart defect, hypoplastic right ventricle, a clinical case.

Рецензент: д.мед.н., проф. Ю.Г. Бурмак