

УСПЕШНАЯ КОРРЕКЦИЯ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА: МНОЖЕСТВЕННЫХ ДЕФЕКТОВ И АНЕВРИЗМЫ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

В.Б. Симоненко, И.А. Борисов, В.В. Далинин, В.В. Крылов, М.Ю. Уйманова

ФГКУ «Медицинский учебно-научный клинический центр им. П.В. Мандрыка» Минобороны России, Москва

Описан клинический случай врожденного порока сердца (множественные дефекты вторичной межпредсердной перегородки, аневризма межпредсердной перегородки) у молодого пациента — рядового срочной службы. Выполнена пластика межпредсердной перегородки заплатой из аутоперикарда в условиях искусственного кровообращения и тепловой кровяной кардиopleгии с хорошим клиническим результатом.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца; дефект межпредсердной перегородки; аневризма межпредсердной перегородки.

SUCCESSFUL CORRECTION OF CONGENITAL HEART DEFECTS: MULTIPLE DEFECTS AND ATRIAL SEPTAL ANEURYSM

V.B. Simonenko, I.A. Borisov, V.V. Dalinin, V.V. Krylov, M.Yu. Uimanova

P.V. Mandryka Medical Research and Educational Centre, Moscow; Cardiovascular Surgery Centre, Moscow, Russia

A case of congenital cardiac disorder with multiple defects in the secondary interventricular septum and atrial septum aneurysm in a young serviceman is reported. Plastic surgery of the atrial septum with a good clinical outcome included closure of the defect with a flap harvested from the autopericardium under conditions of artificial blood circulation and warm blood cardioplegia.

Key words: congenital cardiac disorder; atrial septum defect; atrial septum aneurysm.

Распространенность врожденных пороков сердца (ВПС) у детей достаточно высока и составляет около 30% от числа всех врожденных пороков развития. При этом ВПС могут являться основной причиной смерти или фактором, усугубляющим течение основного заболевания. Иногда ВПС являются случайной находкой при аутопсии, не влиявшей на танатогенез.

Дети с ВПС умирают на первом году жизни в 50—90% наблюдений, из них 20—43% в период новорожденности и до 80% в первые 6 мес жизни. У детей старше 1 года смертность от ВПС снижается, и в возрасте от 1 года до 15 лет погибает не более 5% детей [1]. Смертность от ВПС у взрослых низкая, однако наличие порока может значительно ухудшать качество жизни и осложнять течение сопутствующих заболеваний, приводя к ранней инвалидизации и уменьшению продолжительности жизни.

Дефект межпредсердной перегородки (МПП) — наиболее распространенный простой изолированный ВПС, частота которого, по клиническим данным, составляет 5—15%, по патолого-анатомическим данным — 3,7—10% от всех ВПС [2]. У детей старшего возраста и взрослых дефект МПП встречается чаще, чем у детей первых месяцев и лет жизни, у которых более распространены тяжелые сложные ВПС, приводящие к раннему летальному исходу. Небольшая щель в нижней части овальной ямки встречается у 20—25% взрослых. Этот дефект не вызывает нарушения гемодинамики и не считается пороком [3].

МПП формируется из двух частей — первичной и вторичной перегородок, которые впоследствии сра-

стаются. В области овальной ямки МПП представлена только первичной перегородкой (истончение МПП). Дефект МПП или наличие сообщения между двумя предсердиями являются результатом нарушения развития первичной и вторичной МПП и эндокардиальных валиков [4].

Классификация дефектов МПП [5]

1. Дефект первичной МПП (низкий дефект, расположен непосредственно над предсердно-желудочковыми клапанами, образуется в результате остановки развития или слишком большой резорбции первичной МПП).

2. Дефект вторичной МПП (высокий дефект, расположен ближе к овальной ямке, образуется в результате нарушения развития вторичной МПП).

3. Незаращение венозного синуса.

Распространенность дефекта первичной МПП составляет 20%, вторичной МПП — 60%, верхнего дефекта венозного синуса — 15% [6].

Гемодинамические изменения при наличии дефекта МПП определяются наличием сброса крови по градиенту давления из левого предсердия в правое предсердие (ПП). При этом возникают объемная перегрузка правых отделов сердца и застой крови в малом круге кровообращения, что клинически может проявляться одышкой, возникающей при физической нагрузке.

При длительном существовании дефекта МПП формируется легочная гипертензия. Давление в ПП возрастает, что приводит к инверсии сброса крови (из ПП в левое предсердие) и обструктивному поражению

сосудов малого круга кровообращения. Это состояние описано в литературе как синдром Эйзенменгера. При наличии выраженной легочной гипертензии хирургическая коррекция дефекта МПП невозможна [7, 8].

Аневризма МПП — врожденное состояние, характеризующееся истончением и гиперэластичностью участка МПП. Гемодинамические изменения при наличии аневризмы МПП зависят от размера аневризматического выпячивания. При небольшом размере аневризмы и отсутствии других аномалий МПП гемодинамика не изменяется. Наличие большой аневризмы МПП обуславливает нарушение сердечной гемодинамики вследствие пролабирования избыточной ткани в разные отделы сердца (устье верхней полой вены, коронарный синус, правое атриовентрикулярное отверстие).

Также при этом ВПС за счет турбулентного характера кровотока в ПП, вызванного колебанием аневризматического выпячивания, наблюдается повышенный риск тромбообразования с последующей парадоксальной эмболией и развитием криптогенных инсультов у молодых людей [9].

Приводим наблюдение выявления и успешной хирургической коррекции редкого ВПС: сочетания множественных дефектов вторичной МПП и аневризмы МПП.

Б о л ь н о й В., 18 лет, военнослужащий, поступил в кардиохирургическое отделение с жалобами на одышку при физической нагрузке, колющую боль в области сердца.

ВПС выявлен в возрасте 7 лет, в школе был освобожден от занятий физкультурой. При призыве на военную службу был признан годным. На фоне увеличения объема физической нагрузки в период военной службы стал отмечать появление чувства нехватки воздуха, боль в области сердца и перебои в работе сердца. Отмечено несколько кратковременных эпизодов потери сознания.

При осмотре границы относительной сердечной тупости не расширены, сердечный толчок не определяется, верхушечный толчок определяется в пятом межреберье по левой среднеключичной линии. Тоны сердца приглушены, патологические шумы не выслушиваются. Акцента II тона нет. Ритм правильный, дефицита пульса нет. Пульсация периферических артерий удовлетворительная.

Общий анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмма без особенностей.

На ЭКГ ритм синусовый, частота сердечных сокращений 67 в минуту, атриовентрикулярная блокада I степени, замедление внутрижелудочковой проводимости.

Рентгенограмма органов грудной клетки без особенностей.

Выполнена эхокардиография: фракция выброса левого желудочка 60%, МПП значительно удлинена, парадоксально движется, пролабирует в правые отде-

лы сердца, частично перекрывая правое атриовентрикулярное отверстие, данные о наличии дефекта МПП сомнительны, патологического сброса в покое не выявлено; среднее давление в легочной артерии 11 мм рт. ст.

Установлен предварительный диагноз: ВПС: аномалия развития МПП.

Наличие у больного гемодинамически значимого ВПС (аномалии развития МПП), клинических проявлений, связанных преимущественно с преходящей обструкцией правого атриовентрикулярного отверстия, и высокий риск развития жизнеугрожающих осложнений (в том числе внезапной смерти) являлись абсолютным показанием к выполнению хирургической коррекции порока.

Выполнена пластика МПП заплатой из аутоперикарда в условиях искусственного кровообращения и тепловой кровяной кардиоплегии. Длительность операции составила 150 мин, время искусственного кровообращения — 54 мин, время пережатия аорты (ишемии миокарда) — 35 мин.

При ревизии в области вторичной МПП выявлено ее аневризматическое выпячивание с множественными дефектами по типу швейцарского сыра. Диаметр дефектов варьировал от 2 до 6 мм (рис. 1, см. вклейку), а самый крупный из них, расположенный ближе к верхней полой вене, составлял около 1,5 см (рис. 2, см. вклейку). МПП иссечена с аневризмой с получением единого дефекта. В область дефекта МПП вшита заплатка из аутоперикарда. Атриотомный разрез ушит кистетным швом.

Послеоперационный диагноз: ВПС: множественные дефекты вторичной МПП, аневризма МПП.

Послеоперационный период протекал гладко. На 2-е сутки после операции пациент переведен в палату, на 13-е сутки — в клинику восстановительного лечения для дальнейшей реабилитации.

Заключение

В приведенном наблюдении у молодого пациента в ходе проводимого комплексного обследования был выявлен ВПС (множественные дефекты вторичной МПП и аневризма МПП) и выполнена успешная хирургическая коррекция порока.

Особенность описанного наблюдения заключается в сочетании классических множественных дефектов вторичной МПП по типу швейцарского сыра с аневризмой МПП, что обусловило необычные клиническую картину и данные инструментальных исследований.

У пациента в покое за счет избытка ткани МПП сброс через дефекты практически отсутствовал, что затрудняло правильную формулировку диагноза. Пролабирование МПП в полость правого желудочка с частичной обтурацией правого атриовентрикулярного отверстия при увеличении объема физической нагрузки обуславливало развитие клинической картины острой правожелудочковой недостаточности.

Сведения об авторах:

Медицинский учебно-научный клинический центр им. П.В. Мандрыка, Москва

Симоненко Владимир Борисович — д-р мед. наук, проф., член-корр. РАМН, зав. кафедрой.

Борисов Игорь Алексеевич — д-р мед. наук, проф.

Далинин Вадим Вадимович — зав. кардиохирургическим отделением.

Крылов Владислав Викторович — врач сердечно-сосудистый хирург.

Уйманова Марина Юрьевна — канд. мед. наук, врач-кардиолог.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белоконов Н.А., Подзолков В.П. *Врожденные пороки сердца*. М.: Медицина; 1991.
2. Чазов Е.И., ред. *Болезни сердца и сосудов*: Руководство для врачей. М.: Медицина; 1992; т. 2.
3. *Сердечно-сосудистая хирургия: руководство* / Бураковский В.И., Бокерия Л.А. и др.; под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. М.: Медицина; 1989.
4. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. *Сердечно-сосудистая хирургия. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения*. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2010.
5. Оганов Р.Г., Фомина И.Г., ред. *Болезни сердца*: Руководство для врачей. М.: Литтерра; 2006.
6. Ноздрачев А.Д. Функциональная морфология сердечно-сосудистой системы. В кн.: Чазов Е.И., ред. *Болезни органов кровообращения*. М.: Медицина; 1997.
7. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery*. Salt Lake City, Utah.
8. Baumgartner F.J. *Cardiothoracic surgery*. 3-rd ed. Landes Bioscience; 2003.
9. Jonas R.A. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. London; 2004.

Поступила 28.10.13



К ст. Симоненко В.Б. и соавт.

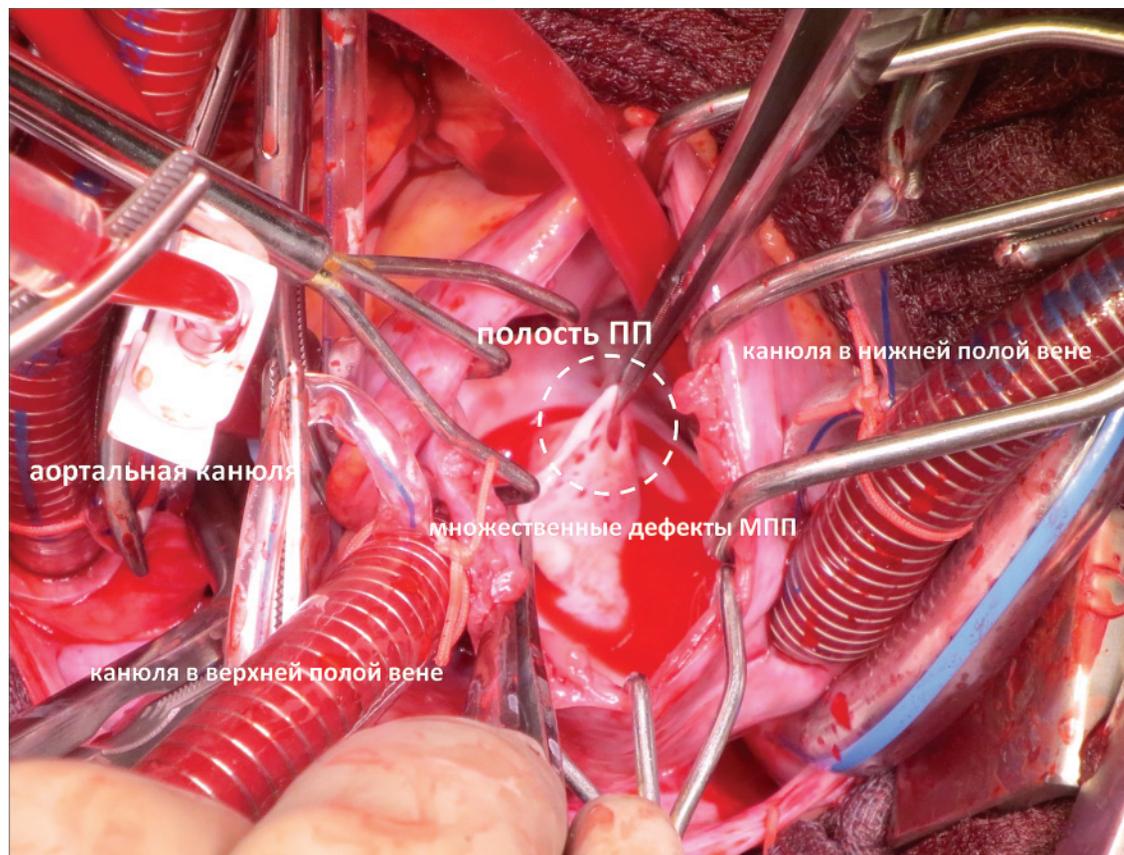


Рис. 1. Интраоперационная фотография. Пластика МПП заплатай из аутоперикарда. Визуализируется аневризматическое выпячивание МПП с множественными дефектами по типу швейцарского сыра, диаметры дефектов от 2 до 6 мм.

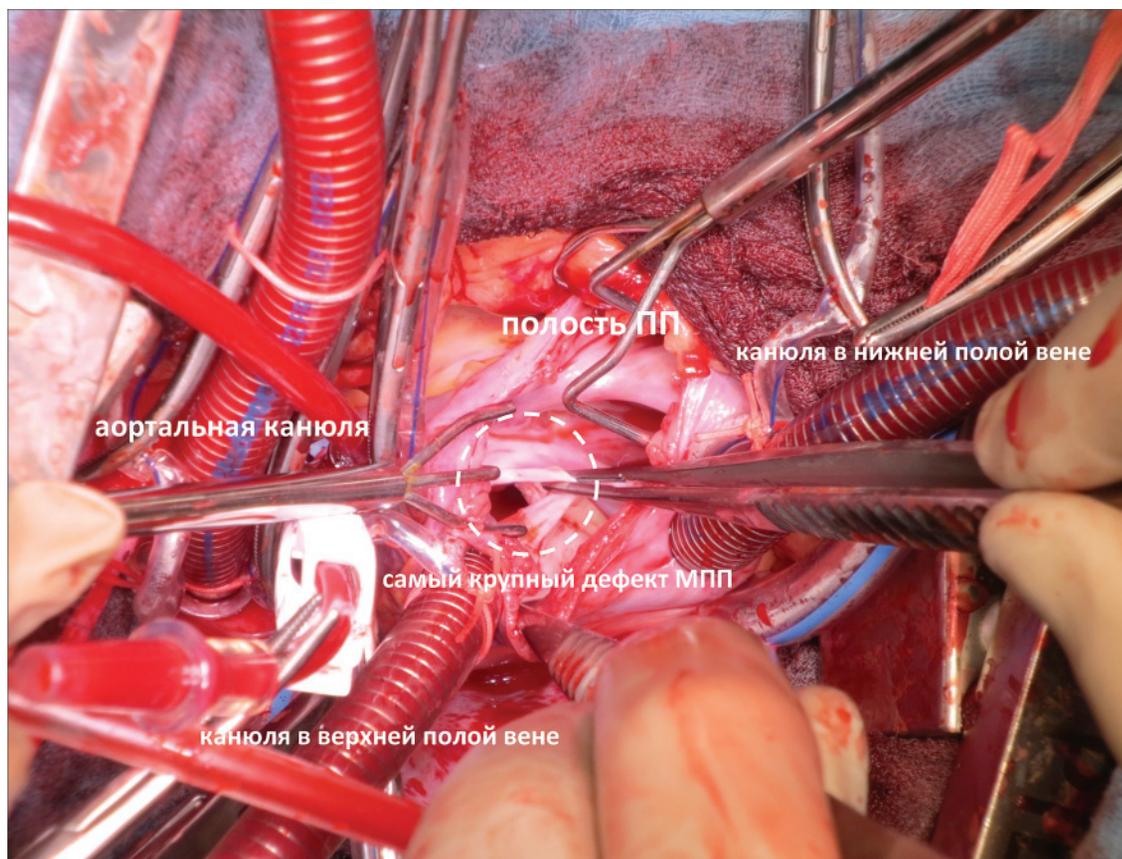


Рис. 2. Интраоперационная фотография. Пластика МПП заплатай из аутоперикарда. Визуализируется самый крупный дефект МПП размером около 1,5 см в диаметре, расположенный ближе к верхней полой вене.

