

УДК 612.171.1-053.2

**ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА. СИНДРОМ ГИПОПЛАЗИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА**

Б.Ж. Токтабаева

**Государственный медицинский университет города Семей.  
Кафедра детских болезней №2****Резюме**

*В статье описан случай клинического наблюдения ребенка первого года жизни с редкой врожденной патологией сердца - синдромом гипоплазии правого желудочка.*

**Тұжырым****ІШТЕН БІТКЕН ЖҮРЕК АҚАУЫ. ОҢ ЖАҚ ҚАРЫНШАНЫҢ ГИПОПЛАЗИЯСЫ СИНДРОМЫ**

*Мақалада сирек кездесетін жүректің іштен біткен ақауы- оң жақ қарыншаның гипоплазиясы синдромымен ауырған бір жасқа дейінгі баланың клиникалық бақылау жағдайы сипатталған.*

**Summary****CONGENITAL HEART DEFECT. HYPOPLASIA SYNDROME OF THE RIGHT VENTRICLE**

*This article describes a case of clinical observation of the child (his first year of life) with a rare congenital heart disease - hypoplasia syndrome of the right ventricle.*

Синдром гипоплазии правого желудочка – это врожденный порок сердца. Порок характеризуется уменьшением внутренней полости правого желудочка. Этому может способствовать недоразвитие приточного или мышечного отделов желудочка. Иногда гипоплазия правого желудочка развивается вследствие выраженного увеличения в объеме мышцы мышечного отдела желудочка. Изолированная гипоплазия правого желудочка – очень редкое заболевание. В мировой литературе описано всего лишь 29 наблюдений изолированной гипоплазии правых отделов сердца. (Bharati S., McAlister M., 2007).

Анатомально патология обычно не сопровождается гемодинамическими нарушениями. После рождения гипоплазия правого желудочка как фактор, воздействующий на гемодинамику, проявляется лишь при уменьшении его размера и конечно-диастолического объема более чем на 20% от должного (Бураковский В.И. и соавт. 1989). Основу нарушений гемодинамики при синдроме гипоплазии правого желудочка составляет уменьшение конечно-диастолического объема правого желудочка и сопротивление потоку крови через гипоплазированное правое предсердно-желудочковое отверстие. Это приводит к увеличению конечно-диастолического давления правого желудочка, давления в правом предсердии и возникновению венозно-артериального сброса крови через дефект межпредсердной перегородки. Кровь, притекающая от вен всего тела, не успевает перекачиваться уменьшенным желудочком, создается перегрузка правого предсердия. Таким образом, венозная кровь из правых отделов сердца попадает в большой круг кровообращения. В детском возрасте состояние может быть компенсированным, но с течением времени правый желудочек все более отстаёт в росте. Давление в нем увеличивается. Все больше бедной кислородом венозной крови попадает в большой круг кровообращения, в артерии. Поэтому у пациентов к 13-15 годам возникает цианоз – голубоватая или синюшная окраска кожи, конечностей. При выраженной степени гипоплазии правого желудочка у грудных детей появляется цианоз, одышка и развивается застойная сердечная недостаточность, что часто является причиной гибели детей до 1 года.

**Представляем случай синдрома гипоплазии правого желудочка у ребенка первого года жизни.**

Данил М., 4 месяца поступил в отделение реанимации и интенсивной терапии УЧМК «Венера» г. Семей Восточно-Казахстанской области в крайне тяжелом состоянии с признаками клинической смерти, с остановкой сердца и дыхания.

При изучении анамнеза жизни и заболевания было установлено, что ребенок родился от I беременности, от первых срочных родов. Беременность протекала на фоне преэклампсии, зутиреоза I степени, НЦД по кардиальному типу, ОРЗ. Роды в 39 недель. Вес ребенка при рождении 3200 г, рост – 51 см. Оценка по шкале Апгар 7 – 8 баллов. Преждевременное излитие околоплодных вод. Состояние при рождении удовлетворительное. На следующий день после кормления состояние ребенка резко ухудшилось: появился цианоз кожных покровов, пенистое отделяемое изо рта, стонущее дыхание. Ребенок переведен в отделение патологии новорожденных, где ему проведено обследование и выставлен диагноз: ВПС. Тетрада Фалло, ППЦНС, смешанной этиологии, синдром повышенной нейро-рефлекторной возбудимости. В возрасте 3-х месяцев ребенок вновь поступает на стационарное лечение с диагнозом: острый бронхит. ВПС. Тетрада Фалло. ППЦНС смешанной этиологии, церебростенический синдром, синдром двигательных расстройств. Общее состояние при поступлении тяжелое за счет фонового заболевания. При кашле, физической нагрузке отмечался общий акроцианоз. Слизистые с фиолетовым оттенком. Напряжение крыльев носа. В легких жесткое дыхание, сухие хрипы. При перкуссии легочный звук с коробочным оттенком. Тоны сердца приглушены, негрубый систолический шум с эпицентром во 2 – 3 межреберье слева. Границы сердца – правая – на 2 см кнаружи от правого края грудины, верхняя – на уровне 2 ребра, левая – на 3 см кнаружи от среднеключичной линии. Живот обычной формы, мягкий, печень выступает из – под края реберной дуги на 3,5 см. На ЭКГ – синусовая тахикардия. ЧСС 142 уд/мин, отклонение ЭОС вправо, повышение электрической активности правого желудочка, гипертрофия. ЭХО КГ – ВПС. ОАП. Аневрическое выбухание ЛПП. Гипертрофия МЖП. На 7-й день в стационаре состояние ребенка ухудшается, появился бронхоспазм, в связи с чем был пере-

веден в ОРИТ, где проведена оксигенотерапия. После соответствующего лечения самочувствие ребенка улучшилось, и он выписан домой с рекомендацией на консультацию кардиохирурга НИИ им. Мешалкина для уточнения диагноза. Спустя 15 дней после выписки из стационара ребенок вновь поступает в стационар в вышеизложенном состоянии, т.е. крайне тяжелом состоянии с признаками клинической смерти. Мальчик сразу госпитализирован в ОРИТ. После стабилизации общего состояния и гемодинамических нарушений ребенок направлен в НИИ им. Мешалкина г. Новосибирска для решения вопроса об оперативном лечении.

**Из данных выписки истории болезни ребенок поступает** в отделение в гипоксическом статусе, с тенденцией к брадикардии, гипотонии.

St. Praesens: Рост: 57 см, Вес: 5,6 кг, Температура: 36,6 С, ЧДД: 80 в мин., ЧСС: 95 в мин., Пульс: 95 уд./мин., Дефицит пульса: 0 уд./мин. АД – правая рука: 85/ мм.рт.ст. Состояние при поступлении критическое, гипоксемический статус. Вялый, крик слабый. Взгляд не фиксирует. Питание пониженное. Дистрофия по типу гипотрофия II ст. Носовое дыхание свободное. Кожные покровы пониженной влажности, диффузно цианотичные. Тургор кожи снижен. Ногти цианотичные. Форма ногтей – правильная. Видимые слизистые – цианотичные. Подкожно – жировая клетчатка развиты слабо. Отеков, пастозности нет. Лимфатические узлы – не спаянные с кожей, не увеличены. Костная система не изменена. Тонус мышц сохранен. Система органов дыхания: одышка до 80, с участием вспомогательной мускулатуры. Грудная клетка правильной формы, равномерно участвует в акте дыхания. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям, хрипов нет, перкуторно звук легочный. Сердечно – сосудистая система: область сердца не изменена. Верхушечный толчок не изменен. Дрожание не определяется. Ритм правильный. Тоны отчетливые, 2-й тон ослаблен над легочной артерией. Малоинтенсивный систолический шум вдоль левого края грудины. Шум коллатералей не выражен. Пульс на лучевых и бедренных артериях определяется, слабого наполнения. Система органов пищеварения: ребенок находится на искусственном вскармливании. Сосет по 100 мл. Живот вздутый, симптомов раздражения брюшины нет. Печень +2,5. Селезенка – пальпируется край. Стул регулярный.

Проведено обследование: УЗИ ВПС МПП: Аневризма межпредсердной перегородки 1,6 x 0,76 см. Сброс 4 мм. Диаметр трикуспидального клапана 0,6 см, сам клапан гипоплазирован. Правый желудочек 1,0 x 1,58 см. ДП = 1,58 см. ЛЖ: КДР 2,36 см. КСР 1,38 см. КДО 19 мл. КСО 4,4 мл. УО – 14,6 мл. ФВ 78%. ФУ 43%. Толщина миокарда 0,5 см. МЖП: перимембранозный дефект 0,8 см, множественные щелевидные мышечные дефекты. Аорта восход. отдел = 1,41 см, нисход. отдел 0,9 см. Легочная артерия ф.к. = 0,6 см, ствол ЛА = 0,7 см. ПЛА = 0,45 см, ЛЛА = 0,44 см.

**Заключение:** синдром гипоплазии правого желудочка: гипоплазия полости ПЖ (1,58 x 1,0 см); гипоплазия фиброзного кольца трикуспидального клапана (0,6

см), створок и хордального аппарата ТК. Множественные дефекты межжелудочковой перегородки. Аневризма межпредсердной перегородки. ОО. Атрезия клапана легочной артерии. ОАП. Удлинение хорд митрального клапана.

Rg- исследование: легочный сосудистый рисунок деформирован, обеднен. Легкие повышенной прозрачности. Магистральные разветвления ЛА не просматриваются. Сердце: верхушка закруглена, приподнята над диафрагмой. СЛК – 50%. Справа увеличена область 2-й дуги, приподнят атрио – вазальный угол. Значительно расширено правое предсердие.

Сразу проведена операция: атриосептотомия (процедура Рашкинда). Наложение правостороннего подключично – легочного анастомоза протезом Гор – текс №4.

Послеоперационный период протекал с явлениями сердечно – легочной недостаточности, без осложнений. Проводилась кардиотоническая терапия, антибактериальная терапия, кардиометаболическая терапия, иммуностимулирующая терапия, симптоматическая терапия, инфузионно – трансфузионная терапия. Послеоперационные швы сняты.

Состояние при выписке: средней степени тяжести, самочувствие страдает мало. Перкуторно звук легочный, аускультативно дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 50 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритм правильный, шум анастомоза справа. ЧСС – 120 в мин. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень +3 см из – под края реберной дуги. Диурез достаточный при умеренной стимуляции.

Данное клиническое наблюдение представляет интерес в связи редкостью заболевания, и как следствие, недостаточной информированностью врачей этой патологии.

Таким образом, описанный клинический случай представляет несомненный интерес для практических врачей и врачей функциональной диагностики с целью установления правильного диагноза и дальнейшей тактики ведения подобных пациентов.

#### **Литература:**

1. Мутафьян, О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. - Санкт-Петербург, 2005.
2. Туманян, М.Р. Первичная диагностика врожденных пороков сердца и тактика ведения новорожденных и детей первого года жизни с патологией сердечно-сосудистой системы: Методические рекомендации. - НЦССХ им. Бакулева РАМН Москва, 2004. -23с.
3. Oldershaw P, Ward D, Anderson RH. Hypoplasia of the apical trabecular component of the morphologically right ventricle. Am J Cardiol 2005; 55: 862-4.
4. Thatai D, Kothari SS, Wasir HS. Right to left shunting in atrial septal defect due to isolated right ventricular hypoplasia. Indian Heart J 2007; 46: 177-8.
5. Bass JL, Fuhrman BP, Lock JE. Balloon occlusion of atrial septal defect to assess right ventricular capability in hypoplastic right heart syndrome. Circulation 2008; 68: 1081-6.