

А.Ю. Ищенко, Н.А. Былова*

Кафедра внутренних болезней и общей физиотерапии педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава РФ

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕКОРРЕКТИРОВАННОЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЙ КОММУНИКАЦИИ У ПАЦИЕНТА 32 ЛЕТ.

Резюме

В статье приведено описание клинического случая пациента 32 лет с некорректированной атриовентрикулярной коммуникацией. Данный случай демонстрирует редкий врожденный порок сердца у взрослого пациента, при 96 % летальности к возрасту 6 лет.

Ключевые слова: атриовентрикулярная коммуникация, врожденный порок сердца, клинический случай

Abstract

In article we provide description of clinical case — 32 years old patient with noncorrected atrioventricular communication. This case demonstrate a rare congenital heart disease in adult (epidemiologically 96 % of deaths till the age of 6).

Key words: atrioventricular communication, congenital heart disease, clinical case

АВК — атриовентрикулярная коммуникация, АД — артериальное давление, ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки, ЗСЛЖ — задняя стенка левого желудочка, ЛА — легочная артерия, ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, МПП — межпредсердная перегородка, МЖП — межжелудочковая перегородка, НК — недостаточность клапанов, ПЖ — правый желудочек, СДЛА — систолическое давление в легочной артерии, ЭКГ — электрокардиография, ЭОС — электрическая ось сердца, ЭхоКГ — эхокардиография

Атриовентрикулярная коммуникация (Атриовентрикулярный канал, АВК) — аномалия развития предсердно-желудочковых отверстий и клапанов в сочетании с дефектом межпредсердной и межжелудочковой перегородок. Составляет 2–6 % среди всех врождённых пороков сердца. Выделяют полную, промежуточную и неполную формы АВК. Полная форма АВК более чем в 75 % случаев сочетается с синдромом Дауна [1].

На изображении (рисунок 1) схематически представлено взаимоотношение структур сердца в норме, при неполной и полной форме атриовентрикулярной коммуникации. В случае полной формы трикуспидальный и митральный клапан представляют собой единую структуру с 5 клапанными створками [2].

Основа изменения гемодинамики: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), который обеспечивает сброс крови из левого желудочка (ЛЖ) в правый желудочек (ПЖ), в результате чего увеличивается давление в ПЖ, возникает его объёмная перегрузка. Как следствие увеличивается давление в легочной артерии (ЛА), быстро развивается высокая лёгочная гипертензия, значительно увеличивается давление в ПЖ, что приводит к сбросу крови из ПЖ в ЛЖ, развивается артериальная гипоксемия. АВК приводит к быстрому развитию синдрома Эйзенменгера.

Летальность составляет 46 % в возрасте до 6 месяцев, 75 % до 1 года, 96 % до 5-ти лет.

В терапевтическое отделение поступил больной 32 лет с жалобами на одышку, кашель, отёки ног, увеличение живота в объёме.

При осмотре обращают на себя внимание бледность, ангиоэктазии, истощение мышц плечевого пояса, гинекомастия, асцит, расширение вен брюшной стенки по типу *caput medusae*, массивные отёки нижних конечностей, деформация дистальных фаланг по типу «барабанных палочек», ногтей по типу «часовых»



Рисунок 1. Взаимоотношение структур сердца

* Контакты. E-mail: n_bylova@mail.ru. Телефон: (903) 763-13-97

вых стёкол». В лёгких дыхание жёсткое, ослаблено ниже угла лопатки с обеих сторон. Левая граница относительной тупости сердца по передней подмышечной линии. Тоны сердца глухие, аритмичны, акцент II тона на лёгочной артерии. Во всех точках аускультации выслушивается систолический шум с максимумом во II точке.

Анамнез: с детства отмечались низкие скорость роста и толерантность к физической нагрузке. В возрасте 3-х лет установлены диагнозы «Атриовентрикулярная коммуникация, полная форма» и «Постоянная форма фибрилляции предсердий». От предложенного оперативного лечения родные отказались. В возрасте 23 — 25 лет заметил появление отёков ног, одышки при физической нагрузке. Вскоре появились асцит, эпизоды болей в сердце и потери сознания. Курит с 8 лет. С юности употреблял алкоголь, с 23 лет после психо-эмоционального стресса — в чрезмерных количествах с периодическими запоями. Со слов, в течение последнего года не употребляет. В 2008 году установлен диагноз «Цирроз печени». В течение последних 7 лет неоднократно лечился стационарно по поводу декомпенсации недостаточности кровообращения (отёки нижних конечностей до бёдер, асцит, одышка в покое). Склонность к гипотонии — рабочее АД 90/60 мм рт. ст. Постоянно принимает: Дигоксин 0,25 мг, Верошпирон 100 мг, Кардиомагнил, Эссенциале.

Настоящее ухудшение в течение 3-х дней: кашель, усиление одышки, нарастание отёков и асцита.

Рентгенография органов грудной клетки (рисунок 2): сердце резко увеличено в размерах, занимает практически всю грудную полость. Корни не дифференцируются, судить о лёгочных полях невозможно. **Заключение:** Кардиомегалия.



Рисунок 2. Рентгенография органов грудной клетки

ЭКГ (рисунок 3): низкий вольтаж, фибрилляция предсердий, отклонение электрической оси сердца влево ($\alpha -60^\circ$), блокада передней ветви левой и правой ножки пучка Гиса, гипертрофия миокарда обоих желудочков.

По данным ЭхоКГ:

Митральный клапан: стенки утолщены, расщепление передней створки. Левое предсердие: 5,0 см. Правый желудочек: 6,0 см. Регургитация: митральная +++, лёгочная +, трикуспидальная +++. Первичный дефект МПП 4,1 см; мембранозный дефект МЖП 1,0 см. СДЛА 51 мм рт. ст. Эхонегативное пространство 7,6 см за ЗСЛЖ; 1,4 см над ПЖ. **Заключение:** Врождённый порок сердца: общий открытый атриовентрикулярный канал, полная форма. Первичный дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки в мембранозной части. Расщепление передней створки митрального клапана. Удлиненная боковая створка трикуспидального клапана. Недостаточность митрального и трикуспидального клапанов. Дилатация левого предсердия и правых отделов сердца. Признаки умеренной лёгочной гипертензии. Значительный гидроперикард.

Проводимая терапия: Фуросемид 80 мг, Дигоксин 0,25 мг

С целью проведения перикардоцентеза больной был переведён в блок кардиореанимации. В связи с асцитом определение точки для пункции было затруднено, принято решение провести лапароцентез, в результате которого было эвакуировано 6 л прозрачной асцитической жидкости. При пункции перикарда получено 3850 мл опалесцирующей жёлто-зелёной жидкости (макроскопически — гнойный экссудат. К терапии добавлен Цефтриаксон. У больного отсутствовали лихорадки, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы.

По данным контрольной ЭхоКГ сепарация листков перикарда 1,7 см за ЗСЛЖ, 1,3 см над ПЖ.

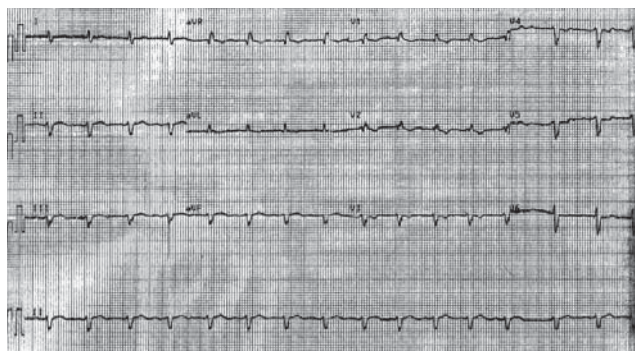


Рисунок 3. Данные ЭКГ-исследования

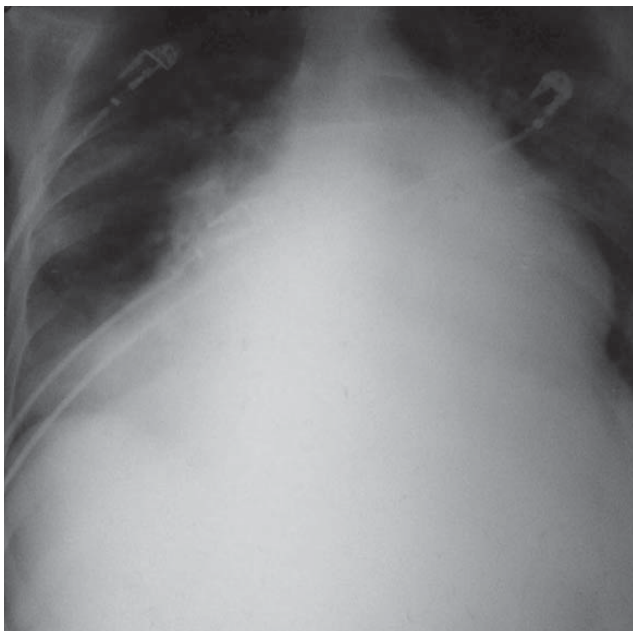


Рисунок 4. Контрольная рентгенограмма

Контрольная рентгенограмма (рисунок 4): сердце увеличено в размерах за счёт ЛП, ЛЖ, ПЖ.

После эвакуации содержимого брюшной и перикардальной полостей состояние больного значительно улучшилось: уменьшились одышка и слабость. От дальнейшего лечения пациент отказался.

Заключение: АВК требует оперативного лечения в раннем возрасте. Первичную радикальную коррекцию полной формы АВК целесообразно выполнять в возрасте 2–6 месяцев (в зависимости от клинической тяжести). Первичную радикальную коррекцию неполной формы АВК с умеренной недостаточностью митрального клапана целесообразно выполнять в возрасте от 1 года до 2 лет, при выраженной его недостаточности — в более раннем возрасте.

У не оперированных больных, доживших до взрослого возраста, прогрессирует недостаточность кровообращения, а симптоматическая терапия малоэффективна в связи с необратимыми последствиями нарушенной гемодинамики.

Ⓐ

Список литературы

1. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца, 2013.
2. Иллюстрация Hans Hamer: Schematic representation of tricuspid(T) and mitral(M) valves in a normal heart of the common AV valve in (in)complete AVSD (<http://achdlearningcenter.org/schematic-representation-of-tricuspidt-and-mitralm-valves-in-a-normal-heart-of-hte-common-av-valve-in-incomplete-avsd/>)

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов.

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ВЕДЕНИЮ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. — М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2010. — 358 с.

Общие принципы ведения пациентов

Медикаментозная терапия

Большинство пациентов не нуждаются в какой-либо регулярной медикаментозной терапии в отсутствии определенной проблемы. Ингибиторы АПФ и/или мочегонные средства могут быть назначены больным с недостаточностью АВ-клапана и симптомами хронической сердечной недостаточности. Легочные вазодилататоры могут быть назначены пациентам с ЛГ и отсутствием значительного шунтирования крови слева направо в случаях, когда присутствует высокий риск хирургического вмешательства. Назначать эти препараты нужно с осторожностью, чтобы не вызвать сброса крови справа налево.

Рекомендации к хирургической коррекции

Класс I

1. Хирургическую коррекцию АВК должны выполнять подготовленные специалисты, имеющие опыт лечения ВПС (уровень доказательности С).
2. Повторная коррекция рекомендуется взрослым больным с ВПС, ранее оперированным по поводу АВК в случаях:
 - 1) регургитации на левом АВ-клапане, что требует реконструкции или замены клапана для устранения недостаточности или стеноза, вызвавших симптомы недостаточности кровообращения, предсердные или желудочковые аритмии, прогрессивное увеличение размеров и дисфункцию ЛЖ (уровень доказательности В);
 - 2) обструкции ВТЛЖ со средним значением градиента давления больше 50 мм рт. ст. при максимальном 120 значении больше 70 мм рт. ст. или меньше 50 мм рт. ст. в сочетании с выраженной митральной или аортальной недостаточностью (уровень доказательности В);
 - 3) при наличии остаточного ДМПП или ДМЖП со значительным сбросом крови слева направо (уровень доказательности В).

Первичная операция у взрослых больных с ВПС редко рекомендуется при полной форме открытого АВК из-за наличия легочно-обструктивной сосудистой болезни.

Диагноз открытого АВК неполной или промежуточной формы может быть не идентифицирован до взрослого возраста. Первичная коррекция вообще рекомендуется при отсутствии признаков ЛГ.

Полный АВК обычно корректируется в грудном возрасте для предотвращения прогрессирующей сердечно-сосудистой и легочной недостаточности.