

age: third National Health and Nutrition Examination Survey, 1988-1994 // Am. J. Nutr. - 2002. - V.76. - P. 187-192.

33. **Outila T. A., Karkkainen M.UM, Lamberg-Allardt C.JE.** Vitamin D status affects serum parathyroid hormone concentrations during winter in female adolescents: associations with forearm bone mineral density // Fm. J. Clin. Nutr. - 2001. - V.74. - P. 206-210.

34. **Rosen CJ., Morrison A., Zhou H. et al.** Elderly women in northern New England exhibit seasonal changes in bone mineral density and calciotropic hormones // Bone Miner. - 1994. - V. 25, N 2. - P. 83-92.

35. **Saggese G., Baroncelli GL., Berteloni S.** Osteoporosis in children and adolescents: diagnosis, risk factors, and prevention // J. Pediatr. Endocrinol. Metab. - 2001. - V. 14, N 7. - P. 833-859.

36. **Selby PL., Davies M., Adams JE.** Bone loss in celiac disease is related to secondary hyperparathyroidism // Bone Miner. Res. - 1999. - V.14, N 4. - P. 652-657.

37. **Warodomwicht D., Leelawattana R., Luanseng N. et al.** Hypovitaminosis D in long-stay hospitalized patients in Songklanagarind Hospital // J. Med. Assoc. Thai. - 2002. - V. 85, N 9. - P. 990-997.

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

М.Н. Петрова, О.Г. Маркова, В.А. Аргунов, Н.В. Сыпало

ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК – ТРЕХКАМЕРНОЕ СЕРДЦЕ У ВЗРОСЛОЙ ЖЕНЩИНЫ (Клинико-морфологическое описание)

К группе врожденных пороков сердца относят аномалии, возникающие во внутриутробном периоде [2]. Около 1% детей рождается с пороками сердца, половина из них умирает в течение первого года жизни. Среди взрослых, страдающих заболеваниями сердца, больные с врожденными пороками составляют около 1%. Известно более 90 вариантов врожденных пороков сердца и множество их сочетаний [4].

К редким врожденным порокам сердца, при которых больные доживают до зрелого возраста, принадлежит подклапанный и надклапанный аортальный стеноз, аномалии Эбштейна, синдром Лютембаше, коронарная артериовенозная фистула, декстрокardia, идиопатическое расширение легочной артерии. Частые врожденные пороки сердца, при которых больные относительно редко доживают до зрелого возраста: большой дефект межжелудочковой перегородки, дефект межжелудочковой перегородки с недостаточностью аортального клапана, атрезия трехстворчатого клапана, полная транспозиция больших артерий. К редким врожденным порокам сердца, при которых больные чаще не доживают до зрелого возраста, относятся аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, трехкамерное сердце [4].

Открытый атриовентрикулярный канал – сложный врожденный порок,

частота обнаружения которого составляет около 2-3% от числа всех врожденных пороков сердца [1].

Анатомическая сущность порока заключается в сочетании дефектов перегородки сердца с патологией атриовентрикулярных клапанов, что обусловлено нарушением развития эндокардиальных валиков первичного атриовентрикулярного отверстия на различных стадиях эмбриогенеза (рис.1).

Наиболее простой и общепринятой классификацией является классификация C.Wakai и J.Edwards (1959), выделяющая 3 формы порока [1]. Частичная форма представляет собой первичный дефект межпредсердной перегородки с расщеплением или деформацией переднемедиальной створки митрального клапана. Полная форма – это единый канал, образованный первичным дефектом межпредсердной перегородки, расположенным под атриовентрикулярными клапанами, дефектом межжелудочковой перегородки и общей щелью, разделяющей перегородочные створки митрального и трикуспидального клапанов. При промежуточной форме оба дефекта разделены и не образуют единого канала, перегородочные створки обоих клапанов расщеплены, но это расщепление не доходит до их основания и не образует общей щели [3].

Величина дефектов межпредсердной, межжелудочковой перегородок и степень деформации клапанов при открытом атриовентрикулярном канале отличаются большим разнообразием. Важными анатомическими особенностями порока являются аномальное расположение переднемедиальной створки митрального клапана и ограничение подвижности створок клапанов за счет аномального прикрепления хордаального аппарата.

Вариантом открытого атриовентрикулярного канала является единое (общее) предсердие. При этом варианте полное отсутствие межпредсердной перегородки всегда сопровождается патологией атриовентрикулярных клапанов. Различают также частичную, промежуточную и полную формы порока.

Ряд исследователей выделяют в отдельную нозологическую единицу косой открытый атриовентрикулярный канал (левожелудочково-предсердное сообщение), подразделяя ее на над-, внутри- и подклапанный варианты (последний представляет собой дефект межжелудочковой перегородки) с расщеплением перегородочной створки трикуспидального клапана).

Нарушения гемодинамики при открытом атриовентрикулярном канале характеризуются большим разнообразием, обусловленным анатомическими различиями не только форм порока, но и каждой из форм [5].

Наиболее распространенный вариант частично открытого атриовентрикулярного канала отличается от вторичного дефекта межпредсердной перегородки наличием митральной

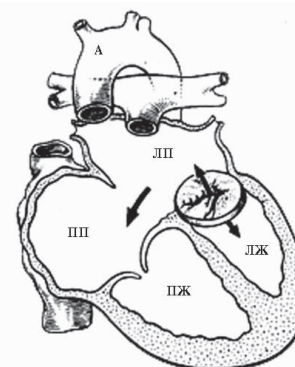


Рис.1. Схема частично открытого атриовентрикулярного канала

ПЕТРОВА Милана Николаевна – к.м.н., старший преподаватель МИ ЯГУ; **МАРКОВА Ольга Гаврильевна** – зав. отделением ЯГКБ, главный ревматолог МЗ РС (Я); **АРГУНОВ Валерий Архипович** – д.м.н., проф., зам. директора ЯНЦ РАМН и Правительства РС (Я), главный патологоанатом МЗ РС (Я); **СЫПАЛО Нина Вигольевна** – врач-патологоанатом РБ №1 – НЦМ.

Клинический анализ крови

Таблица 1

Показатель	Эр. · 10 ⁹ /л	Гб., г/л	ЦП	Тромб. · 10 ⁹ /л	Лейк. · 10 ⁹ /л	П/яд., %	С/яд., %	Лимф., %	Мон., %	СОЭ, мм/час
Норма	3,5-4,5	120-140	0,9-1,1	200-300	4,0-8,7	1,0-5,0	50-72	18-38	2-10	До 12
9.06	6,6	194	0,88	66,0	9,7	1	74	9	6	0
16.06	6,0	203	1,01	89,0	4,8					

регургитации, которая направлена в оба предсердия или преимущественно в правое. Межжелудочковое сообщение и недостаточность большой степени обоих атриовентрикулярных клапанов при общем открытом атриовентрикулярном канале ведут к тяжелым нарушениям гемодинамики и раннему развитию легочной гипертензии. Сочетание порока со стенозом легочной артерии играет определенную компенсаторную роль, уменьшая сброс и предохраняя сосуды малого круга от развития органических изменений. При косом открытом атриовентрикулярном канале сброс крови направлен из левого желудочка в правое предсердие; в случае надклапанной формы - непосредственно через отверстие в атриовентрикулярной перегородке, при подклапанной форме - через дефект межпредсердной перегородки и расщепленную створку трикуспидального клапана. Гемодинамика при едином предсердии отличается от других форм открытого атриовентрикулярного канала небольшим веноартериальным сбросом за счет смешения артериальной и венозной крови в предсердии [1].

Целью данной работы явилось привлечение широкого круга специалистов, особенно врачей терапевтов и кардиологов поликлинического звена к проблеме врожденных пороков сердца у взрослых.

Представляем клиническое наблюдение:

Больная Н., 34 года (№ и/б 581), проходила стационарное обследование и лечение в отделении ревматологии ЯГКБ с 8.06.2005 по 24.06.2005.

Направительный диагноз: Врожденный порок сердца.

Поступила с жалобами на сердцебиение и одышку при незначительной физической нагрузке (подъем на 1-2 этаж), отеки нижних конечностей, бессонницу.

Отеки беспокоят с 1998 г. Появление одышки отмечает последние 2 года, особенно при подъеме по лестнице (больше года). За 2 года похудела на 12 кг. Врожденный порок сердца выявили в раннем детстве. В 11 лет обследована в НИИ ПК г. Ново-

сибирска, в оперативном лечении было отказано. В 19 лет обследована в НИИ ССХ им. А.Н.Бакулева, затем - в НИИ трансплантологии. Оперативное лечение не проводилось в виду высокой легочной гипертензии. Перенесенные заболевания: зоб, бронхит, аппендэктомия. Беременностей не было.

Status praesens: состояние тяжелое, астеничного телосложения (рост 164 см, вес 48 кг, индекс массы тела 18), субиктеричность склер. Выраженный (чугунный) цианоз губ, щек, кончика носа, мочек ушей. Изменение дистальных фаланг кистей по типу барабанных палочек, ногтей - по типу часовых стекол. Цианоз и отеки нижних третей голени, стоп. Грудная клетка деформирована, асимметрична; выбухание левой половины по типу «сердечного горбика». Частота дыхательных движений - 23 в 1 мин. Частота сердечных сокращений - 74 в 1 мин. Грубый систолический шум на верхушке; резкое ослабление I тона, систолический шум по левому краю грудины, над мечевидным отростком - грубый дующий систолический шум. Живот

мягкий. Печень по краю реберной дуги.

В клиническом анализе крови в динамике наблюдался эритроцитоз, гипергемоглобинемия, которые носили компенсаторный характер при гипоксии и как следствие - замедление СОЭ; тромбоцитопения (табл.1).

Свертываемость крови по Сухареву: 3' 58"; Длительность кровотечения по Дукке: 0' 30" (косвенно можно судить о повышенной спастической способности капилляров). ПТИ 54% (возможно снижение гемостатической функции печени, также на фоне терапии дезагрегантами), фибриноген 1,2 г/л (возможно снижение белковосинтетической функции печени).

Биохимический анализ крови: АЛАТ 19,7 МЕ/л, АСАТ 32,7 МЕ/л, билирубин общий 12,0 мкмоль/л, билирубин прямой 12,0 мкмоль/л, белок общий 61,0 г/л (умеренная гипопротейнемия, возможно алиментарного характера), холестерин 2,81 ммоль/л, (гипохолестеринемия, вероятнее алиментарного характера - по данным УЗИ паренхима печени интактна).

Посев крови стерилен.

Анализ мочи общий: кол-во 0,3 л, желт., плотность 1017, прозрачная,

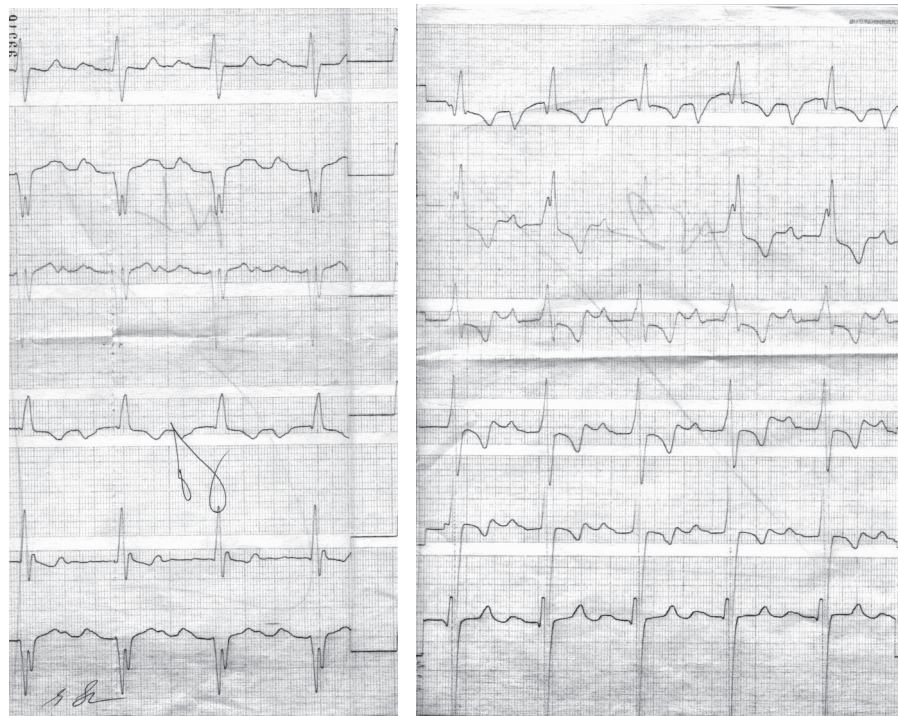


Рис.2. Электрокардиограмма больной Н.

Таблица 2

Показатели ЭхоКГ больной Н.

Показатель	Аорта, см	Лев. предс., см.	Пр. желуд., см	ТМЖП, см	КДР, см	ТЗС, см.	КСР, см	ФВ, %	СУ, %	Лег-ный ствол, см
Норма	2,0-3,7	1,9-4,0	0,7-2,6	0,7-1,1	3,5-5,6	0,7-1,1	2,5-4,0	>65	>20	1,2-2,3
9.06	3,6	Общее (единое) предсердие 80x104 мм	5,2	1,3	5,2	1,2	2,9	76	45	2,2

белка нет, эп. плоск. 3-4 в п/з., лейкоц. 1-2 в п/з., эр. неизм. 6-8 в п/з., соли мочевой кислоты - много.

ЭКГ от 8.06.05: ритм синусовый 92-96 в мин; электрическая ось сердца S типа; P 0,12'; PQ 0,22'; QRS 0,11-0,12'; QT 0,33'. Субэндокардиальная ишемия переднебоковой стенки. Трехпучковая внутрижелудочковая блокада (полная блокада правой ножки пучка Гиса, передней левой ножки пучка Гиса, неполная AV блокада I степени). Гипертрофия левого предсердия, правого желудочка (рис.2).

Больной было проведено эхокардиографическое исследование (табл.2).

Комментарий: из позиции 4 камер межпредсердная перегородка не визуализируется, дефект протяженностью 86 мм.

Заключение: врожденный порок сердца. Единое (общее) предсердие (80x104 мм). Гипертрофия правого и левого желудочков, расширение правого желудочка (52 мм). Недостаточность митрального клапана I ст., трикуспидального - III ст. Легочная гипертензия III ст. ФВ 76% - гиперкинетический тип.

УЗИ паренхиматозных органов: хронический холецистопанкреатит. Мочекаменная болезнь слева (конкремент в нижней группе чашечек (D=6 мм). Вторичный пиелонефрит.

Консультация окулиста: нейроангиоретинопатия OD; ангиоретинопатия OS.

Консультация гематолога: Метгемоглобинемия? Вторичная тромбоцитопения. Вторичный эритроцитоз. Вторичный иммунодефицит.

R-графия органов грудной клетки: легочные поля прозрачны. Легочный рисунок усилен в прикорневой зоне, деформирован; в направлении к периферии сосуды сужаются, рисунок обеднен. Корень справа расширен за счет сосудов; хвост корня обрублен, контуры корня четкие. Поперечный размер корня до 3,5 см. Левый корень прикрыт расширенной тенью сердца.

Сердце значительно расширено в поперечнике, больше влево. Вторая и третья дуги слева в виде единого контура, значительно выступающе-

го в левое легочное поле. В I косой проекции определяется отклонение контрастированного пищевода по дуге большого радиуса. Ретрокардиальное пространство не определяется. II косое положение - определяется расширение всех отделов сердца. Кольцевидная тень d 5,5 за счет обызвествленного выходного отдела легочной артерии.

Заключение: порок сердца. Выраженная легочная гипертензия в малом круге кровообращения.

Мазок из зева и носа на микрофлору и чувствительность к антибиотикам:

- зев: условно-патогенная микрофлора *Enterococcus faecium*, массивный рост; *Candida albicans* - умеренный рост;

- нос: *Staph. aureus*, *Klebsiella ox.*

Выделенные микроорганизмы наиболее чувствительны к ципрофлоксацину, азлоциклину, доксициклину.

На основании жалоб, анамнеза, полученных результатов лабораторных и инструментальных исследований больной поставлен клинический диагноз: врожденный порок сердца. Единое предсердие. Недостаточность митрального клапана I ст., трехстворчатого клапана III ст. НК II Б. Вторичная легочная гипертензия тяжелого течения. Вторичная полицитемия. Не исключается пристеночный тромбоз, тромбоэмболия мелких ветвей легочной артерии. Мочекаменная болезнь. Вторичный пиелонефрит вне обострения.

В стационаре получала лечение сердечными гликозидами, мочегонными, антикоагулянтами, препаратами калия, метаболитами, антагонистами кальция, аскорбиновой кислотой, гормонами в/м; проводилась оксигенотерапия. Отмечалось относительное уменьшение одышки, усугубление периферических отеков; цианоз стал менее интенсивным. Показатели гемодинамики стабильны: АД 110/50-120/80 мм рт.ст., ЧСС 100-80 в 1 мин.; ЧДД в динамике 26-20 в 1 мин.

Больная консультирована кардиохирургом для определения дальнейшей тактики ведения. Учитывая на-

личие противопоказаний к коррекции порока в результате осложнений основного заболевания, рекомендовано консервативное лечение, включающее ограничение физической нагрузки, потребления поваренной соли, жидкости; избегать переохлаждений. Симптоматическая терапия с применением иАПФ, сердечных гликозидов, мочегонных, дезагрегантов. При проведении различных манипуляций, связанных с санированием полости рта, эндоскопическими исследованиями и др. для профилактики инфекционного эндокардита, назначать превентивную антибиотикотерапию согласно имеющимся схемам.

Спустя месяц, 31.07.2005 г. больная поступила в отделение кардиореанимации ЯГКБ с жалобами на одышку при незначительной физической нагрузке, выраженную слабость, головную боль.

Из анамнеза известно, что вечером почувствовала приступ дурноты, тошноты, потеряла сознание (точно не может указать на какое время).

При осмотре состояние тяжелое. Кожные покровы - разлитой теплый цианоз. Сердечные тоны глухие, ритмичные, грубый систолический шум во всех точках аускультации с максимумом в III-IV межреберье по левому краю грудины. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах - ослаблено. Живот мягкий, безболезненный, периферических отеков нет.

По ЭКГ - полная блокада правой ножки пучка Гиса. В клиническом анализе крови Hb 200 г/л, эритроцитоз $6,8 \cdot 10^{12}/л$, ЦП 0,8, лейкоциты $10,6 \cdot 10^9/л$, СОЭ 0 мм/час.

Осмотрена дежурным неврологом: эндогенная дисметаболическая энцефалопатия на фоне основного заболевания (эписиндром).

Получала лечение: антагонисты альдостерона, иАПФ, дезагреганты, сердечные гликозиды. Однако состояние больной оставалось тяжелым.

В 12.00 произошел развернутый эпи-приступ со снижением систолического АД до 80 мм. рт.ст. Наблю-

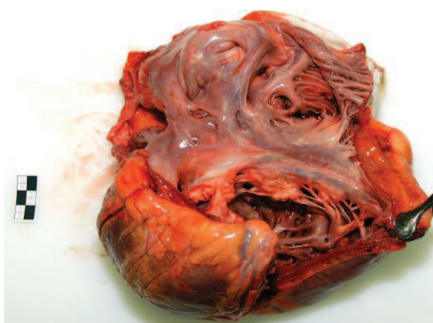


Рис.3. Общий вид трехкамерного сердца

дался тризм лицевых мышц, розовая пена изо рта. Состояние тяжелое, кожные покровы - разлитой цианоз. С целью купирования эпи-приступа назначено: Sol. Relanii 2,0 в/в. В 12.50 по ЭКГ - постоянная форма полной блокады правой ножки пучка Гиса, умеренная синусовая тахикардия. Дыхание ровное. Электроотсоом эвакуирована пена. В 13.00 у больной остановка дыхательной и сердечной деятельности, по монитору - асистолия. Реанимационные мероприятия (ИВЛ мешком Амбу, дефибрилляция 300-360 Дж, Sol. Adrenalin 0,1% - 1,0 в/в медл.) не дали эффекта. В 13.25 констатирована биологическая смерть больной.

На вскрытии (протокол вскрытия № 174 от 01.08.2005 г.) сердце увеличено, массой 700 г, размерами 15x14x8 см, в полостях жидкая кровь. Предсердия представлены единой расширенной камерой, межпредсердная перегородка отсутствует (рис. 3). Правое и левое ушки расположены в типичном месте. Желудочки расширены, больше - правый, толщина стенки левого желудочка 1,5, правого - 1,2 см. Папиллярные мышцы гипертрофированы, хордальные

нити укорочены, склерозированы. Миокард красно-коричневого цвета, мягко-эластичный, однородный. Эндокард правого желудочка с белесоватыми утолщениями. Митральный клапан сужен (периметр 6,5 вместо 8 - 11 см в норме), створки утолщены, передняя створка деформирована с щелевидным расщеплением и наложением вегетаций красного цвета диаметрами до 0,2 см (рис. 4). Остальные клапаны и их створки без грубых изменений, за исключением одной створки клапана легочной артерии, которая утолщена. Ствол и ветви легочной артерии расширены, правая - с утолщенной стенкой, с множеством желтоватых кальцинированных бляшек размерами 0,5 - 1 см. Ветви легочной артерии содержат жидкую, темную кровь.

При гистологическом исследовании в сердце отмечается диффузный стромальный и периваскулярный кардиосклероз с выраженной лимфоидной инфильтрацией. Во всех клапанах выражен склероз, гиалиноз створок с очаговой лимфоидной инфильтрацией. На створках митрального клапана наложения тромботических масс с включениями колоний бактерий. В легких картина венозного застоя с гемосидерозом, очаги микроинфарктов, гипертрофия, склероз стенок артерий.

Патологоанатомический диагноз: Основной. ВПС. Трехкамерное сердце: Единое предсердие. Стеноз митрального клапана с недостаточностью, расщеплением передней створки. Осложнения. Инфекционный клапанный эндокардит. Интерстициальный миокардит. Эксцентрическая гипертрофия миокарда (т - 700 г), диффузный кардиосклероз. Легочная гипертензия с дилатаци-



Рис. 4. Стеноз митрального клапана с расщеплением передней створки

ей ветвей легочной артерии. Бурая индурация легких с микроинфарктами. Мускатная печень.

Заключение. Больным с врожденными пороками сердца должна оказываться диагностическая и лечебная помощь в надлежащем объеме, своевременно проводиться хирургическая коррекция этих пороков; необходимы преемственность, согласованность работы этапов госпитализации и контроль за исполнением рекомендаций консультантов; целесообразна организация медицинских и социальных комиссий по работе с такими пациентами.

Литература

1. Белоконов Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. - М.: Медицина, 1990.
2. Болезни органов кровообращения: руководство для врачей / Под ред. Е.И.Чазова. - М.: Медицина, 1997.
3. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия. - М.: Медицина, 1989.
4. Сумароков А.В., Моисеев В.С. Клиническая кардиология: руководство для врачей. - М.: Универсум Пабблишинг, 1996.
5. Шевченко Н.М. Рациональная кардиология. Справочное руководство. - М.: Оверлей, 2001.