



Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего
образования
«Донецкий государственный медицинский
университет имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской
Федерации



ДЕКСТРОКАРДИЯ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА (СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Кафедра педиатрии № 2
Кафедра пропедевтики педиатрии

Заведующий кафедрой педиатрии № 2, д.мед.н., профессор **Налетов А.В.**

К.мед.н., доцент **Чалая Л.Ф.**

К.мед.н., доцент **Москалюк О.Н.**

Студентка 6 курса педиатрического факультета **Гуртовая Н.С.**

Актуальность

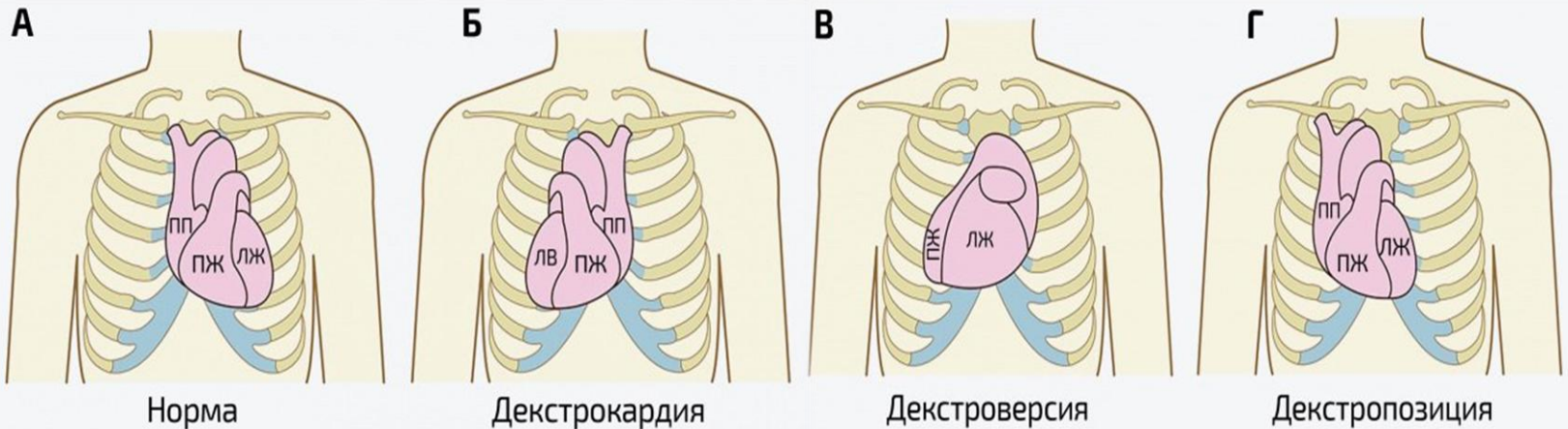


Распространенность врожденных пороков сердца (ВПС) в мире составляет 9 на 1000 новорожденных. В последние десятилетия отмечается рост общей частоты и распространенности ВПС в мире. Благодаря прогрессу в области лечения ВПС более 90% пациентов, появившихся на свет с этой патологией, доживают до зрелого возраста.

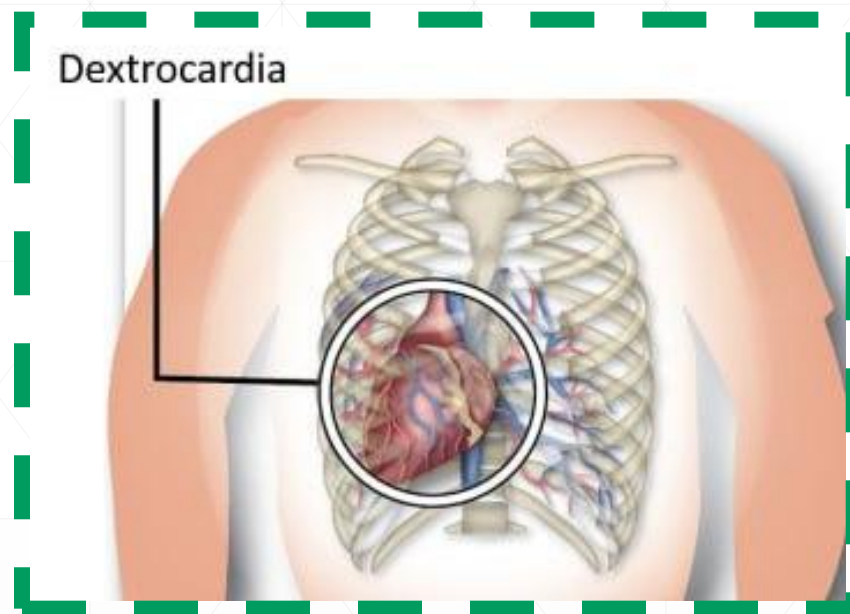
Рекомендации ESC по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца, 2020

МАЛЬПОЗИЦИЯ (аномалия расположения сердца) – патологическое отклонение в расположении сердца в грудной клетке и/или по отношению к другим внутренним органам

- первичная (декстрокардия)
- вторичная (декстропозиция)



ДЕКСТРОКАРДИЯ – первичная (истинная) мальпозиция сердца. Вызвана первичным врожденным дефектом развития сердечной петли в эмбриональном развитии. При этом сердце находится в грудной клетке справа, все входящие и исходящие сосуды сердца расположены обратно своему обычному расположению. В МКБ X декстрокардия относится к классу «Врожденные пороки сердца» – Q 24.0.



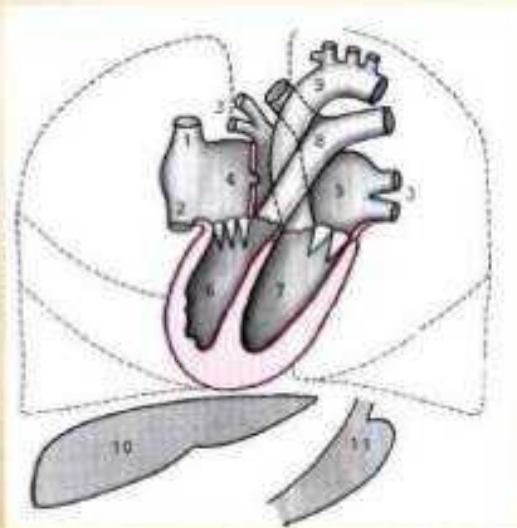
ДЕКСТРОВЕРСИЯ

(изолированная декстрокардия) –
правосформированное
праворасположенное сердце. Возникает
из-за отсутствия поворота верхушки
влево.

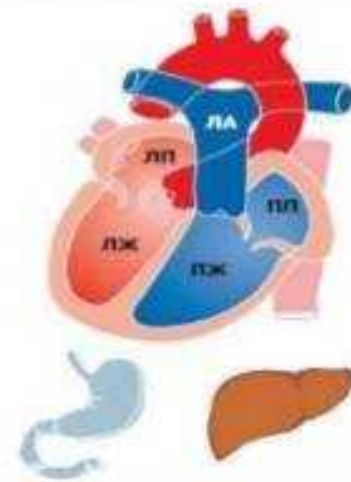
ЗЕРКАЛЬНАЯ ДЕКСТРОКАРДИЯ

(истинная декстрокардия) –
левосформированное
праворасположенное сердце. Все
структуры сердца зеркально перевернуты
по отношению к сагиттальной плоскости.

Изолированная декстрокардия



Зеркальная декстрокардия





ДЕКСТРОПОЗИЦИЯ – вторичная аномалия положения сердца. Представляет собой смещение нормально сформированного сердца вправо в результате экстракардиальных причин (левосторонняя диафрагмальная грыжа, релаксация диафрагмы слева, левосторонний экссудативный плеврит, гипоплазия правого легкого, деформации грудной клетки и др.).

Декстрокардия встречается относительно редко: в 1,5-3,4% всех случаев врожденных пороков сердца.

Чаще всего выявляется:



Истинная (зеркальная) декстрокардия – левосформированное праворасположенное сердце (33%)



Изолированная декстрокардия (декстроверсия) – правосформированное праворасположенное сердце (54%)

Согласно классификации ВПС по характеру нарушения гемодинамики и наличию/отсутствию цианоза, дэкстрокардия относится к порокам без нарушения гемодинамики.

Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца, 2015

АКТУАЛЬНОСТЬ изучения патологии обусловлена тем, что в большинстве случаев дэкстрокардия сочетается с другими врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы (транспозиция магистральных сосудов, септальные дефекты, тетрада Фалло и др.), различных органов (позвоночника, мочеполовой системы, синдромы Картагенера и Ивемарка), которые и определяют качество жизни пациента.

Классификация аномалий внутригрудного расположения сердца у детей

(Мутафьян О.А., 2009)

По происхождению:

- первичная
- вторичная

По типу формирования сердца:

- -правосформированное
- -левосформированное
- неопределенно сформированное

По типу расположения верхушки:

- праворасположенное
 - леворасположенное
 - срединнорасположенное
-

Классификация аномалий внутригрудного расположения сердца у детей

(Мутафьян О.А., 2009)

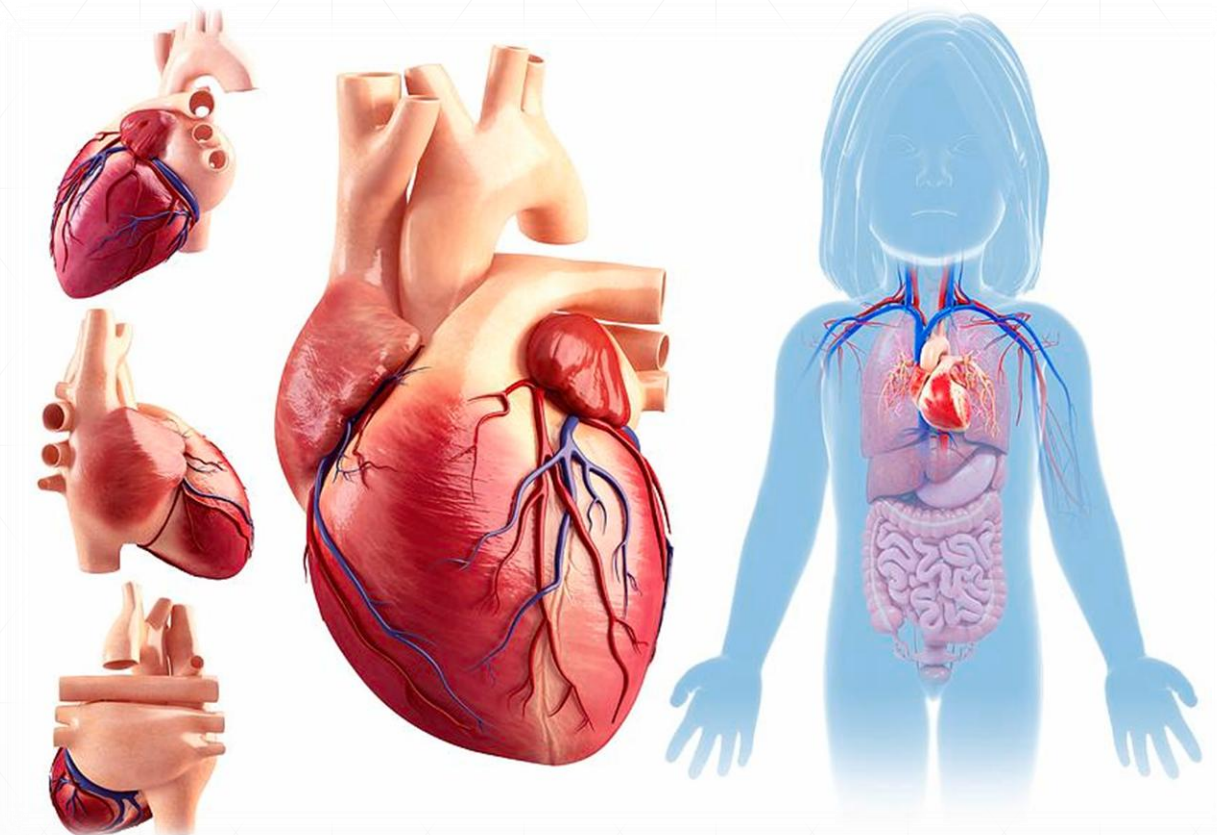
По расположению внутренних органов:

- нормальное
- обратное
- абдоминальная гетеротаксия

По наличию врожденных пороков сердца:

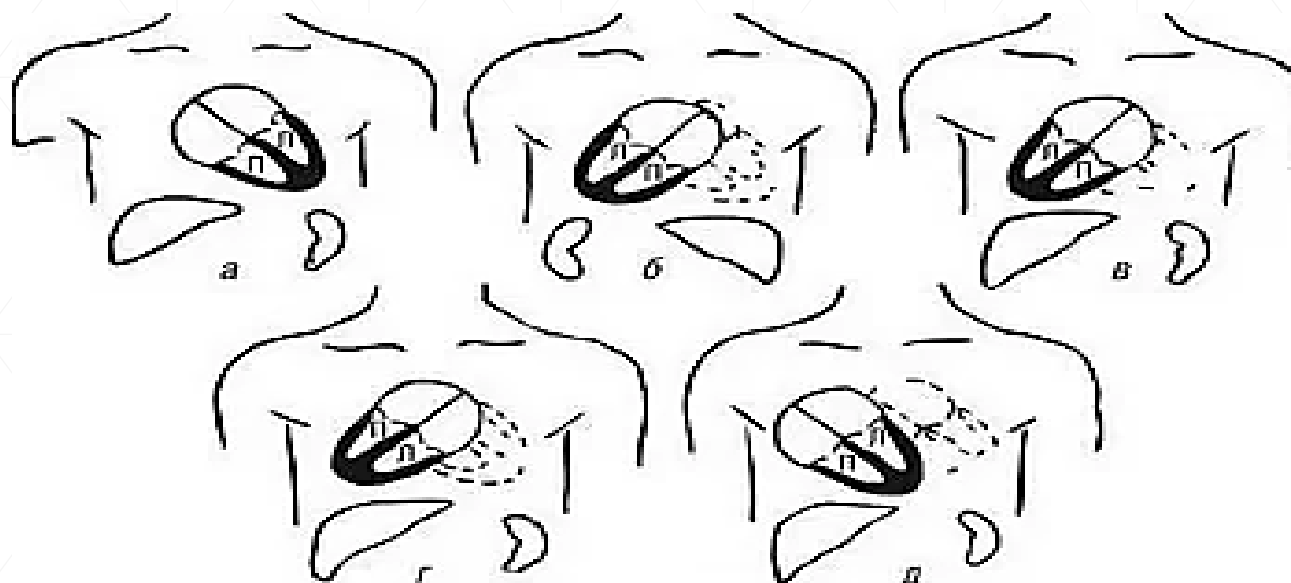
- без врожденных пороков сердца
- с врожденными пороками сердца (указать топик)

Сердечная недостаточность



У здорового ребенка имеется: правосформированное, леворасположенное сердце, с нормальным соотношением желудочков и предсердий, нормальным расположением органов брюшной полости.

Виды декстрокардии в зависимости от расположения сердца к другим органам



- а) нормальное расположение сердца и внутренних органов
 - б) декстропозиция
 - в) зеркальная декстрокардия с нормальным расположением внутренних органов
 - г) зеркальная декстрокардия с полной инверсией внутренних органов
 - д) декстроверсия с нормальным расположением внутренних органов
 - е) декстроверсия с полной инверсией внутренних органов
-

Сторона формирования сердца (сторона расположения венозного предсердия и печени):

- ✓ правосформированное (венозное предсердие справа)
- ✓ левосформированное (венозное предсердие слева)
- ✓ неопределенно сформированное

Расположение сердца (направление и локализация верхушки сердца):

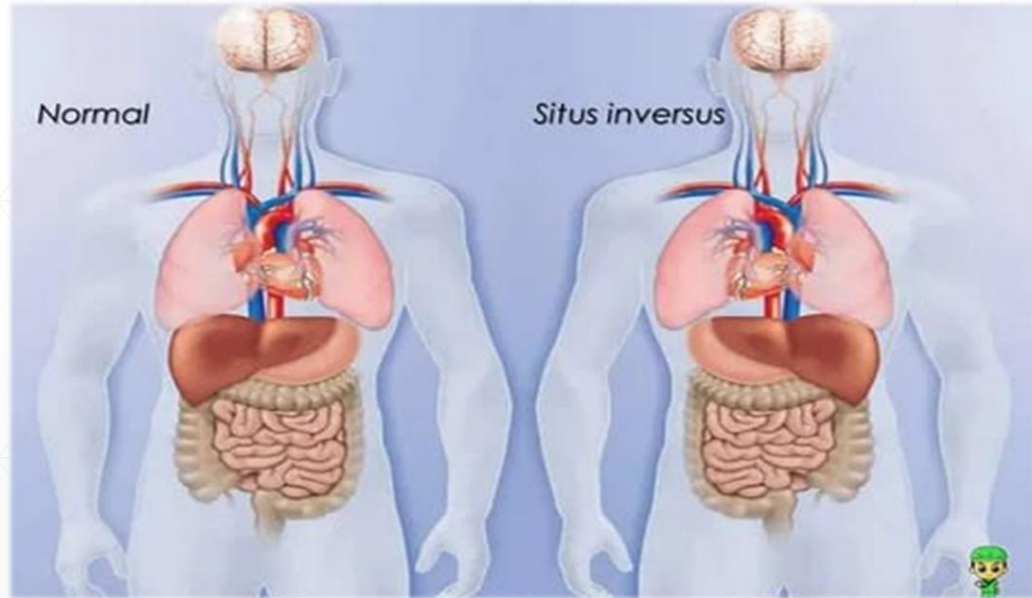
- ✓ праворасположенное (верхушка расположена справа от позвоночника - декстрокардия, декстрроверсия)
 - ✓ леворасположенное (верхушка локализуется и направлена влево от позвоночника – левокардия, синистрокардия)
 - ✓ срединно-расположенное
-

Расположение органов брюшной полости:

- нормальное (situs solitus)
- обратное (situs inversus)
- абдоминальная гетеротаксия (венозное предсердие находится на одной стороне, печень – на другой)

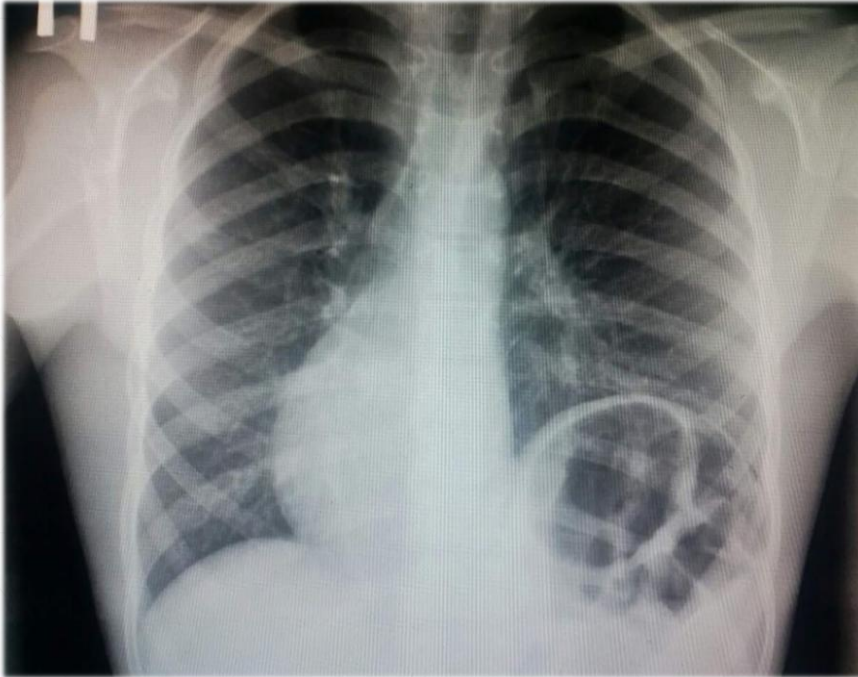
Положение желудочков сердца относительно соответствующих предсердий:

- нормальное
- инвертированное



- **Первичная (истинная) мальпозиция сердца** вызваны первичным врожденным дефектом развития сердечной петли в эмбриональном развитии. Эта патология ассоциируется с мутацией генов HAND, ZIC3Shh, ACVR2, Pitx2.
 - При **синдроме Картагенера** (40-50% случаев первичной цилиарной дискинезии) обратное расположение внутренних органов вызвано нарушениями структуры и функций ресничек, расположенных в эмбриональном узле, которые обеспечивают поворот внутренних органов в периоде внутриутробного развития.
-

СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ



Мальчик Г., 8 лет.

Клинический диагноз:

Декстрокардия (декстроверсия), НК 0.
Релаксация левого купола диафрагмы.

У пациента аномалия положения сердца – декстрокардия (декстроверсия), первичная, правосформированное, праворасположенное сердце, с нормальным соотношением предсердий, желудочков и внутренних органов (situs solitus).

Правостороннее расположение сердца у данного пациента является врожденной аномалией развития, а не декстропозицией, которая обычно сопутствует релаксации левого купола диафрагмы.

СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Девочка М., 1,5 года. Клинический диагноз:

Первичная цилиарная дискинезия: синдром Картагенера. Полное обратное расположение внутренних органов. Двусторонний врожденный стеноз носослезного протока. Хронический ринит. Хронический бронхит, ДН 2.

Врожденный порок сердца: декстрокардия, транспозиция магистральных сосудов, коарктация аорты, открытый артериальный проток. Состояние после операций: процедуры Рашкинда, резекции коарктации аорты, операции артериального переключения, ушивания дефекта межпредсердной перегородки с фенистрацией, пересечения с прошиванием открытого артериального протока.

Послеоперационный стеноз неолегочной артерии, с регургитацией I степени.

Недостаточность неоаортального клапана I степени. Недостаточность трикуспидального клапана I степени. Дилатация правых камер сердца.

Межпредсердное сообщение (фенистрация). НК 2А.

Ложный копчиковый ход.

Дополнительная долька селезенки.

Белково-энергетическая недостаточность II степени.

СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ



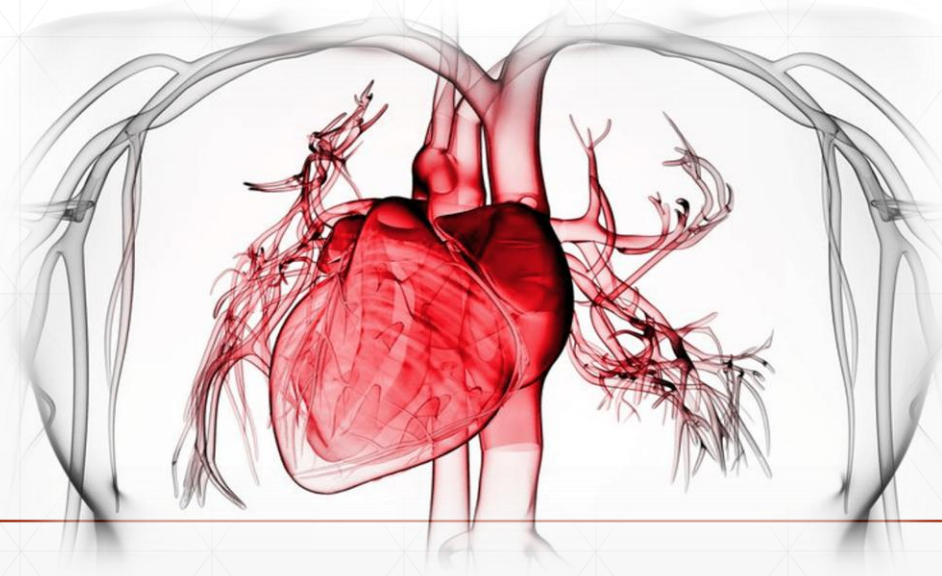
У пациента аномалия расположения сердца – истинная (зеркальная) декстрокардия, первичная, левосформированное, праворасположенное сердце, с инверсией желудочков, с полной инверсией внутренних органов (*situs inversus totalis*).

Врожденные пороки сердца: транспозиция магистральных сосудов, коарктация аорты, открытый артериальный проток (состояние после операций).

Выводы

Декстрокардия – относительно редкий врожденный порок сердца. Качество жизни пациента определяет сочетание с другими врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы.

Своевременная хирургическая коррекция сочетанных пороков сердца, адекватная терапия нарушения гемодинамики, регулярное проведение реабилитационных мероприятий позволяют продлить жизнь пациенту.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

