

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно –Ясенецкого » Министерства
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

Зав.кафедрой: ДМН, Профессор Матюшин Г. В.
Руководитель ординатуры: Доцент, завуч кафедры Савченко Е.А.

РЕФЕРАТ на тему:

Декстрокардия.

Выполнила: Ординатор 1 года обучения, Громова А.А.

Оглавление

Введение

Главы 1

1.1. Причины и виды

1.2. Клинические проявления, диагностика

Глава 2

2.1 Лечение и прогноз

Заключение

Список использованной литературы

Введение

Декстрокардия (от греческого καρδιά — сердце и латинского dexter — правый) — аномалия развития, при которой сердце занимает в грудной клетке «правостороннее» положение (в норме сердце расположено большей своей частью в левой половине грудной клетки). Расположение магистральных сосудов может соответствовать камерам сердца, но в некоторых случаях декстрокардия сочетается с транспозицией магистральных сосудов.

Впервые аномальное правостороннее расположение сердца в грудной клетке описал хирург и анатом из Италии Иероним Фабриций (в 1606 году). Термин декстрокардия появился чуть позже (в 1643 году) благодаря его соотечественнику и коллеге Марко Аурелио Северино. На данный момент научно доказан наследственный (аутосомно-рецессивный тип наследования) и генетический (мутации генов в первом триместре беременности) факторы развития аномалии.

Порок довольно редкий, занимает 1,5-5% всех врождённых пороков сердца, в среднем 1:8000-1:25000 новорождённых детей.

Классификация

Различают:

изолированную декстрокардию («неправильно» расположено только сердце; синонимы: правосформированное праворасположенное сердце — примерно 39%);

декстрокардию в составе situs viscerus inversus (зеркальное расположение всех или некоторых непарных внутренних органов; синонимы: зеркальная декстрокардия, левосформированное праворасположенное сердце — примерно 34%).

Декстрокардия может сочетаться с транспозицией магистральных сосудов D или L типа. Декстрокардия часто сочетается с другими врождёнными пороками развития сердца (ДМЖП, ДМПП, тетрада Фалло...) или других систем органов (синдром Картагенера — декстрокардия+бронхоэктазы+синуситы).

Главы 1

1.1. Причины и виды

Считается, что недоминирующие (так называемые аутосомно-рецессивные) гены вызывают декстрокардию. В то время как плод развивается в матке, эти аномальные гены заставляют первичную или сердечную трубку продвигаться в обратном направлении. В зависимости от степени и времени разворота сердце и органы брюшной полости могут также развиваться в обратном виде.

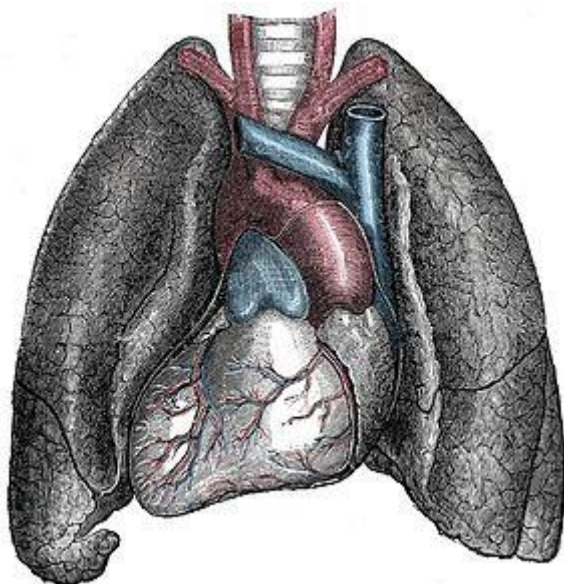
Эти аутосомно-рецессивные гены, которые вызывают декстрокардию, человек должен унаследовать от обоих родителей. Если аномальные гены имеет только один родитель, тогда заболевание не проявляется.

Стоит отметить, что пол, раса и этническая принадлежность, по-видимому, не влияют на развитие у человека патологического состояния.

Виды

Различают несколько форм декстрокардии:

- **Неизолированная** (situs viscerum inversus totalis) - при этой патологии все внутренние органы размещены транспозиционно, то есть обратно к нормальному состоянию.



- **Изолированная** - при этой аномалии непарные органы (желудок, печень, селезенка), расположены нормально. В зависимости от состояния камер сердца эту форму делят на несколько подвидов:
 - С инверсией желудочков и предсердий.
 - Без инверсии предсердий и желудочков.

В последнем случае, то есть при наличии изолированной декстрокардии без инверсии предсердий и желудочков, используются синонимы в виде декстроротации, декстроторзии, осевой декстрокардии.

Изолированная форма встречается редко. По данным Корты и Шмидта (C. Korth, J. Schmidt, 1955) — в 12 случаях из 1000. По данным Bohun et al. (2007) частота декстрокардии составляет 1 случай на 12 тысяч.

Bohun C.M., Potts J.E., Casey B.M., Sandor G.G. (July 2007)

Декстрокардия может сочетаться с другими аномалиями развития.

Синдром Картагенера

Патология часто сопровождается situs inversus. Характеризуется первичной цилиарной дискинезией - унаследованным состоянием, где реснички, которые располагаются в дыхательных путях и в нормальном состоянии помогают слизи перемещаться, становятся неподвижными.

Примерно у 20% пациентов с декстрокардией дополнительно отмечается синдром Картагенера.

Декстроверсия

Представляет собой аномально расположенное сердце, которое находится дальше вправо и при этом развернуто вправо. Правый желудочек обычно находится позади левого, тогда как левый желудочек остается слева. Эта патология диагностируется с помощью электрокардиографии (ЭКГ).

Декстропозиция

Отмечается в тех случаях, когда сердце смещается по той или иной причине вправо. В отличие от декстрокардии, положение других органов не нарушено.

Это состояние обычно связано с приобретенными заболеваниями легких, диафрагмы или плевры (мембраны, окружающей легкие). Оперативные вмешательства, повреждение мышц или их деформация могут также способствовать развитию декстропозиции.

Транспозиция больших сосудов (ТБС)

ТБС возникает, когда основные сосуды сердца соединены в обратном направлении из-за изменения положения сердечных камер. Это состояние определяется довольно редко.

Врожденная транспозиция больших артерий (ВТБА)

Патология возникает, когда нижняя половина сердца изменяется на противоположную. В частности аномалия касается желудочков и связанных с ними клапанов.

Заболевание встречается еще реже, чем ТБС, и причина пока до конца неизвестна. По данным Ассоциации взрослых врожденных сердец, около 0,5-1% всех детей, родившихся с сердечными проблемами, имеют ВТБА.

Атрезия трехстворчатого клапана

Это состояние является врожденным дефектом, когда трехстворчатый клапан в достаточной степени не развивается. В норме трехстворчатый клапан предотвращает вытекание крови обратно в правое предсердие из правого желудочка. При этой патологии гемодинамика в сердце нарушена, что приводит к опасным последствиям.

Одностворчатые или двустворчатые желудочки

Эти случаи возникают, когда аорта, которая обычно переносит кислородосодержащую кровь из левого желудочка в остальную часть тела, и легочная артерия, переносящая дезоксигенированную кровь из правого желудочка в легкие, соединяются в одном и том же (левом или правом) желудочке.

Стеноз или атрезия легочного клапана

Это происходит, когда легочный (пульмональный) клапан сердца, который позволяет крови покинуть правый желудочек, сужается (стеноз) или не развивается (атрезия).

Гетеротаксия

Представляет собой врожденную аномалию развития, при которой зеркальные внутренние органы не развиваются или не функционируют должным образом. В зависимости от разновидности вовлеченных органов, их количества и степени тяжести гетеротаксия может быть опасной для жизни. Например, селезенка может отсутствовать, тогда как этот орган является важной частью иммунной системы, поэтому дети, рожденные без селезенки, находятся под угрозой серьезных бактериальных инфекций, что нередко приводит к смерти. При другой форме гетеротаксии селезенка определяется небольших размеров, из-за чего орган нередко работает некорректно.

Гетеротаксия может быть представлена:

- Аномалией желчевыводящей системы
- Проблемами с легкими
- Проблемами со структурой или положением кишечника
- Серьезными сердечными дефектами
- Аномалией кровеносных сосудов.

1.2. Клинические проявления, диагностика

Клинические проявления

Если строение магистральных сосудов по отношению к камерам сердца не изменено и направление кровотока в целом не нарушено, то декстрокардия себя обычно никак не проявляет. Аномалия выявляется случайно при снятии ЭКГ или рентгенографии грудной клетки.

Если декстрокардии сопутствуют другие пороки сердца, то нередко у деток наблюдаются отставание в физическом развитии и наборе массы тела, более частые заболевания органов дыхательной системы, более затяжное течение инфекционных заболеваний. Кожные покровы часто бледные, при развитии тяжёлой сердечной недостаточности может наблюдаться цианоз.

Примерно 25% пациентов с декстрокардией имеют сочетанный порок сердечно-сосудистой и дыхательной систем – синдром Картагенера. Он проявляется частыми синуситами, отитами, хроническим бронхитом, частыми пневмониями. У мужчин нередко диагностируется бесплодие.

Если декстрокардия является частью *situs viscerus ambiguous* (дословно – «неопределённое положение органов»), то могут проявляться симптомы поражения других внутренних органов. При асплении часто развиваются и рецидивируют инфекции.

Если имеются сочетанные пороки сердца, то клиника обусловлена соответствует разнообразным нарушениям кровообращения («цианотические кризы» при тетраде Фалло, гипертрофия камер сердца и возможная лёгочная гипертензия при дефектах перегородок и т.д.).

Отклонения, выявляемые при физикальном обследовании

Верхушечный толчок пальпируется в правом межреберье несколько правее правой среднеключичной линии (в норме – на таком же уровне слева). В области верхушки сердце максимально близко расположено к поверхности тела, поэтому здесь его сокращения можно ощутить под пальцами.

В области верхушечного толчка выслушивается первый тон сердца (в норме – в 5-м межреберье по среднеключичной линии слева).

При изолированной декстрокардии при перкуссии и пальпации брюшной полости выявляется нормальное расположение остальных внутренних органов.

При *situs viscerus inversus* выявляется аномальное расположение многих внутренних органов (левое лёгкое имеет 3 доли, а правое – 2; печень и желчный пузырь находится слева, селезёнка может занимать срединное положение или отсутствовать – аспления).

ЭКГ при декстрокардии

Электрокардиограмма при изолированной декстрокардии имеет следующие особенности: отрицательный зубец Р в отведении aVR;

зубец Т в I отведении отрицательный;

в отведении aVL и в левых грудных отведениях (V1-V6) определяется низкий вольтаж ЭКГ зубцов;

зубец R наибольший в отведениях V1-V2 и самый маленький в V6 (в норме он нарастает от V1 к V3, максимальный в V4, и несколько уменьшается в V5-V6);

в стандартных отведениях от конечностей I, II, III желудочковый комплекс QRS имеет вид QR;

переходная зона грудных отведений (отведения, где зубцы R и S примерно одинаковы, в норме – V3) смещается вправо (V2).

В случае зеркальной декстракардии на ЭКГ регистрируются:

отрицательный зубец P в отведениях I, aVL, V1-V6; зубец T в I отведении отрицательный;

в отведении I основной зубец желудочкового комплекса направлен вниз от изолинии;

снижение вольтажа зубца R в грудных отведениях от V1 к V6; перераспределение отведений aVL – aVR (они «меняются местами»)

Снятие ЭКГ при декстракардии следует проводить «зеркально» с нормальным расположением грудных электродов. Тогда они маркируются V1R-V6R.

Rg – диагностика

При изолированной декстракардии верхушка сердца визуализируется в правой половине грудной клетки, остальные органы – на своём обычном месте.

При situs viscerus inversus – аномальное расположение сердца и остальных органов.

Недорогим, безвредным и очень информативным методом диагностики является эхокардиография, которая позволяет визуализировать камеры сердца в онлайн режиме.

Допплер-эхокардиография позволяет определить направление кровотока в магистральных сосудах и камерах сердца.

Декстрокардия у плода диагностируется при фетальной эхоскопии.

Также расположение сердца в грудной клетке можно оценить с помощью МРТ или коронароангиографии (обычно выполняются по поводу других пороков сердца и не являются базовыми диагностическими методами).

Глава 2

2.1 Лечение и прогноз

Если при декстрокардии сердца сохранено нормальное направление тока крови в сосудах и камерах сердца, то аномалия (в этом случае клиника обычно нет) лечения не требует. Качество жизни таких пациентов не страдает.

Люди с изолированной декстрокардией живут нормальной жизнью. Дети рождаются здоровыми, хотя отмечается наследственность в развитии аномалии.

Однако очень часто декстрокардия сочетается с другими пороками сердца, которые могут послужить причиной сердечной недостаточности. В этом случае необходимо произвести коррекцию сопутствующего порока. Обычно это хирургическое вмешательство, в некоторых случаях возможно использование малоинвазивных технологий.

Лечение сопутствующей патологии других систем органов соответственно такое же, как и при нормальном положении сердца.

Заключение

Заболевание проявляется при неблагоприятной наследственности, поэтому важное значение имеет грамотный подход к планированию семьи всем больным с декстрокардией. Поэтому перед созданием семьи следует проконсультироваться у генетика.

Предупредить развитие аномалии у плода позволяет выполнение всех тех правил, которые даются беременным. В частности, стоит отказаться от вредных привычек (алкоголя и курения), правильно питаться и больше пребывать на свежем воздухе. Также в первом триместре важно избегать инфекционных болезней, чтобы не заразиться и не навредить нормальному развитию плода.

Список использованной литературы

1. Fung T.Y., Chan D.L., Leung T.N. et al. Dextrocardia in pregnancy: 20 years' experience // J Reprod Med. - 2006. - №51(7). - P. 573-577.
2. <http://serdec.ru/bolezni/dekstrokardiya-zerkalnoe-serdce>
3. <https://sickheart.ru/kak-ekg-pri-dekstrokardii-serdca-pomogaet-dostoverno-opredelit-etu-patologiyu.html>