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 сердца»

Выполнила: Ординатор 1 года обучения, Попок В.Н.

Красноярск,2019

Декстрокардия (от греческого καρδία — сердце и латинского dexter – правый) – аномалия развития, при которой сердце занимает в грудной клетке «правосторонее» 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).

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 толчкавыслушивается первый тон сердца (в норме – в 5-м межреберье по среднекоючичной 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

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

зубец Т в I отведении отрицательный;

в отведении aVL и ы 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;

переходня 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 Р в отведениях I, aVL, V1-V6; зубец Т 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 маркирутся 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 явояются базовыми диагностическими методами).

Лечение и прогноз

Если при декстрокардии сердца сохранено нормальное направление тока крови в сосудах и камерах сердца, то аномалия (в этом случае клиники 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 другимипороками сердца, которые могут послужить причиной сердечной недостаточности. В этом случае необходимо произвести коррекцию сопутствующего порока. Обычно это хирургическое вмешательство, в некоторых счлучаях возможно использование малоинвазивных технологий.

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

1. Lee S.E., Kim H.Y., Jung S.E. et al. Situs anomalies and gastrointestinal abnormalities // J Pediatr Surg. - 2006. - №41(7). - Р. 1237-1242.
2. Maldjian P.D., Saric M. Approach to dextrocardia in adults: review // AJR Am J Roentgenol. - 2007. - №188, suppl. 6. - Р. 39-49.
3. Fung T.Y., Chan D.L., Leung T.N. et al. Dextrocardia in pregnancy: 20 years' experience // J Reprod Med. - 2006. - №51(7). - Р. 573-577.
4. http://serdec.ru/bolezni/dekstrokardiya-zerkalnoe-serdce
5. https://sickheart.ru/kak-ekg-pri-dekstrokardii-serdca-pomogaet-dostoverno-opredelit-etu-patologiyu.html

