

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.

РЕФЕРАТ на тему:

Декстрокардия

Выполнила: Ординатор 2 года обучения
Литвинова Виктория Дмитриевна

Красноярск, 2022

Декстрокардия — это аномалия внутриутробного развития, при которой большая часть сердца расположена с правой стороны грудной клетки. Изолированная форма патологии протекает бессимптомно и выявляется во время профосмотров. При сочетании декстрокардии с другими пороками отмечаются цианоз или бледность кожи, слабость, судороги. Диагностика включает физикальный осмотр, ЭКГ, эхокардиографию, рентгенографию грудной клетки. При необходимости проводят инвазивные исследования — ангиокардиографию, катетеризацию сердца. Лечение неосложненной декстрокардии не требуется. При наличии угрожающих жизни аномалий назначают их оперативную коррекцию с последующей реабилитацией больных.

Причины декстрокардии

Развитие заболевания связывают с генетическим дефектом, проявляющимся на этапе внутриутробного формирования органов плода. У страдающих декстрокардией выявлены специфические мутации генов HAND, ZIC3Shh, ACVR2, Pitx2. Наибольшее признание получила теория аутосомно-рецессивного наследования порока: аномальное положение сердца носит семейный характер, повторяется через 1-2 поколения.

Помимо семейной предрасположенности, в процессе мутаций генетического материала доказано участие тератогенных факторов. Экзогенные тератогены подразделяются на 3 основных группы по характеру воздействия:

- физические (ионизирующее излучение);
- химические (алкоголь, лекарственные препараты);
- биологические (бактериальные и вирусные инфекции).

Эндогенные причины включают гинекологические и экстрагенитальные заболевания беременной, тяжелые токсикозы.

Патогенез

В основе декстрокардии лежит нарушение процессов эмбриогенеза на ранних стадиях внутриутробного развития. В норме на 1-2 месяце беременности формирующаяся сердечная трубка начинает изгибаться влево. При наличии типичных для декстрокардии мутаций происходит аномальное искривление этой трубки в правую сторону. При этом нарушается дальнейшее формирование эмбриона, может изменяться позиция других висцеральных органов, чаще всего печени и селезенки.

Классификация

С учетом особенностей закладки органа в эмбриональном периоде выделяют 3 варианта аномалии:

- правосформированное праворасположенное сердце (изолированная декстрокардия);
- левосформированное праворасположенное («зеркальная» форма);
- неопределенно сформированное праворасположенное.

Врачи-кардиологи при изучении вопроса аномалии положения сердца используют классификацию, которая учитывает локализацию других органов. Варианты декстрокардии:

1. **Простая инверсия сердца.** Форма аномалии, при которой наблюдается зеркальное расположение сердца, однако анатомия других органов грудной и брюшной полостей не изменена. Встречается крайне редко.

2. **Частичная инверсия внутренних органов.** При таком варианте декстрокардии аномально расположены сердце и ряд внутренних органов. Чаще вправо перемещены селезенка, печень.

3. Тотальная инверсия внутренних органов. Декстрокардия, которая сопровождается обратным расположением всех органов грудной клетки и живота. Редкая аномалия, которая выявляется с частотой 1 случай на 15-20 тысяч населения.

Симптомы декстрокардии

Изолированная форма, которая не сочетается с другими сердечными аномалиями, не имеет клинических проявлений. Специфические жалобы обычно отсутствуют. Состояние обнаруживается в детском или взрослом возрасте при проведении профилактических осмотров, обращении за врачебной помощью по другой причине. Люди с декстрокардией чаще других страдают болезнями нижних дыхательных путей: трахеитами, бронхитами.

Клинические симптомы возникают при наличии других аномалий висцеральных органов или возникновении на фоне декстрокардии кардиальной патологии. Пациенты ощущают постоянную слабость и повышенную утомляемость, не проходящую после сна. Их периодически беспокоят приступы учащенного сердцебиения, головокружения. Кожные покровы становятся бледными, иногда возникает синеватый оттенок кожи вокруг рта, на пальцах рук.

Сочетание декстрокардии и врожденных сердечных пороков проявляется яркой клинической картиной уже в раннем детском возрасте. Для «белых» пороков характерна постоянная бледность кожи, при «синих» формах наблюдаются акроцианоз или тотальный цианоз. Появляются одышно-цианотические приступы: ребенок становится беспокойным, кожа холодная, дыхание хриплое и прерывистое.

Осложнения

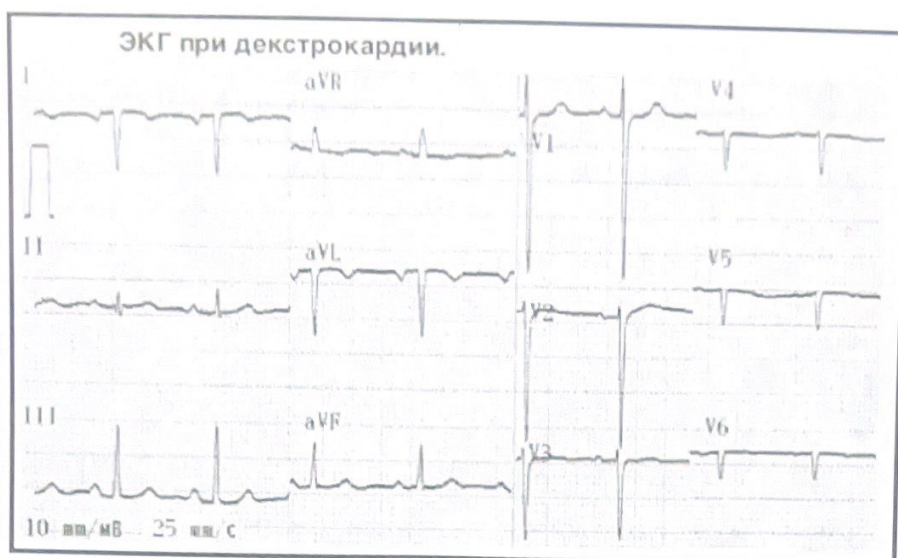
Неосложненная сердечными пороками декстрокардия не представляет серьезной опасности для жизни и здоровья. При присоединении синдрома Картагенера развивается прогрессирующая дыхательная недостаточность, формируются обширные гнойно-воспалительные очаги в легочной паренхиме. Сложности возникают при оказании неотложной реанимационной или хирургической помощи больным, поскольку зеркальная анатомия затрудняет постановку диагноза.

Если декстрокардия комбинируется с аномалиями формирования сердечных структур или магистральных сосудов, возможны серьезные осложнения. Гемодинамические нарушения при «синих» пороках быстро прогрессируют в течение первых месяцев жизни ребенка. Хроническая гипоксия чревата необратимым повреждением мозга, снижением интеллекта, инвалидностью. При отсутствии квалифицированной кардиохирургической помощи высок риск летального исхода.

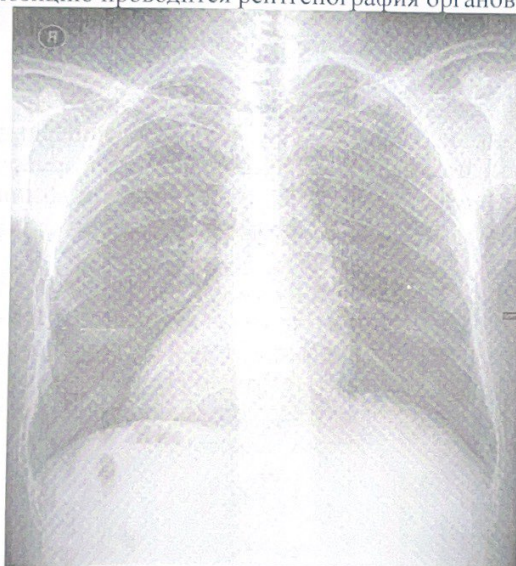
Диагностика

Опытный терапевт-кардиолог может заподозрить декстрокардию уже на первичном приеме при физикальном исследовании. В ходе пальпации предсердечной области верхушечный толчок обнаруживается справа от грудины. Перкуторно врач отмечает смещение границ сердечной тупости вправо, при аускультации выслушиваются изменения сердечных тонов. При подозрении на декстрокардию назначают полное обследование, в которое включены следующие методы:

1. **ЭКГ.** Электрокардиография является наиболее простым и информативным исследованием для подтверждения декстрокардии. На кардиограмме отмечаются отклонение электрической оси сердца вправо, отрицательные зубцы Р и Т, высокоамплитудные зубцы R в правых грудных отведениях.

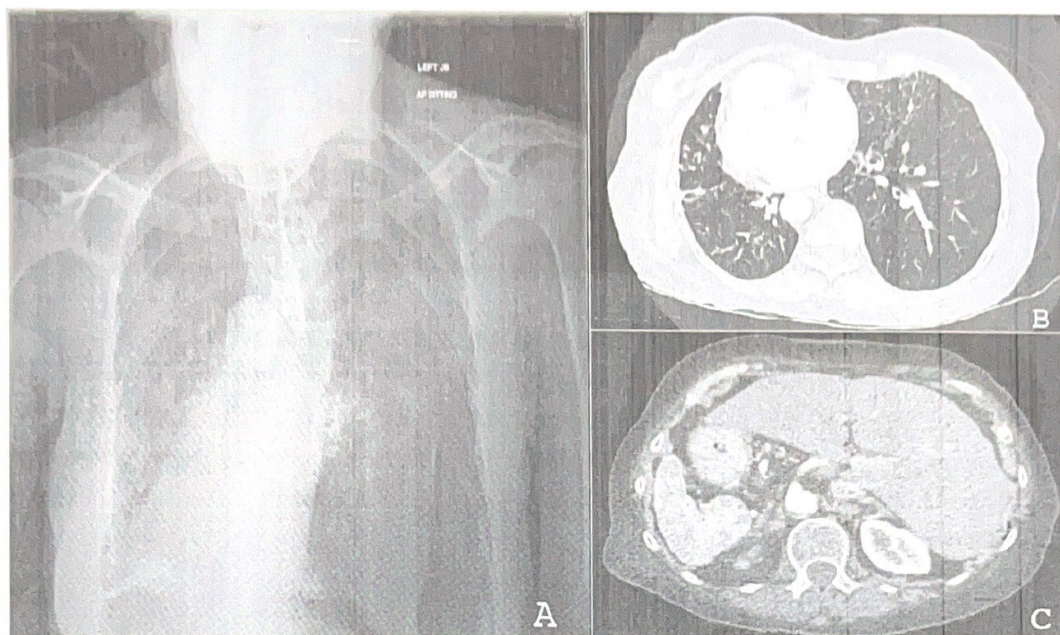


2. **Рентгенокартина ОГК.** На рентгенограмме визуализируется смещение сердечной тени вправо, при комбинированных аномалиях изменяются контуры магистральных сосудов. Чтобы подтвердить транспозицию проводится рентгенография органов брюшной полости.



3. **УЗИ сердца и сосудов.** Эхокардиография выполняется для оценки функциональной способности аномально расположенного сердца. На ЭхоКГ видна структура сердечной стенки, скорость кровотока, фракция выброса.

4. **Дополнительные исследования.** В качестве подготовки к хирургической коррекции пороков развития показаны ангиокардиография или катетеризация сердечных полостей. Для выявления сопутствующих патологий зеркально расположенных внутренних органов рекомендуют КТ брюшной полости.



Лечение

Консервативная терапия

Аномальное расположение сердца без дополнительных заболеваний не сопровождается расстройствами гемодинамики и не требует лечения. При развитии сердечно-сосудистых заболеваний терапию проводят так же, как и для больных с отсутствием декстрокардии. При сочетании аномалии с синдромом Картагенера назначается симптоматическая терапия, предполагающая прием ингаляционных и топических назальных кортикостероидов, бета-адреномиметиков.

Хирургическое лечение

Оперативное вмешательство показано при сочетанных пороках развития сердца, транспозиции магистральных сосудов. Срок выполнения операции устанавливают с учетом вида порока и тяжести нарушений гемодинамики. Если угрожающие жизни состояния отсутствуют, хирургическую коррекцию откладывают до 3-6-летнего возраста ребенка. Когда декстрокардия сочетается с тяжелыми пороками (например, тетрадой Фалло), вмешательство проводят в максимально ранние сроки.

Реабилитация

В современной кардиологии применяют трехэтапную реабилитационную программу для пациентов, которые перенесли операцию по коррекции аномалий сердечно-сосудистой системы. Медицинский этап занимает первые дни-недели после хирургического вмешательства. Затем приступают к физической и психофизиологической реабилитации, которая включает массаж, ЛФК, физиотерапию. Заключительный этап — социально-трудовая реабилитация взрослых больных.

Прогноз и профилактика

Изолированные формы декстрокардии не влияют на качество жизни, не повышают риск развития других заболеваний. Прогноз благоприятный. Комбинированные пороки протекают более тяжело, но при проведении своевременного и комплексного лечения удастся добиться полной медицинской и социальной реабилитации пациентов. Профилактические мероприятия направлены на устранение тератогенных факторов, медико-генетическое консультирование беременных.

Литература

1. Кардиология: Национальное руководство/ под ред. Шляхто Е.В. — 2019.
2. Детские болезни: учебник для вузов. Т.2/ Шабалов Н. П. — 2009.
3. Декстрокардия с транспозицией органов (situs inversus). Е. Г. Несукай, С. В. Федькив, Н. С. Поленова, А. А. Даниленко// Здоровье Казахстана. — 2016.
4. Организационное планирование третьего этапа реабилитации детей с врожденными пороками сердца различных возрастных групп. Л.А. Бокерия, Е.Б. Милюевская, С.М. Крупянко, М.Н. Неведрова. Менеджер здравоохранения. — 2015.