



ГОО ВПО ДОННМУ ИМ.М.ГОРЬКОГО

Кафедра педиатрии №2

Кафедра пропедевтики педиатрии

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДЕКСТРОКАРДИИ У РЕБЕНКА С РЕЛАКСАЦИЕЙ ДИАФРАГМЫ

Авторы:

доцент Чалая Л.Ф., д.мед.н. Налетов А.В., доцент Масюта Д.И. – кафедра педиатрии №2.

доцент Москалюк О.Н. – кафедра пропедевтики педиатрии.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Мальпозиции (аномалии расположения сердца) – это патологические отклонения в расположении сердца в грудной клетке и/или по отношению к другим внутренним органам.

Аномалии расположения сердца могут быть первичными и вторичными. Первичные (истинные) мальпозиции сердца вызваны первичным врожденным дефектом развития сердечной петли в эмбриональном развитии. Истинные мальпозиции ассоциируются с мутацией генов *HAND*, *ZIC3*, *Shh*, *ACVR2*, *Pitx2*.

(Lee S. E., Kim H. Y., Jung S. E. 2006).

АКТУАЛЬНОСТЬ

- Декстрокардия – первичная мальпозиция сердца, при которой орган находится в грудной клетке справа, все входящие и исходящие сосуды сердца расположены зеркально своему обычному расположению. В МКБ X патология относится к классу «Врожденные пороки сердца» – Q 24.0.
- Декстروпозиция - вторичная мальпозиция сердца, которая характеризуется смещением нормально сформированного сердца вправо в результате экстракардиальных причин (релаксация диафрагмы слева, левосторонняя диафрагмальная грыжа, левосторонний экссудативный плеврит, гипоплазия правого легкого и др.).

(Мутафьян О.А., 2009)

АКТУАЛЬНОСТЬ

- Декстрокардия встречается относительно редко: в 1,5-3,4% всех случаев врожденных пороков сердца. Актуальность изучения этой патологии обусловлена тем, что в большинстве случаев декстрокардия сочетается с другими врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы (транспозиция магистральных сосудов, септальные дефекты, тетрада Фалло и др.), различных органов (дыхания, брюшной полости, позвоночника, мочеполовой системы), которые и определяют качество жизни пациента.

АКТУАЛЬНОСТЬ

- Клинические наблюдения аномалий положения сердца у пациентов с релаксацией диафрагмы, представленные в литературе, в основном посвящены описанию декстропозиции сердца в результате высокого стояния левого купола диафрагмы. Поэтому представляет интерес наблюдаемый нами пациент с релаксацией левого купола диафрагмы и врожденной аномалией развития – правосформированным праворасположенным сердцем.

Цель исследования.

Изучить проявления мальпозиции сердца на примере клинического случая конкретного пациента с декстрокардией.

Материалы и методы.

Приводим случай собственного наблюдения пациента с декстрокардией и релаксацией левого купола диафрагмы.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. Ребенок Г., 8 лет, находился в кардиоревматологическом отделении КУ «Городская детская клиническая больница № 1 г. Донецка» с диагнозом: Декстрокардия (правосформированное праворасположенное сердце). Релаксация левого купола диафрагмы.

Жалоб при поступлении не предъявлял.

Анамнез заболевания: впервые изменения со стороны сердца (декстрокардия) были выявлены в возрасте 4-х лет, однако обследование ребенка в профильном отделении не проводилось (проживал не на территории ДНР).

Анамнез жизни: родился от первой беременности, протекавшей на фоне повторных острых респираторных вирусных инфекций, первых срочных родов, с массой 3100 г. Физическое развитие соответствовало возрасту. Переносил острые респираторные вирусные инфекции 2-3 раза в год. В возрасте трех лет прооперирован по поводу правостороннего гидроцеле.

Особенности объективного статуса

При пальпации сердечной области верхушечный толчок располагается в 5-м межреберье справа по среднеключичной линии. Перкуторно правая граница сердца определяется у правой среднеключичной линии, левая – на 1 см влево от левого края грудины. Частота сердечных сокращений 86 в минуту. Тоны сердца звучные, ритмичные, выслушиваются справа соответственно общепринятым аускультативным точкам, симметрично смещенным на правую половину грудной клетки.

Данные дополнительных методов обследования

Клинический анализ крови: RBC – 4,6 Т/л, HCB – 122 г/л, HCT – 37,1%, MCV – 80,1 фл, MCH – 26,2 пг, MCHC – 328 г%, RDW – 13,3 %, RDWSD – 34,3 фл, PLT – 359 Г/л, MPV – 8,5 фл, PDW – 15,1%, WBC – 7,0 Г/л, п. – 3%, с. – 46%, э. – 5%, м. – 11%, л. – 35%, СОЭ – 3 мм/час.

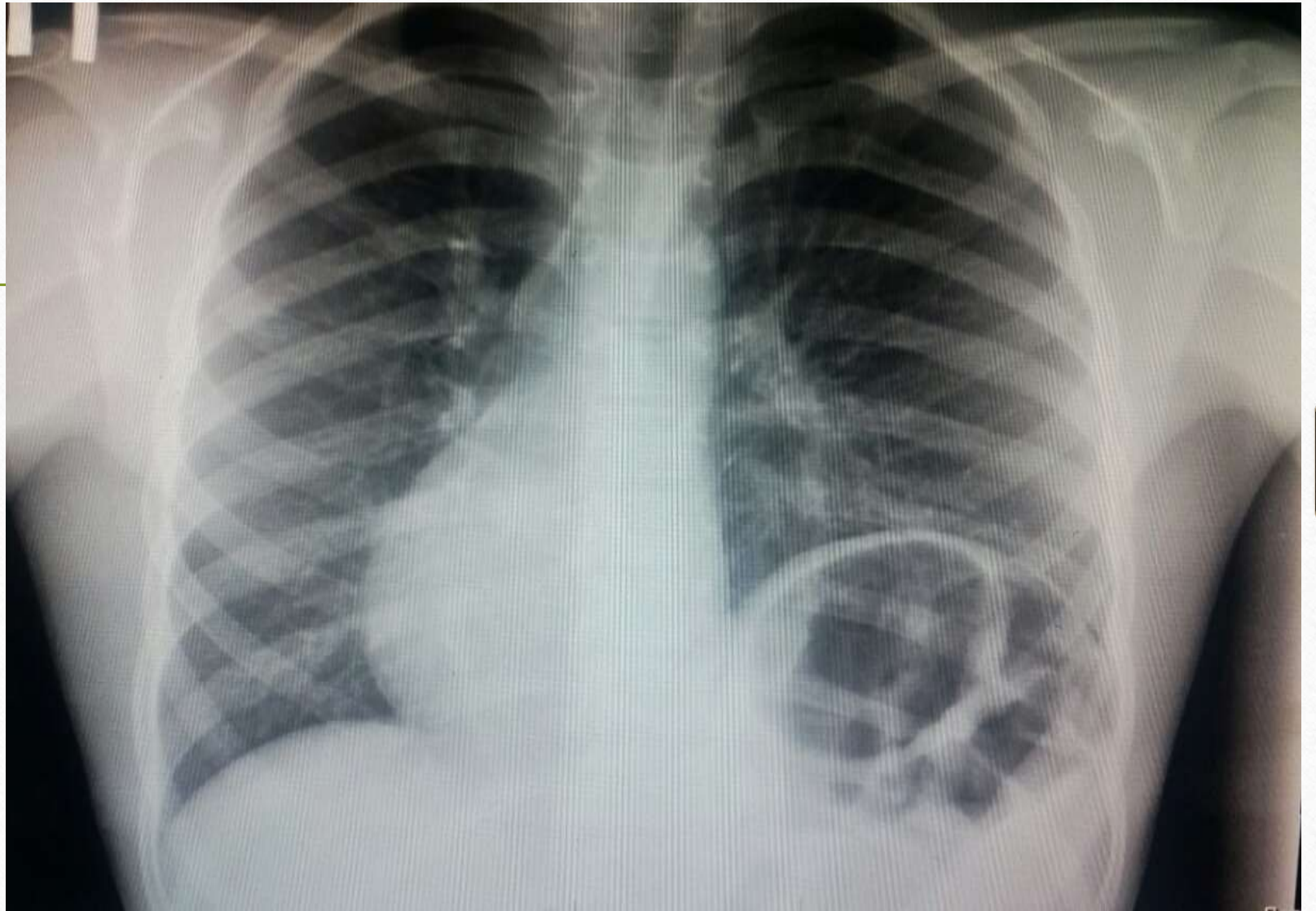
Биохимический анализ крови: глюкоза – 4,6 млс/л, общий белок – 65 г/л, билирубин общий/прямой – 21,5/1,7 мкм/л, АЛТ/АСТ – 22/30 е/л, кальций – 2,21 млс/л, СРБ – отр.

Рентгенологическое исследование органов грудной клетки.

Атипичное расположение органов грудной клетки справа. Высокое стояние купола диафрагмы слева на уровне 4 ребра, справа – на уровне 6 ребра. На уровне исследования поддиафрагмально слева определяются расширенные петли кишечника, газовый пузырь желудка. Корни легких структурны. Заключение: декстрокардия, релаксация левого купола диафрагмы (Рисунок 1).

Рисунок 1.

Обзорная
рентгенография
органов грудной
клетки пациента.



Данные инструментальных методов обследования

- **Трансторакальная эхокардиография:** декстрокардия (правосформированное праворасположенное сердце).
- **Суточное мониторирование электрической активности сердца:** синусовая тахикардия (днем). Циркадный индекс 1, 29. Одиночные наджелудочковые экстрасистолы (всего 35, в основном ночью). Во время физической нагрузки (проба Руфье) достигнута ЧСС 163 в мин., экстрасистол, смещений ST не отмечено. Индекс Руфье 13,2.

Данные инструментальных методов обследования

Ультразвуковое исследование щитовидной железы, почек, печени, желчного пузыря: нормальная эхокартина органов.

Ультразвуковое исследование селезенки: в нижнем сегменте определяется добавочная долька размером 1,2 x 1,7 см.

Полопозиционное сканирование легких и плевральных полостей: эхографических признаков структурных изменений не выявлено.

Выводы

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