

СЛУЧАЙ ПЕРВИЧНОГО ПОРАЖЕНИЯ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА ПО ДАННЫМ КАРДИОЛОГИЧЕСКОГО ОТДЕЛЕНИЯ

Григорьев М.Ю., Едигарова О.М., Сватенко С.М.

Ульяновская областная клиническая больница №1

В клинической практике встречаются пациенты, результаты обследования которых не укладываются в рамки привычных нозологий. Нам представляется интересной история болезни пациента Ш., 23 лет, который поступил в кардиологическое отделение УОКБ №1 20.04.00 г. с жалобами на одышку, слабость. С детства наблюдался по поводу врожденного порока сердца (ВПС) - дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) с тотальным аномальным дренажем легочных вен. В 1988 г. обследован в кардиохирургическом отделении Нижнего Новгорода, где установлен диагноз - дилатационная кардиомиопатия (ДКМП) правых отделов, вторичный ДМПП. В 1996 г. диагноз подтвержден в РАМН г. Москвы.

При осмотре обращает на себя внимание выраженный цианоз кожных покровов; правая граница сердца смещена вправо, во II-IV межреберьях слева систолический шум, АД 90/60 мм рт. ст.; печень выступает на 1 см из-под края правой реберной дуги. В анализах крови - гемоглобин 240 г/л, количество эритроцитов $7,2 \cdot 10^{12}$. На ЭКГ - синусовый ритм, 80 уд/мин, ЭОС отклонена вправо, перегрузка правого предсердия (ПП), R-тип гипертрофии ПЖ.

По ЭХО-КС: выраженное увеличение правых отделов, ПП - 59x55 мм, правый желудочек (ПЖ) - 53 мм. Фиброзное кольцо трикуспидального клапана (ФК ТК) растянуто - диаметр 50 мм. Легочная артерия (ЛА) на уровне ствола 23 мм. МПП истончена, "провисает" в полость левого предсердия (ЛП), сброс при ЦДК сомнителен. Выходной тракт ПЖ свободен. Пиковое систолическое давление в ЛА по трикуспидальной регургитации 19 мм рт. ст. В полости ПП - поток регургитации практически до "крыши", левые отделы не изменены, фракция выброса (ФВ) 60%.

При рентгенологическом исследовании также не найдены признаки легочной гипертензии, легочные поля эмфизематозны, корни структурны; талия сердца сглажена, увеличен правый желудочек.

Таким образом, достоверно определяется увеличение правых отделов с относительной трикуспидальной регургитацией III-IV степени. Отсутствие легочной гипертензии, нормальный диаметр ЛА не укладываются в предполагаемый диагноз септального дефекта. Возможно первичное поражение миокарда правого желудочка, что может быть обусловлено инфарктом миокарда ПЖ, изолированной ДКМП ПЖ, либо аритмогенной дисплазией ПЖ. Отсутствие болевого синдрома, инфарктоподобных изменений на ЭКГ позволили исключить коронарную природу заболевания.

При трансэзофагиальной ЭХО-КС определяется очень небольшой объем шунтирования справа налево

на уровне овального окна. ПЖ дилатирован, его стенка нормальная по толщине и строению у верхушки и около ФК ТК. Четко видно, что латеральная стенка ПЖ значительно истончена на протяжении около 5 см, такой же участок истончения мышечной стенки ПЖ в базально-медиальном отделе.

В рамках предполагаемого первичного поражения ПЖ не укладывался полицитемический синдром. Более уместным было предположение гипоксического эритроцитоза шунтового характера. Данные зондирования полостей разрешили проблему. Давление в общем стволе ЛА 16/12 мм рт. ст., выход в ПЖ - без градиента, кривая в полости ПЖ по своему характеру напоминает сосудистую. Давление в полости ПЖ 14,4/9,6 мм рт. ст. Зонд проводился через ДМПП в левые отделы. Ангиограмма из правого предсердия: полость ПП увеличена, регургитация в полые вены и заброс контраста через ДМПП в ЛП. Трикуспидальный клапан не изменен. Полость ПЖ значительно расширена, стенки сокращаются слабо, контраст задерживается дольше 20 систол, форма полости яйцевидная. Среднее давление в ПП 9,6 мм рт. ст.

Итак, у пациента обнаружен небольшой ДМПП со сбросом справа налево в сочетании с изолированным поражением ПЖ, которое не объясняется объемной перегрузкой за счет септального дефекта. Выявлено морфологическое изменение стенки ПЖ с нарушением контрактильной способности. Нами высказано предположение о наличии у пациента аритмогенной дисплазии ПЖ (синдром Уля).

В 1952 г. Н. Uhl сообщил об анатомическом случае у новорожденного, который характеризовался "почти полным отсутствием миокарда правого желудочка". В типичных случаях весь правый желудочек сводится к тонкой фиброзной стенке, в связи с чем данную аномалию обозначают как "пергаментный правый желудочек". Врожденное происхождение данной аномалии не вызывает сомнений, однако описаны случаи обнаружения болезни Уля у взрослых и даже пожилых, иногда без нарушений сердечного ритма. Необходимо отметить отсутствие коронарных аномалий и воспалительных поражений, однако в выявляемых единичных мышечных пучках правого желудочка имеет место выраженная дегенерация. По этой причине ряд авторов рассматривает аномалию Уля как правожелудочковую кардиопатию, в основе которой лежит процесс дистрофического склероза (R. Froment, 1970).

Выделяют четыре анатомо-клинические формы "пергаментного" правого желудочка:

1. Изолированная болезнь Уля у новорожденных с ранней сердечно - сосудистой недостаточностью и

- быстрым смертельным исходом.
2. Болезнь Уля у детей раннего возраста в сочетании с другими врожденными пороками развития правого сердца: гипоплазией трехстворчатого клапана, атрезией легочной артерии, фиброэластозом правого желудочка, аномалией Эбштейна.
 3. Изолированная поздняя форма аномалии Уля у детей и подростков, проявляющаяся дилатацией правого желудочка, сердечной недостаточностью и правожелудочковой пароксизмальной тахикардией.

4. Поздняя форма болезни Уля, сочетающаяся с дефектом межпредсердной перегородки или с аномалией трехстворчатого клапана.

Нам представляется весьма вероятным наличие у пациента поздней формы болезни Уля, сочетающейся с дефектом межпредсердной перегородки. В этом контексте представляется объяснимым полицитемический синдром, эритроцитоз гипоксической природы на фоне шунта, а также отсутствие легочной гипертензии, что обусловлено первичным поражением правого желудочка.

Поступила 15/07-2001

* * *