

# Врожденный порок сердца: множественный дефект межпредсердной перегородки

М.Г. Матвеева, Г.Е. Гогин, А.В. Молочков, М.Н. Алехин

ФГБУ “Центральная клиническая больница с поликлиникой”  
Управления делами Президента Российской Федерации, г. Москва

Приведено клиническое наблюдение впервые выявленного врожденного дефекта межпредсердной перегородки у пациента 30 лет. Особенностью случая является окончательная постановка диагноза “большой двойной дефект межпредсердной перегородки” при чреспищеводной эхокардиографии из-за сниженной акустической доступности сердца при трансторакальной эхокардиографии. Точные размеры дефектов и их локализация определены при трехмерной чреспищеводной эхокардиографии, по результатам которой (суммарный размер дефектов почти 40 мм, прилегание края одного дефекта к корню аорты) выбрана хирургическая тактика ведения пациента. Пациенту выполнена пластика дефекта межпредсердной перегородки заплатой из аутоперикарда.

**Ключевые слова:** эхокардиография, чреспищеводная эхокардиография, трехмерная эхокардиография, вторичный дефект межпредсердной перегородки, множественный дефект межпредсердной перегородки, пластика дефекта межпредсердной перегородки.

## ВВЕДЕНИЕ

Врожденный дефект межпредсердной перегородки относится к группе врожденных пороков сердца, для которых характерно патологическое сообщение между левым и правым предсердиями сердца вследствие незаращения перегородки в период эмбриогенеза [1]. По литературным данным, частота встречаемости дефекта межпредсердной перегородки составляет 1,6 на 1 000 новорожденных [2, 3]. У взрослых дефект межпредсердной перегородки считается самым распространенным пороком, составляя 30–40% всех врожденных пороков сердца во взрослой популяции [4]. Этот порок преимущественно встречается у женщин (2 : 1 в соотношении к мужчинам). Чаще всего имеют место вторичные дефекты межпредсердной перегородки, располагающиеся ближе к средним отделам межпредсердной перегородки, которые по статистике составляют более 75% всех случаев дефектов межпредсердной перегородки [5]. Среди вторичных дефектов межпредсердной перегородки, по данным С. Zhang et al. [6], обследовавших 190 пациентов, в 7,3% случаев были выявлены множественные дефекты межпредсердной перегородки.

М.Г. Матвеева – к.м.н., врач отделения функциональной диагностики ФГБУ “Центральная клиническая больница с поликлиникой” Управления делами Президента Российской Федерации, г. Москва. Г.Е. Гогин – к.м.н., врач отделения функциональной диагностики ФГБУ “Центральная клиническая больница с поликлиникой” Управления делами Президента Российской Федерации, г. Москва. А.В. Молочков – д.м.н., заведующий отделением кардиохирургии ФГБУ “Центральная клиническая больница с поликлиникой” Управления делами Президента Российской Федерации, г. Москва. М.Н. Алехин – д.м.н., заведующий отделением функциональной диагностики ФГБУ “Центральная клиническая больница с поликлиникой” Управления делами Президента Российской Федерации, г. Москва.

**Контактная информация:** 121356 г. Москва, ул. Маршала Тимошенко, д. 15, ФГБУ “ЦКБ с поликлиникой” УДП РФ, отделение функциональной диагностики. Матвеева Марина Георгиевна. Тел.: +7 (495) 530-06-48. E-mail: mgmatveeva@yandex.ru

Длительное время из-за хорошей адаптации ребенка к гемодинамическим изменениям вследствие дефекта межпредсердной перегородки клинические симптомы могут отсутствовать. Выраженность симптомов дефекта межпредсердной перегородки находится в зависимости от размеров дефекта. Обычно первые признаки порока появляются к 30–40 годам в виде снижения толерантности к физической нагрузке, общей слабости, утомляемости. У пациентов после 40 лет нарушения ритма в виде суправентрикулярной тахикардии часто могут быть первыми клиническими симптомами дефекта межпредсердной перегородки. В конечном счете развивается правожелудочковая сердечная недостаточность с высокой легочной гипертензией [7–9]. Иногда единственным проявлением дефекта межпредсердной перегородки может быть парадоксальная легочная эмболия [10].

Основное место в диагностике врожденных пороков сердца, в том числе дефекта межпредсердной перегородки, безусловно, занимает трансторакальная эхокардиография с доплерографией. Однако с помощью трансторакального исследования не всегда удается выявить прямые признаки наличия дефекта межпредсердной перегородки из-за особенностей его расположения или сниженной акустической доступности сердца. Несмотря на это, определенные изменения морфометрии сердца и внутрисердечной гемодинамики позволяют заподозрить дефект межпредсердной перегородки даже при отсутствии прямых признаков. Тогда для постановки диагноза показано проведение чреспищеводной эхокардиографии. Существенно расширяет диагностические возможности трехмерный режим эхокардиографического исследования.

Альтернативой хирургическому методу лечения вторичных дефектов межпредсердной перегородки (пластике или ушиванию) является эндоваскулярное закрытие дефекта окклюдерами, которое применяется в том числе и при множественных дефектах межпредсердной перегородки [6]. Однако эндоваскулярное закрытие дефектов межпредсердной перегородки удается выполнить не у всех пациентов, так как возможность имплантации окклюдера зависит от месторасположения, формы, размеров дефектов и характеристик их краев [11]. При нали-

чий края, прилежащего к другим сердечным структурам, установка окклюдера становится невозможной, так как для фиксации устройства край окклюдера должен захватывать край дефекта на 4–5 мм по окружности [11].

Приводим клинический пример впервые выявленного дефекта межпредсердной перегородки у пациента 30-летнего возраста.

Пациент Т., 30 лет, с жалобами на выраженную общую слабость, повышенную утомляемость, сухой кашель при эмоциональной нагрузке, колебания артериального давления (максимальные цифры 180/100 мм рт. ст.), учащенное сердцебиение поступил в ФГБУ “Центральная клиническая больница с поликлиникой” Управления делами Президента Российской Федерации на обследование. Ухудшение самочувствия почувствовал около года назад, когда появились вышеуказанные жалобы. Из анамнеза известно, что в течение жизни пациент отмечал повышенную утомляемость, одышку при занятиях физкультурой в школе, поэтому спортом не занимался. К врачу не обращался, амбулаторно ранее не наблюдался.

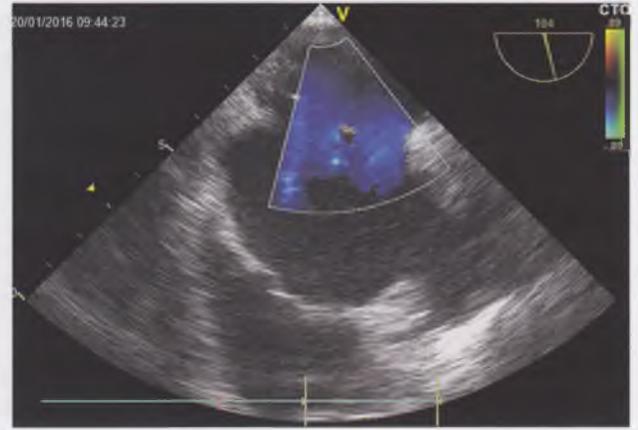
При поступлении состояние ближе к относительно удовлетворительному. Пациент повышенного питания. Кожные покровы обычной окраски, умеренной влажности. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, частота дыхательных движений – 17/мин. Хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, частота сердечных сокращений – 80 уд/мин. Артериальное давление – 130/80 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Селезенка не пальпируется. Дизурии нет. Пастозность голеней и стоп.

Пациенту было выполнено комплексное инструментально-диагностическое обследование.

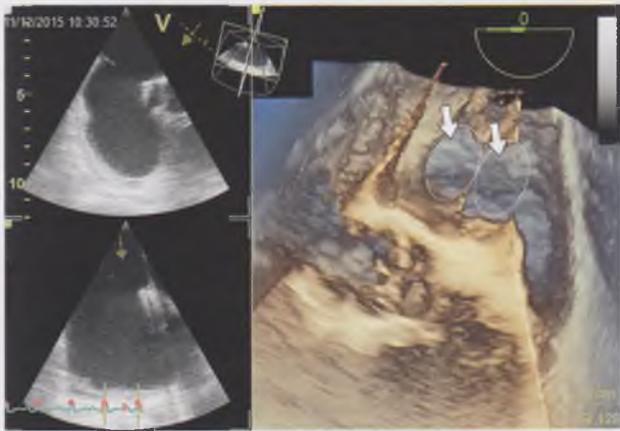
При трансторакальном эхокардиографическом исследовании, проведенном в условиях сниженной эходоступности сердца, выявлены изменения соотношения камер сердца в пользу правых отделов, расширение ствола легочной артерии, признаки легочной гипертензии. Левый желудочек не увеличен, фракция выброса левого желудочка не снижена (58%). Определяются небольшие (1-й степени) митральная и трикуспидальная регургитации. При цветовом доплеровском картировании межпредсердной и межжелудочковой перегородок в условиях сниженной эходоступности сердца явных признаков шунтирования крови зарегистрировано



**Рис. 1.** Чреспищеводное эхокардиографическое исследование. При серошкальном сканировании межпредсердной перегородки отчетливо визуализируется прерывистость эхосигнала.



**Рис. 2.** Чреспищеводное эхокардиографическое исследование. При цветовом доплеровском картировании определяются два гемодинамически значимых ламинарных потока через межпредсердную перегородку.



**Рис. 3.** Трехмерное чреспищеводное эхокардиографическое исследование. Визуализируются два больших дефекта межпредсердной перегородки (обведены пунктиром и отмечены стрелками).

не было. В связи с выявленными изменениями заподозрен дефект межпредсердной перегородки, пациенту было рекомендовано проведение чреспищеводного эхокардиографического исследования.

Во время чреспищеводной эхокардиографии при прицельном полипозиционном двухмерном серошкальном сканировании выявлено отсутствие эхосигнала от межпредсердной перегородки в ее средних отделах, а также ближе к корню аорты. При цветовом доплеровском картировании межпредсердной перегородки отчетливо регистрируется гемодинамически значимый поток крови между предсердиями слева направо, имеющий ламинарный харак-

тер, что позволило сделать заключение о наличии большого дефекта межпредсердной перегородки с лево-правым сбросом. Также создавалось впечатление о разделении потока на две составляющие. Эти особенности позволили заподозрить у пациента наличие двойного дефекта межпредсердной перегородки. Для оценки размеров, количества и расположения дефектов было выполнено трехмерное чреспищеводное эхокардиографическое исследование, при котором отчетливо визуализируются два дефекта межпредсердной перегородки с тонкой перемычкой, размерами  $18 \times 13$  мм и  $20 \times 14$  мм, с расположением одного отверстия ближе к центральному отделам межпредсердной перегородки, второго – ближе к аорте; край второго дефекта прилежит к корню аорты (рис. 1–3).

Результаты мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной полости: картина легочной гипертензии и умеренных проявлений венозного полнокровия.

По результатам проведенного обследования пациенту был выставлен диагноз “врожденный порок сердца: множественный дефект межпредсердной перегородки; легочная гипертензия; артериальная гипертензия II степени; ожирение 3-й степени”.

Пациент консультирован кардиохирургом. Опираясь на результаты трехмерного чреспищеводного эхокардиографического исследования, при котором суммарный размер дефектов составлял почти 40 мм и край одного дефекта прилежал к корню аорты, установка окклюдера была признана невозможной. Пациенту предложена оперативная тактика лечения – пласти-



**Рис. 4.** Интраоперационно определяются два больших дефекта межпредсердной перегородки размером  $2,0 \times 1,5$  см.

ка дефектов межпредсердной перегородки аутоперикардом. Интраоперационные данные полностью совпали с результатами трехмерного чреспищеводного эхокардиографического исследования (рис. 4): выявлены два больших дефекта с тонкой перемычкой, края которых с одной стороны очень близко прилежали к корню аорты, а с другой – к устьям нижней полой вены в правом предсердии и легочных вен в левом предсердии.

Пациенту была выполнена пластика дефекта межпредсердной перегородки заплатой из аутоперикарда. В течение первых суток после операции состояние пациента стабильное: от тяжелого до средней тяжести. Гемодинамика стабильна. Был экстубирован через 6 ч после операции.

На 10-е сутки после операции пациент в удовлетворительном состоянии был выписан из стационара. При трансторакальном эхокардиографическом исследовании, выполненном перед выпиской, отмечается уменьшение выраженности признаков легочной гипертензии: уменьшение размеров и объемов правых камер сердца при сохраняющемся превалировании правых отделов сердца над левыми. Сохранился небольшой остаточный сброс слева направо через межпредсердную перегородку в области пластики, ближе к устью легочных вен, диаметром 3–4 мм, величина сброса постоянная.

Таким образом, приведенный клинический пример показывает, что использование в диагностике современных эхокардиогра-

фических технологий (трехмерной чреспищеводной эхокардиографии) предоставляет дополнительные возможности в оценке морфологии врожденных пороков сердца, в частности дефекта межпредсердной перегородки, позволяя получить максимально точную информацию о количестве дефектов, их локализации, форме, размерах самих дефектов межпредсердной перегородки и размерах их краев, что помогает в выборе оптимальной тактики хирургического вмешательства.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей. СПб.: Невский Диалект, 2002. 331 с.
2. Van der Linde D., Konings E.E., Slager M.A. et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011. V. 58. No. 21. P. 2241–2247.
3. Moons P., Bovijn L., Budts W. et al. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium // *Circulation.* 2010. V. 122. No. 22. P. 2264–2272.
4. Kaplan S. Congenital heart disease in adolescents and adults. Natural and postoperative history across age groups // *Cardiol. Clin.* 1993. V. 11. No. 4. P. 543–556.
5. Gabriels C., De Meester P., Pasquet A. et al. A different view on predictors of pulmonary hypertension in secundum atrial septal defect // *Int. J. Cardiol.* 2014. V. 176. No. 3. P. 833–840.
6. Zhang C., Li Z., Xu J. Real-time three-dimensional transesophageal echocardiography is useful for percutaneous closure of multiple secundum atrial septal defects // *Hellenic J. Cardiol.* 2014. V. 55. No. 6. P. 486–491.
7. Campbell M., Neill C., Suzman S. The prognosis of atrial septal defect // *Br. Med. J.* 1957. V. 1. No. 5032. P. 1375–1383.
8. Gatzoulis M.A., Freeman M.A., Siu S.C. et al. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults // *N. Engl. J. Med.* 1999. V. 340. No. 11. P. 839–846.
9. Engelfriet P., Meijboom F., Boersma E. et al. Repaired and open atrial septal defects type II in adulthood: an epidemiological study of a large European cohort // *Int. J. Cardiol.* 2008. V. 126. No. 3. P. 379–385.
10. Lok S.I., Winkens B., Dimopoulos K. et al. Recurrence of cerebrovascular events in young adults with a secundum atrial septal defect // *Int. J. Cardiol.* 2010. V. 142. No. 1. P. 44–49.
11. Akagi T. Current concept of transcatheter closure of atrial septal defect in adults // *J. Cardiol.* 2015. V. 65. No. 1. P. 17–25.