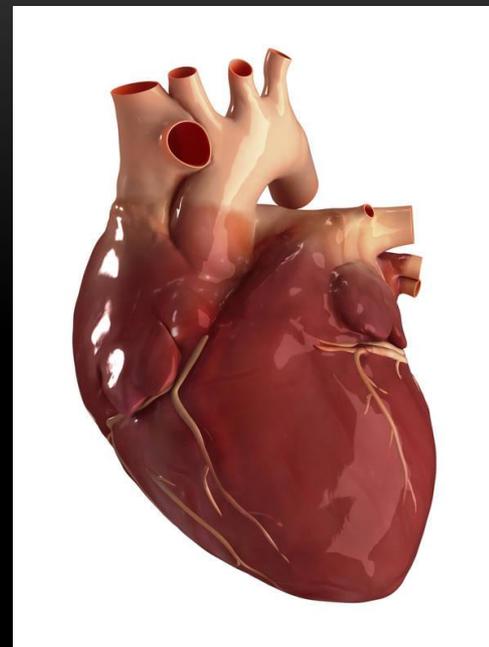
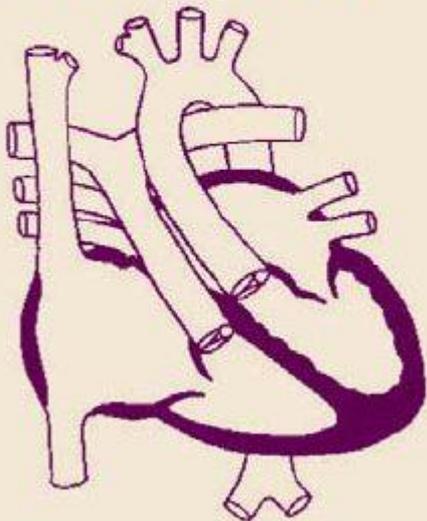


ИНВЕРСИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ

Рис. 1. КТМС. Транспозиция магистральных сосудов, инверсия желудочков, интактная межжелудочковая перегородка, левосторонняя дуга аорты.

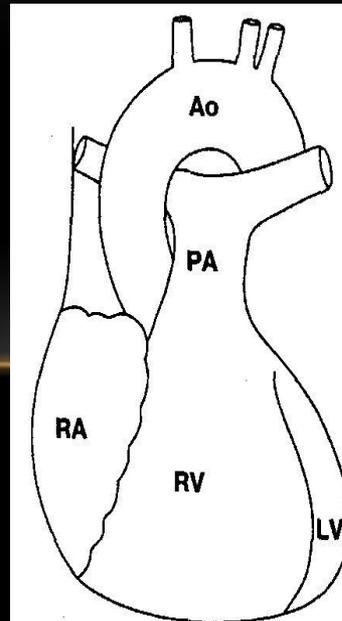
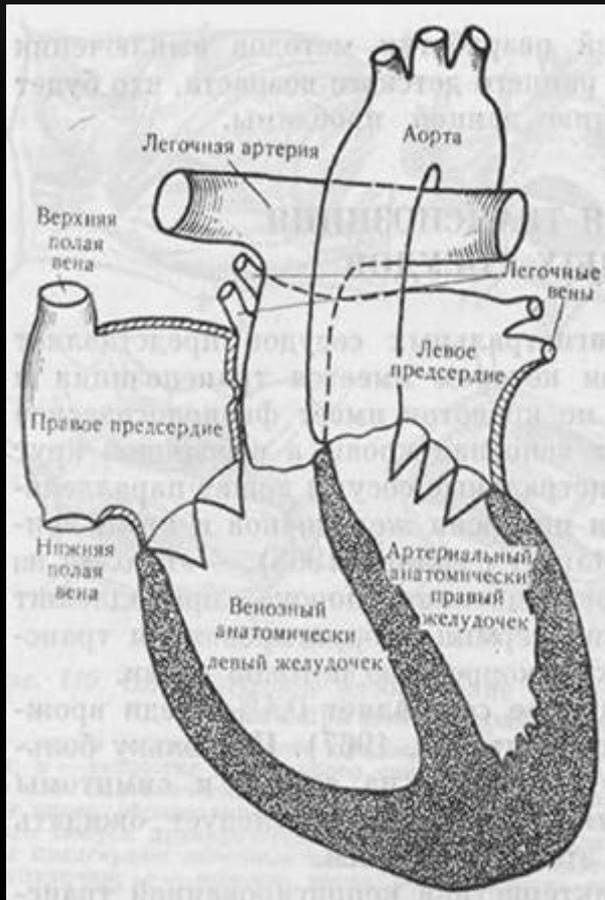


Подготовила студентка 5 курса лечебного факультета
79 группы

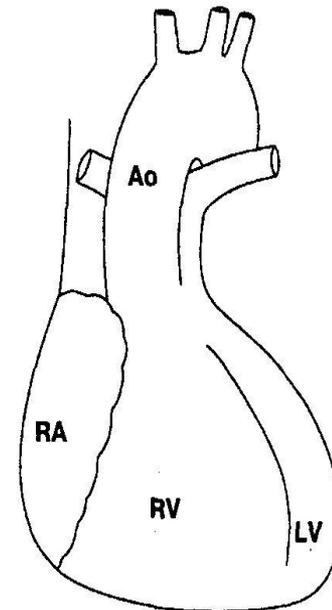
Грошева Александра Ильинична

ИНВЕРСИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ (КТМА)-

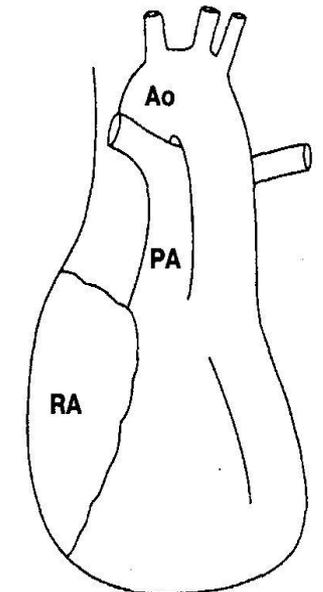
Редкая сложная врождённая аномалия с широким спектром морфологических признаков и клинических проявлений, составляющая менее 1% всех ВПС.



В норме



Транспозиция магистральных сосудов



Корригированная транспозиция магистральных сосудов

ЕСТЕСТВЕННАЯ ЭВОЛЮЦИЯ ПОРОКА

Главный фактор, определяющий риск смерти - недостаточность трикуспидального клапана.

При отсутствии значимой трикуспидальной регургитации 20-летняя выживаемость составляет 93%, при серьезной трикуспидальной регургитации - лишь 49%.

-нарушения предсердно-желудочковой проводимости (до полной АВ-блокады)

Частота полной АВ-блокады у больных с кТМС возрастает на 2% ежегодно, достигая частоты 30% взрослых пациентов.

КЛИНИКА

- Изолированная кТМА – без симптомов (1%)
- При наличии сопутствующих пороков клиническая картина определяется характером патологии
- АВ-блокада

Типичная триада мальформаций:

- межжелудочковая коммуникация (дефект межжелудочковой перегородки) – 80%
- стеноз ЛА – 60-70% (клапанный и подклапанный)
- аномалии трикуспидального клапана

Реже встречаются:

- межпредсердные сообщения
- аномалии полых вен
- открытый артериальный проток
- коарктация аорты

КЛАССИФИКАЦИЯ

- 1) КТМС при нормальном расположении сердца
- 2) КТМС при левосформированном праворасположенном сердце
- 3) КТМС при правосформированном праворасположенном сердце
- 4) КТМС при левосформированном леворасположенном сердце

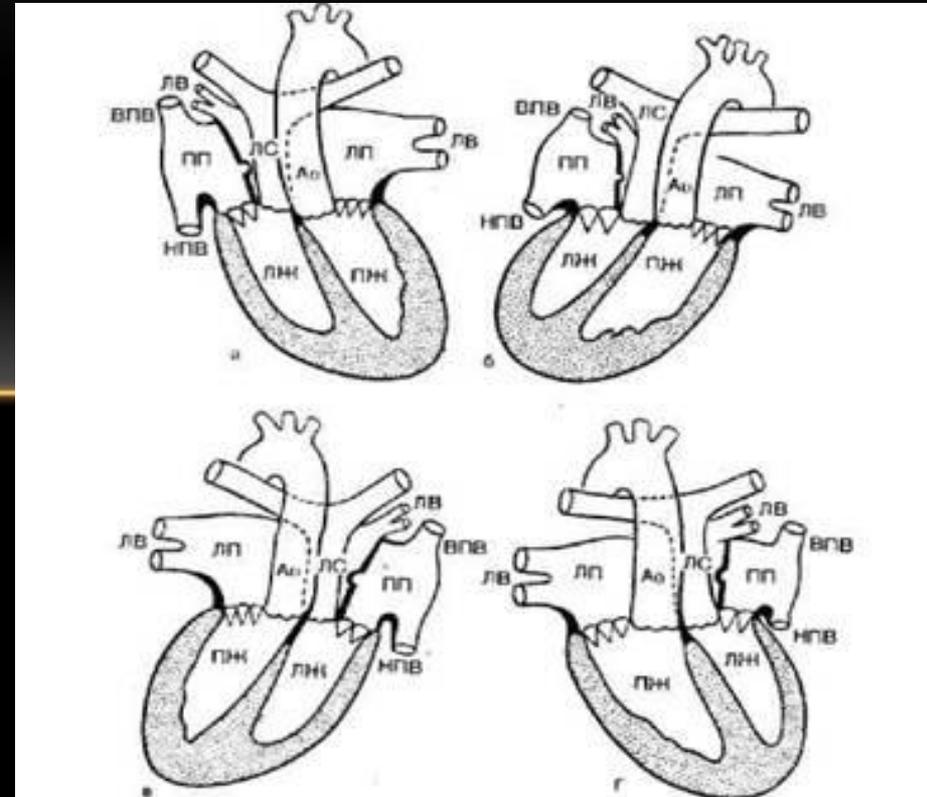


Рис. 61. Варианты скорректированной транспозиции магистральных сосудов при различных типах расположения сердца (схема).

а — при нормальном положении сердца; б — при правосформированном праворасположенном сердце; в — при левосформированном праворасположенном сердце; г — при левосформированном леворасположенном сердце.

ДИАГНОСТИКА

- Аускультация
 - ЭКГ
 - Рентген грудной клетки
 - Эхокардиография
 - Ангиография
 - Допплер-эхокардиография
 - Катетеризация сердца
-

ЭКГ

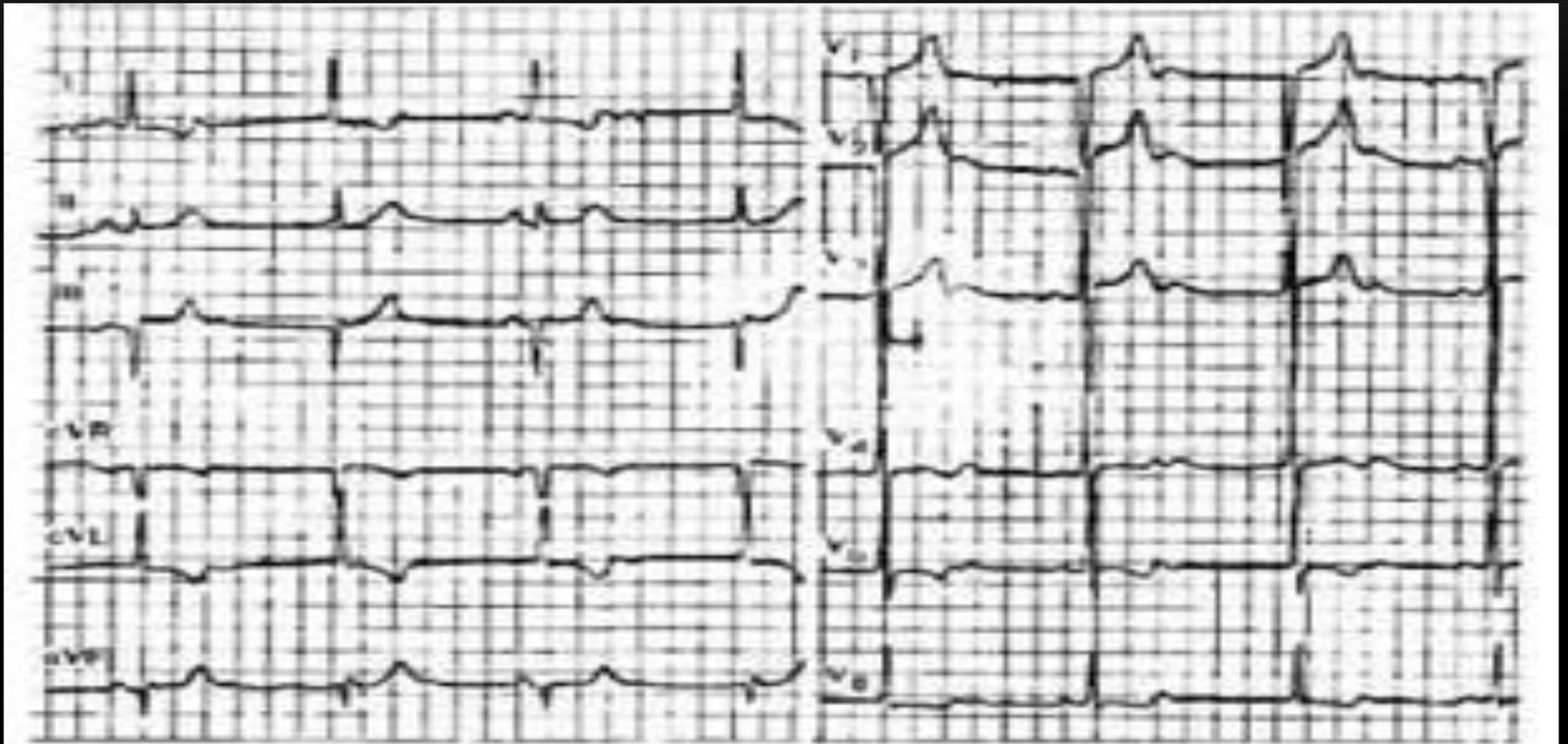


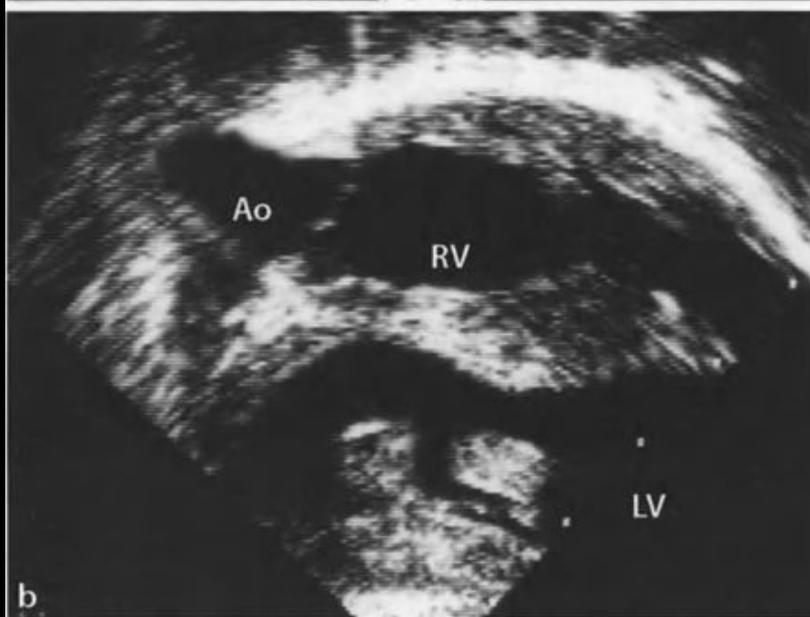
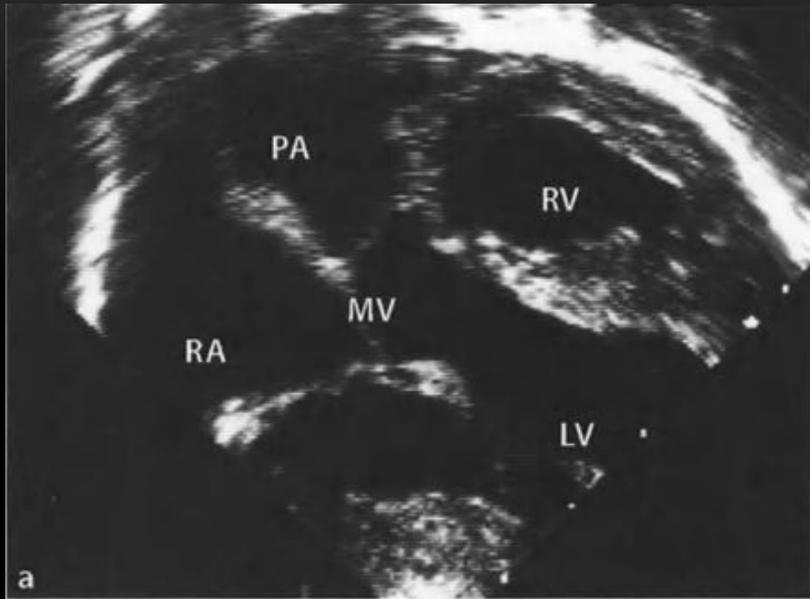
Рис. 62. Корригированная транспозиция магистральных сосудов ЭКГ

РЕНТГЕН

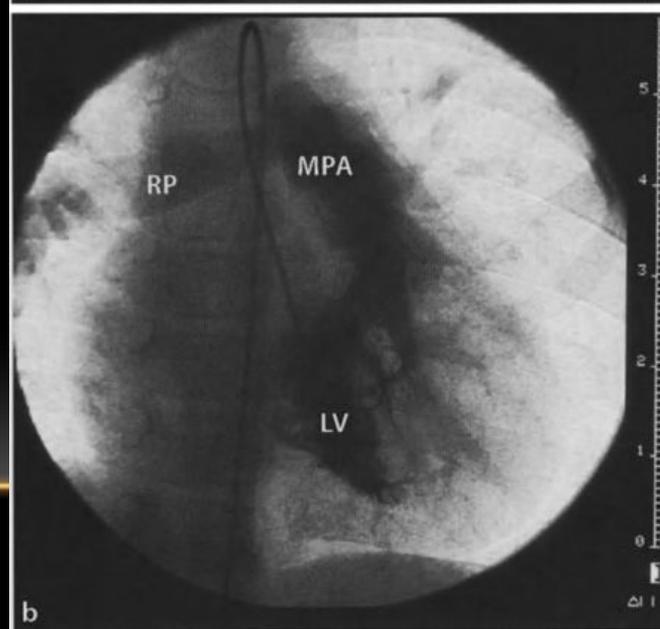
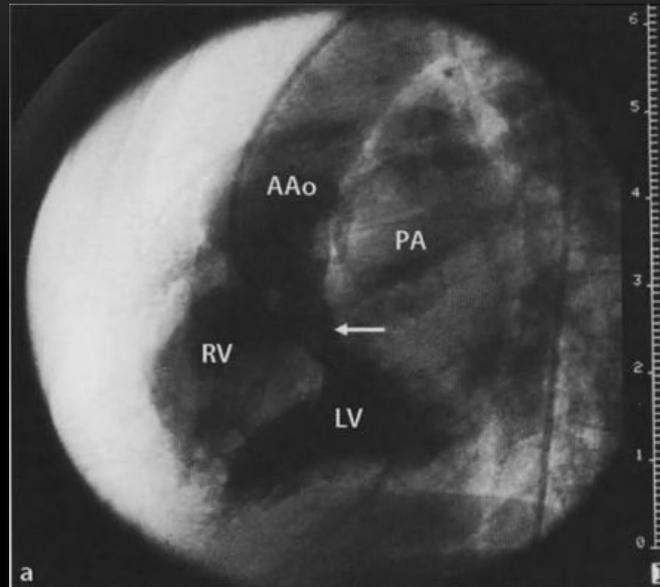


Рис. 63. Корригированная транспозиция магистральных сосудов. Рентгенограмма грудной клетки. Объяснение в тексте.

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ



Ангиография



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- С единственным желудочком сердца
- С большим дефектом межжелудочковой перегородки и высокой лёгочной гипертензией
- С полной транспозицией магистральных сосудов
- С тетрадой Фалло
- С врождённой или приобретённой недостаточностью митрального клапана

Наблюдение до операции

Лечение сердечной недостаточности:

Диуретики, ингибиторы АПФ и дигоксин.

Если нарушения проводимости (АВ-блокада I-II стадии) - имплантация электрокардиостимулятора.

Сроки оперативного лечения

В зависимости от типа кТМС и сочетания ее с другими пороками -паллиативные операции либо радикальная коррекция имеющихся дефектов.

ЛЕЧЕНИЕ

Перед хирургическим лечением сопутствующих врожденных пороков сердца должны быть обсуждены следующие вопросы:

- 1) Тактика в отношении полной атрио-вентрикулярной блокады.
- 2) Возможность закрытия наиболее часто встречающегося врожденного порока сердца — дефекта межжелудочковой перегородки.
- 3) Возможность и методика устранения стеноза легочной артерии.
- 4) Тактика в отношении патологии артериального анатомически трикуспидального атрио-вентрикулярного клапана.

ДВОЙНОЕ ПЕРЕКЛЮЧЕНИЕ (ПРИ ТРИКУСПИДАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ)

Цель- перенаправление легочного венозного возврата к морфологически левому желудочку и аорте, а системного возврата - к морфологически правому желудочку и легочным артериям с восстановлением нормальной циркуляции.

у выживших пациентов позволяет значительно улучшить качество жизни и серьезно увеличить ее продолжительность, летальность при этой коррекции значительно снизилась в последние годы - с 11-30 до 5% и достигнута 95% выживаемость в течение 10 лет после операции.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

- Девочка Рост 67 см Вес 5,5 кг Возраст 6 мес
- **Анамнез жизни и заболевания:** Ребенок от первой многоплодной беременности, протекавшей с ОРВИ, токсокозом, угрозой прерывания. Порок сердца установлен пренатально. От первых преждевременных оперативных родов двойней на 36 нед. (первый ребенок из двойни погиб от множественных пороков развития). Масса тела при рождении 2,390 кг, рост 49 см. По Апгар 7/8 баллов. В роддоме диагноз подтвержден. Из роддома (ЦПСР) на 6 сутки переведена в ГКБ№67. Консультирована в кардиохирургическом отделении. Далее ребенок планово наблюдался в КХО. После выписки из ГКБ№67 не болела.
- **Терапия до госпитализации в КХО:** дигоксин, панангин, верошпирон, фуросемид, капотен
- **Объективно:** состояние средней тяжести. Кожные покровы и слизистые бледно-розовые, чистые. Лимфатические узлы не увеличены. Отеков нет. Appetit удовлетворительный. Дыхание проводится во все отделы, пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Работа по дыханию умеренно увеличена. ЧД 40-45 в мин. Верхушечный толчок слева от грудины. Тоны сердца ясные, ритмичные, систолический шум слева от грудины 2/6. ЧСС 150 в минуту. АД (рука) 82/45; АД (нога) 86/50 мм рт.ст. Пульсация на верхних и нижних конечностях симметричная. Живот нормальной конфигурации, мягкий, безболезненный, перистальтика выслушивается. Печень расположена справа, +2,5 см из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Мочеполовая система сформирована по женскому типу, правильно. Мочеиспускание свободное, диурез адекватный, стимулирован верошпироном, фуросемидом. Стул самостоятельный, регулярный.

ДАННЫЕ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

- **ЭКГ:** Ритм синусовый. ЧСС 167 уд. в минуту. ЭОС отклонена влево. АВ-блокада 1 степени. PQ 150 мс, QRS 70 мс, QTс 409 мс. Признаки гипертрофии желудочков, нарушение процессов реполяризации желудочков.
- **Рентген органов грудной клетки:** Легочные поля прозрачные. Очаговые и инфильтративные тени не выявляются. Легочный рисунок усилен по артериальному руслу. КТИ 62%. Плевральные синусы свободные.
- **ЭХО-КГ:** Морфологически правый желудочек расположенный слева.

Левый АВ-клапан – 3х створчатый, створки тонкие, подвижные, хорды укорочены, регургитация 3-4+, пиковый градиент 21 мм рт.ст, средний 10 мм рт.ст., диаметр открытия 14 мм

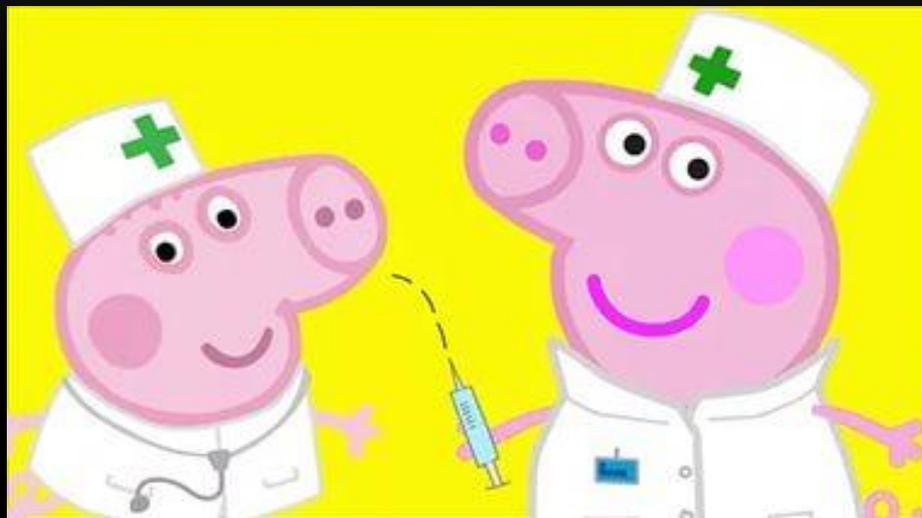
Легочные вены: дренируются в ЛП; Ао отходит от морфологически правого желудочка, расположена слева и бок-о-бок от ЛА. Восх. Ао 11 мм (Z 2,4); дуга Ао 10 мм; перешеек 8 мм. Пиковый градиент на перешейке Ао 5 мм рт.ст. Клапан Ао – 3-х створчатый, створки тонкие, подвижные; ФК 12 мм, (Z 4,3); регургитации нет, пиковый градиент 5 мм рт.ст. Морфологически левый желудочек расположенный справа: КДР 14 мм, КДО 26 мл/м², ФВ 60%. ПП – 13 мм. **Правый АВ-клапан** – 2х створчатый, створки тонкие, подвижные, ФК 13 мм, (Z -0,11) (10,9-13,2-15,9); регургитация 1+, пик град 4 мм рт.ст. ЛА отходит от ЛЖ, сброса крови на уровне ЛА нет. Ствол 16 мм; ПЛА 7,2 мм (Z 1,2), ЛЛА 8,4 (Z 2,4). Клапан ЛА возможно 2х створчатый, створки утолщены, подвижность умеренно снижена, ФК 8 мм, (Z -1,7, 7,8-9,7-12 мм); регургитация 1+, градиент 40 мм рт.ст. ДМЖП перимембранозный 6,5-7 мм. Сброс через ДМЖП в систолу слева-направо. МЖП расположена горизонтально. Пик град ЛЖ/ПЖ 60 мм рт.ст. МПП: интактна. ПЖ расположен слева и вверху. ЛЖ расположен справа и снизу. Диаметр открытия створок клапана ЛА 5 мм.

- **ЭХО-КГ:** площадь ЛП 11,8 см². Площадь струи регургитации на левом АВ-клапане 5,1 см² (43% от площади ЛП).

ЛЕЧЕНИЕ

- ребенку показана операция двойного переключения
- **Клинический диагноз:** Врожденный порок сердца. Situs solitus. Корригированная транспозиция магистральных артерий. Перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки. Умеренный клапанный стеноз легочной артерии. Недостаточность левого АВ клапана 2-3 степени. II-III ФК по Ross.
- **Операция:** Радикальная коррекция порока сердца: двойное переключение (внутрипредсердное по Mustard + артериальное) в условиях ИК и кардиopleгии. Пролонгированная стернотомия.
- **Кардиотоническая поддержка:** допамин, адреналин, примакор, дигоксин;
- **Диуретики:** фуросемид, верошпирон;
- **Антибактериальная терапия:** максипим, ванкомицин;
- **Дополнительно:** дифлюкан, капотен, карведилол, преднизолон, эуфиллин, трамал, мексидол, лосек, но-шпа, церукал, креон, бифиформ, витамины группы В. Ингаляции с беродуалом и пульмикортом. Санация верхних дыхательных путей, вибромассаж. Проведен курс общего массажа.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!



— Досталась тебе эта операция, папенька. Вот гляжу и не могу определить, кто хуже выглядит: больной или хирург!

Федор Григорьевич Углов «Сердце хирурга»