

EVALUAREA PARTICULARITĂȚILOR DE VÂRSTĂ ȘI A MODIFICĂRILOR HEMODINAMICE LA PACIENȚII CU DEFECT SEPTAL ATRIAL CONFORM PARAMETRILOR CATETERISMULUI CARDIAC

Vasile Corcea, dr. în medicină, Anatol Ciubotaru, dr. hab. în medicină, prof. univ., Oleg Repin, dr. în medicină, Liviu Maniuc, Alexandru Mogâldea, Oxana Malîga, V. Gura, Iona Cucu, Eduard Cheptanaru, Nelea Ghicavîi, Eugeniu Vârlan, Strîmbopol Pamfil
IMSP Institutul de Cardiologie,
Secția Chirurgia malformațiilor cardiace congenitale

Introducere. În defectul septal atrial (DSA) diferența de presiune dintre atriul stâng (9 mm Hg) și atriul drept (3 mm Hg) formează un șunt orientat de la stânga la dreapta, care suprasolicitează activitatea ventriculului drept (VD) prin creșterea volumului sangvin. Mărimea șuntului depinde de dimensiunea DSA, elasticitatea și gradul de hipertrofie a pereților camerelor cordului. Cu creșterea fluxului sangvin, în primul rând reacționează atriul drept, care se dilată tonogen, se hipertrofiază și, ulterior, se dilată miogen. Fluxul crescut prin inima dreaptă, în cazul unui DSA mare, determină apariția jetului de regurgitare cu displazia complexelor valvulare tricuspid și pulmonar și cu dilatarea progresivă a ventriculului drept [13].

Persistența îndelungată a unui flux sangvin mare în vasele pulmonare conduce la creșterea presiunii și rezistenței pulmonare. Creșterea moderată a presiunii în artera pulmonară (până la 35-40 mm Hg) se constată la majorarea de 3 ori a volumului circulant în vasele pulmonare. În astfel de cazuri, rezistența pulmonară se modifică nesemnificativ [1, 2]. Hipertensiunea pulmonară (HTP) mare se instalează cu timpul și în dependență de vârsta pacientului.

Cateterismul cardiac nu este indicat pacienților cu DSA, confirmat prin metode neinvazive. Această investigație invazivă se efectuează pacienților vârstnici și cu semne de rezistență vasculară pulmonară (RVP) avansată, în scopul determinării gradului de HTP, evaluării răspunsului RVP la tratamentul cu remedii vasodilatatoare, excluderii șunturilor intracardiace asociate și a afecțiunii coronariene [3, 4].

Materiale și metode. Cateterismul cardiac este o metodă de investigație a aparatului cardiovascular, realizată prin introducerea unor sonde în cavitățile inimii, cu măsurarea presiunilor în vase și cavitățile inimii, efectuarea angiocardiografiei și oximetriei sangvine.

Traiectul normal al sondei poate fi modificat prin angajarea sondei în DSA, apoi în atriul stâng și în ventriculul stâng. La probele de presiune se constată o presiune crescută în atriul drept. Analiza gazelor sangvine din cavitățile cordului detectează o creștere a concentrației de oxigen în atriul drept și în ventriculul drept, care depășește concentrația din vena cavă inferioară. În unele situații, se poate evidenția o creștere a presiunii în artera pulmonară (60/30-100/50 mm Hg).

Obișnuit, se constată o hipertensiune în capilarul pulmonar de tip hiperkinetic, mai ales la pacienții în vârstă cu defect mare.

În perioada anilor 1988-2009, în secția Chirurgia malformațiilor cardiace congenitale au fost operați 813 pacienți cu DSA. Din totalul de pacienți operați, 167 (20,5%) aveau vârsta între 19 și 59 de ani și 646 (79,5%) – cu vârsta cuprinsă între 2 și 18 ani.

Pentru evaluarea particularităților de vârstă și a modificărilor hemodinamice, la pacienții cu DSA, s-au analizat comparativ parametrii cateterismului cardiac ai compartimentelor drepte ale cordului. Cateterismul cardiac și angiocardiografia s-au efectuat la 32 de pacienți, cu vârstă cuprinsă între 19 și 59 de ani, dintre care 3 pacienți cu vârsta de 19-29 de ani, 7 – cu vârsta de 30-39 de ani, 17 – cu vârsta de 40-49 de ani, 5 – cu vârsta de 50 de ani sau mai mult și la 8 pacienți cu vârsta mai mică de 18 ani.

Rezultate. Conform rezultatelor studiului, la pacienții cu DSA crește semnificativ presiunea sistolică în artera pulmonară (figura 1) și rezistența pulmonară totală (figura 2). În grupul de vârstă 2-18 ani, valoarea medie a presiunii sistolice în artera pulmonară a constituit $30,1 \pm 1,5$ mm Hg;

în grupul de vârstă 19-29 de ani – $31,2 \pm 1,0$ mm Hg; în grupul de vârstă 30-39 de ani – $33,2 \pm 0,8$ mm Hg; în grupul de vârstă 40-49 de ani – $42,4 \pm 4,8$ mm Hg și în grupul de vârstă 50 de ani sau mai mult – $57,1 \pm 4,0$ mm Hg ($P < 0,001$).

Rezistența pulmonară totală nu se deosebea semnificativ în grupul de vârstă 2-18 ani ($97,1 \pm 5,0$ din.c.cm⁻⁵), 19-29 de ani ($95,0 \pm 4,8$ din.c.cm⁻⁵) și 30-39 de ani ($101,1 \pm 8,7$ din.c.cm⁻⁵) ($P > 0,05$). La pacienții cu vârsta de 40 de ani sau mai mult s-a constatat o creștere semnificativă a acestui parametru, comparativ cu pacienții de o vârstă mai mică ($P < 0,001$): $240,0 \pm 39,7$ din.c.cm⁻⁵ în grupul de vârstă 40-49 de ani și $304,9 \pm 36,1$ din.c.cm⁻⁵ în grupul de vârstă 50 de ani sau mai mult.

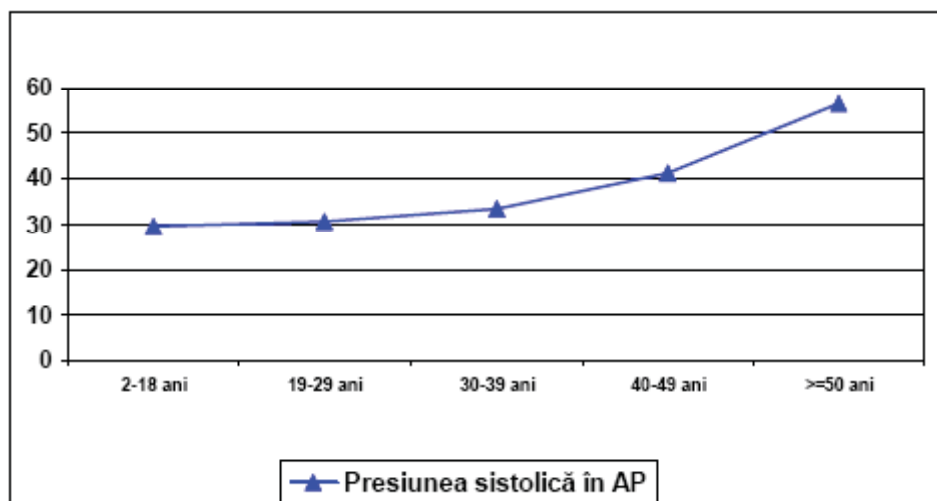


Figura 1. Presiunea sistolică în artera pulmonară (mm Hg) la pacienții cu defecte septale atriale la debutul studiului în dependență de vârstă

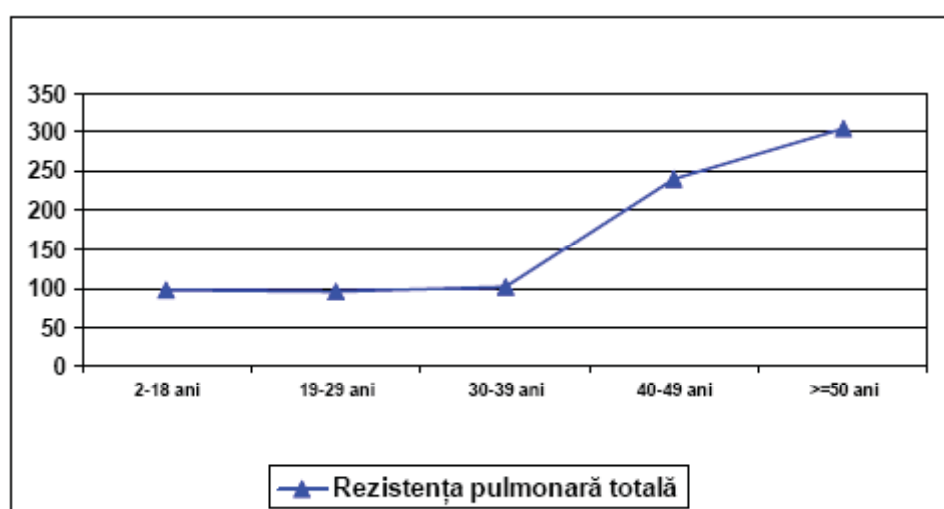


Figura 2. Rezistența pulmonară totală (din.c.cm⁻⁵) la pacienții cu defecte septale atriale la debutul studiului în dependență de vârstă

Concomitent cu creșterea semnificativă a rezistenței pulmonare totale, fluxul pulmonar și volumul șuntului prin defect se reduc. Șuntul la pacienții cu rezistență pulmonară totală normală constituia $60,1 \pm 1,1\%$ din minut-volumul circuitului mic. În cazul creșterii rezistenței pulmonare totale până la 400 din.c.cm⁻⁵, șuntul constituia $45,0 \pm 4,7\%$ din minut-volumul circuitului mic, iar la nivelul rezistenței pulmonare totale de peste 400 din.c.cm⁻⁵ - $28,1 \pm 7,7\%$ din minut-volumul circuitului mic (figura 3).

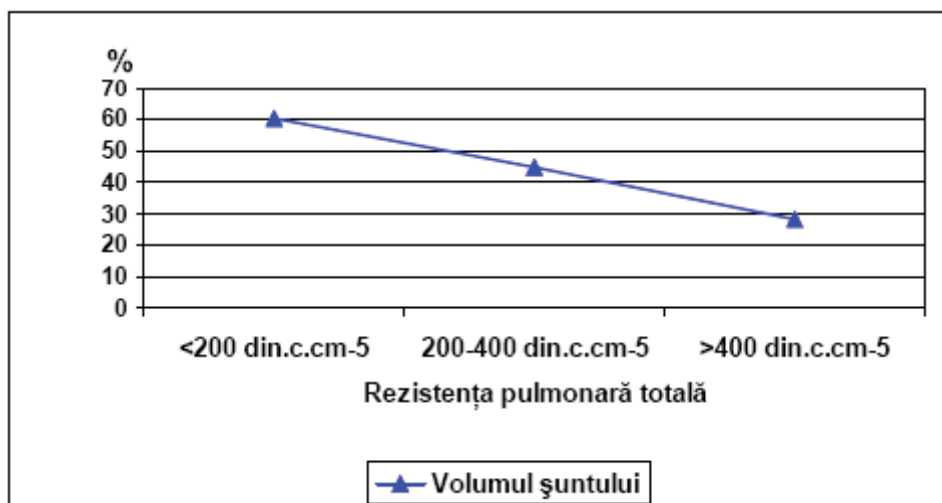


Figura 3. Volumul șuntului în dependență de rezistența pulmonară totală la pacienții cu defecte septale atriale la debutul studiului

În cazurile când e absentă, tendința de creștere a rezistenței pulmonare totale, nu se constată reducerea volumului șuntului la nivelul DSA în funcție de vârstă, chiar la pacienții cu insuficiență cardiacă.

În plus, concomitent cu modificările în vasele circuitului mic, la bolnavii cu DSA, pe parcursul vieții crește și presiunea în atrii – manifestare hemodinamică a insuficienței funcționale a miocardului ventricular. După vârsta de 30 de ani se atestă o mărire a presiunii în atriiul drept. Dacă la vârsta de 2-18 ani valoarea acestui parametru era de $7,5 \pm 0,8$ mm Hg, atunci la pacienții cu vârsta de 50 de ani sau mai mult acest parametru constituia $13,8 \pm 1,2$ mm Hg ($P < 0,001$). Similar, la copiii cu vârsta de 2-18 ani valoarea normală a presiunii în atriiul drept (7 mm Hg) s-a constatat în 50% din cazuri, la pacienții cu vârsta de 19-49 de ani – în 25-28% din cazuri, iar la pacienții cu vârsta de 50 de ani sau mai mult nu s-a înregistrat nici un caz.

Mecanismul apariției HTP la pacienții cu DSA este complicat. Evoluția acestei complicații este determinată de creșterea fluxului pulmonar. O altă verigă importantă în patogeneza HTP în această malformație cardiacă congenitală este creșterea presiunii în atriiul stâng, fapt confirmat de relația strânsă între presiunea în atriiul stâng și artera pulmonară la pacienții cu rezistență pulmonară totală normală. La bolnavii cu presiune normală în atriiul stâng valoarea medie a presiunii în artera pulmonară constituia $33,3 \pm 4,9$ mm Hg, iar în cazul creșterii presiunii în atriiul stâng – $63,8 \pm 5,9$ mm Hg ($P < 0,001$, figura 4).

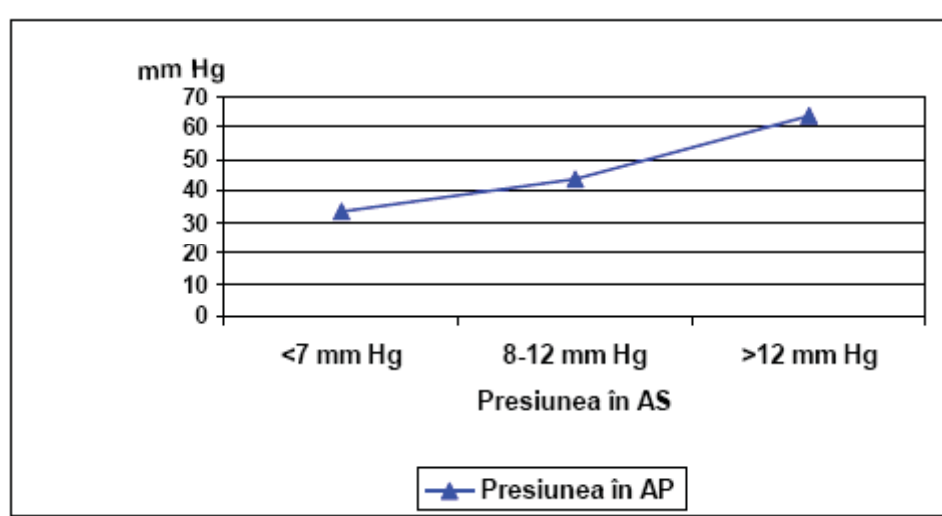


Figura 4. Presiunea în artera pulmonară (mm Hg), în dependență de presiunea în atriiul stâng la pacienții cu defecte septale atriale

La toți pacienții examinați, s-a constatat o creștere a concentrației de oxigen în atriul drept, care depășește concentrația de oxigen din venele cave. Presiunea sistolică în artera pulmonară oscila în limitele 30,0-77,0 mm Hg. Raportul dintre tensiunea sistolică în artera pulmonară și tensiunea arterială sistemică varia de la 32,0 la 66,0% și în medie a constituit $41,3 \pm 8,3\%$. Volumul de sânge care trece prin șuntul stânga-dreapta, raportat la debitul cardiac, varia de la 36,0% la 83,0%, cu valoarea medie de 60,1%.

Raportul rezistenței pulmonare totale la rezistența periferică totală a variat între 7% și 30%, în medie a constituit $19,8 \pm 6,5\%$. Pentru determinarea gradului de hipertensiune pulmonară s-a aplicat clasificarea după Burakovski V.I. (1975). În lotul de pacienți cu vârsta între 19 și 59 de ani, 12 erau cu HTP de gradul II, iar 20 de bolnavi – cu HTP de gradul III A. În lotul de pacienți cu vârsta între 2 și 18 ani toți cei 8 bolnavi au fost cu HTP de gradul II.

La examenul angiocardiografic, cu injectarea substanței de contrast în trunchiul arterei pulmonare, la toți pacienții s-a depistat șuntul prin defectul septal din atriul stâng în atriul drept.

Discuții. Modificările concomitent cu vârsta, ale parametrilor hemodinamici în DSA este necesar să fie examinate din punctul de vedere al datelor contemporane de patofiziologie a malformației. Conform acestor date, din cauza șuntului de sânge stânga-dreapta prin defect, se dezvoltă subîncărcarea ventriculului stâng și suprasolicitarea semnificativă cu volum a ventriculului drept [6].

Manifestarea hemodinamică a insuficienței funcționale a ventriculelor cordului în DSA este creșterea presiunii în atriul, iar manifestarea clinică – staza venoasă pulmonară și sistemică. Contractilitatea miocardului ventricular stâng, postsarcina și frecvența contracțiilor cardiace la pacienții cu DSA sunt similare celor de la pacienții practic sănătoși. Se modifică doar presarcina în ventriculul stâng, în pofida presiunii diastolice normale. În cazul unui defect semnificativ (peste 20 mm), presiunea în atriul stâng și atriul drept sunt practic similare (fiziologic este o cavitate unică a atriului) [19].

La pacienții cu DSA, simultan cu modificările de vârstă în miocardul ventricular, cu creșterea rezistenței pulmonare generale și a presiunii sistolice în ventriculul drept, progresează schimbările în vasele pulmonare [1, 7, 8, 9]. Astfel, la vârsta de 2-18 ani, valoarea medie a presiunii sistolice în artera pulmonară constituie $30,1 \pm 1,5$ mm Hg. În grupul cu vârstă de 19-29 de ani și de 30-39 de ani, presiunea sistolică în artera pulmonară este practic similară ($31,2 \pm 1,0$ mm Hg și $33,2 \pm 0,8$ mm Hg, respectiv). La pacienții cu vârsta de 40-49 de ani, valoarea presiunii sistolice în artera pulmonară constituie $42,4 \pm 4,8$ mm Hg, iar la pacienții cu vârsta de peste 50 de ani – $57,1 \pm 4,0$ mm Hg ($P < 0,001$). Valoarea rezistenței pulmonare generale este similară în grupele cu vârsta de 2-18 ani, de 19-29 de ani și de 30-39 de ani (în medie $94,1 \pm 6,8$ din.c.cm⁻⁵), iar la pacienții cu vârsta de peste 40 de ani acest parametru crește semnificativ ($240,0 \pm 39,7$ din.c.cm⁻⁵ în grupul cu vârsta de 40-49 de ani și $304,9 \pm 36,1$ din.c.cm⁻⁵ în grupul cu vârsta de peste 50 de ani; $P < 0,001$).

Rezultatele obținute în studiul nostru corespund cu datele din literatura de specialitate și demonstrează că hipertensiunea pulmonară în DSA este dobândită. Însă, frecvența hipertensiunii pulmonare sistolice la pacienții cu vârsta de peste 40 de ani este mult mai mare și constituie 30-77% [1, 2, 12, 15].

Din 32 de pacienți cu vârsta mai mare de 18 ani, examinați prin cateterism cardiac, HTP gradul III A s-a depistat la 20 (62,5%). Frecvența înaltă a HTP la pacienții adulți este determinată de un complex de factori.

Un rol important în mărirea presiunii în artera pulmonară se atribuie hipervolemiei. Alt factor important este creșterea presiunii în atriul stâng [5]. Noi am determinat o legătură semnificativă între valoarea presiunii sistolice în artera pulmonară și a presiunii în atriul stâng (în cazul rezistenței normale a vaselor pulmonare). La pacienții cu presiune normală în atriul stâng, valoarea medie a presiunii în artera pulmonară a constituit $33,3 \pm 4,9$ mm Hg, iar la cei cu presiunea ridicată în atriul stâng (peste 12 mm Hg) – $63,8 \pm 5,9$ mm Hg ($P < 0,001$).

Patogeneza HTP și a decompensării cardiace la pacienții cu DSA, până în prezent, nu este cunoscută definitiv. Rezultatele obținute în studiul nostru ne permit să presupunem că în patogeneza HTP persistă 2 mecanisme: modificări sclerotice în vasele pulmonare, determinate de hipervolemie, și creșterea presiunii în atriul stâng, definită de dezvoltarea insuficienței funcționale a ventriculului

stâng. Mai mult, insuficiența funcțională a ventriculului stâng, cauzată de hipodinamia îndelungată și manifestată prin insuficiență cardiacă de stază, rezultă în insuficiență cardiacă.

Dimpotrivă, alți autori [13] consideră că insuficiența cardiacă la pacienții cu DSA este consecința insuficienței ventriculului drept, produsă de suprasolicitatea îndelungată cu volum. Dereglarea funcției ventriculului stâng se determină doar în cazul dezvoltării insuficienței ventriculare drepte și este calificată drept consecință a reacției comune a miocardului, bazată pe integritatea anatomică musculară și procesele biochimice identice în miocardul ambilor ventriculi.

Această discrepanță în păreri este explicată prin dificultățile semnificative în evaluarea stării funcționale ventriculare cardiace la pacienții cu DSA. Întrucât în DSA de dimensiuni mari presiunea în atriile este practic similară, iar la finele diastolei presiunea în ventriculi este identică cu cea din atriile, presiunea diastolică în ambii ventriculi, de asemenea, devine practic similară. Astfel, creșterea presiunii diastolice în unul din ventriculii cordului va contribui la majorarea presiunii diastolice în celălalt, fapt care, la rândul său, contribuie la creșterea presiunii bilaterale în atriile cu stază venoasă pulmonară și sistemică. În aceste condiții, este foarte dificil de constatat care dintre ventriculii cordului este afectat primar – ventriculul stâng, în rezultatul subîncălcării, sau ventriculul drept, în rezultatul suprasolicității semnificative cu volum.

Trebuie menționat, că în prezența rezistenței vasculare pulmonare normale, șuntul sangvin la nivelul atriilor nu se reduce odată cu vârsta, chiar la pacienții cu manifestări de insuficiență circulatorie.

Dacă presupunem că decompensarea circulatorie, care se dezvoltă concomitent cu vârsta la unii pacienți cu DSA, este cauzată de insuficiența izolată a ventriculului drept, atunci ultima neapărat s-ar manifesta prin reducerea fracției de ejeție, creșterea presiunii telediastolice, a presiunii în atriul drept și, respectiv, prin reducerea șuntului de sânge stânga-dreapta prin defect la pacienții adulți, comparativ cu pacienții de vârstă mai tânără. Însă, în prezența rezistenței pulmonare normale, aceasta nu se produce, fapt care confirmă că decompensarea circulatorie în DSA este o manifestare nu doar a afectării ventriculului drept, dar și a afectării ventriculului stâng – o verigă importantă în susținerea șuntului sangvin stânga-dreapta prin defect.

Fibrilația atrială și hipertensiunea pulmonară sunt factorii care contribuie la dezvoltarea insuficienței circulatorii în DSA. Rezultatele noastre corespund datelor altor savanți și demonstrează dezvoltarea mai rapidă a decompensăției circulatorii în prezența fibrilației atriale [1, 12, 14, 15, 16, 17, 18].

Așadar, datele obținute ne permit să constatăm posibilele variante de evoluție a DSA. La unii pacienți predomină modificările sclerotice în vasele pulmonare, concomitent cu funcția relativ păstrată a miocardului ventricular. În astfel de cazuri, chiar în pofida persistenței HTP, simptomele clinice de insuficiență circulatorie absentează și ritmul cardiac este sinusal. Acest grup de pacienți prezenta HTP severă, cu rezistență vasculară pulmonară crescută și reducerea circuitului pulmonar, iar presiunea în atriile era normală sau moderat crescută.

În alt grup de pacienți prevalează dereglările funcționale ale ventriculelor cordului, cu creșterea presiunii în atriile. Hipertensiunea în atriul stâng, la rândul său, contribuie la creșterea presiunii în artera pulmonară cu dezvoltarea HTP moderate, cu șunt mare de sânge la nivelul atriilor și circuit pulmonar semnificativ. Presiunea ridicată în atriul stâng, în combinație cu fluxul sangvin sporit din venele pulmonare, contribuie la dilatarea semnificativă a atriilor și apariția focarelor ectopice de excitație, care se manifestă prin fibrilație și flutter atrial. Posibil, aceasta este explicația HTP, de obicei moderată, la pacienții cu fibrilație atrială și ritm cardiac sinusal la pacienții cu HTP severă și cu circuit pulmonar redus.

Rezultatele noastre sunt similare cu cele din literatura de specialitate, conform cărora fibrilația atrială apare mai frecvent pe fundalul HTP semnificative [3, 18]. În unele cazuri, progresarea paralelă a două procese patologice – în vasele pulmonare și în miocardul cordului – agravează semnificativ starea clinică a pacienților.

Concluzii. DSA este o cardiopatie congenitală cu modificări hemodinamice semnificative, care se agravează odată cu vârsta, contribuie la deteriorarea treptată a stării subiective și progresarea simptomelor obiective ale pacienților. În plus, persistența în timp a DSA conduce la dezvoltarea

schimbărilor ireversibile în vasele pulmonare și miocardice cu acțiune negativă asupra rezultatelor funcționale ale intervenției chirurgicale.

Referințe bibliografice

1. Lee Y., Scherlis L. *Atrial septal defect. Electrocardiographic, ventriculographic and catheterisation data.* Circulation., 1962; 25: 1024.
2. Reynolds K.A., Kimball T.R., Khourz P.R. et al. *Cardiac ventricular interaction: effect of right ventricular overload on left ventricular hemodinamics.* Presented at the National Student Research Foundation. Galveston TX, 2005.
3. King TD., Mills NL. *Secundum septal atrial defects: Nonoperative closure during cardiac cateterisation.* JAMA., 1976; 235: 2506-9.
4. Milliken J.C., Smulowitz P.B. *Atrial septal defect. E-publication.* November 21, 2004 (Division of cardiothoracic surgery, univ. of California, Irvine medical center).
5. Avdalovic M., Sandrock C., Hoso A. et al. *Epoprostenol in pregnant patients with secondary pulmonary hypertension: two case reports and a review of the literature.* Treat. Respir. Med., 2004; 1(3): 29-34.
6. Reitz B.A., Iuh D.D. *Congenital cardiac Surgery.* McGraw-Hill, 2002.
7. Ciubotaru A. *Optimizarea tratamentului chirurgical al malformațiilor cardiace congenitale cu șuntare intracardiacă și prognozarea complicațiilor lor.* Teza de doctor habilitat în medicină, 2006; 257.
8. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. *Сердечно-сосудистая хирургия.* Москва, 1989; 750.
9. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. *Врожденные пороки сердца.* В кн. Сердечно-сосудистая хирургия. Под ред. Бураковского В. И. и Бокерия Л. А. М.: Медицина, 1996; 768.
10. Moodie D.S. *Diagnosis and management of congenital heart disease in the adult.* Cardiol. Rev., 2001; 5(9): 276-81.
11. Reynolds K.A., Kimball T.R., Khourz P.R. et al. *Cardiac ventricular interaction: effect of right ventricular overload on left ventricular hemodinamics.* Presented at the National Student Research Foundation. Galveston TX, 2005.
12. Vogel M., Berger F., Kramer A. et al. *Incidence of secondary pulmonary hypertension in adults with atrial septal defect or sinus venosus defects.* Heart., 1999; 82: 30-3.
13. Wagenvoort C., Keutel J., Mooi W. et al. *Longitudinal smooth muscle in pulmonary arteries: occurrence in congenital heart disease.* Virchows Arch., 1984; 404: 265-74.
14. Berger F., Haimowitz A., Van Tosh A. et al. *Quantitative assessment of pulmonary hypertension in patients with tricuspid regurgitation using continous wave doppler ultrasound.* J. Am. Coll. Cardiol., 1985; 6: 359-65.
15. Berger F., Voguel M., Kramer A. et al. *Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery.* Ann. Thorac. Surg., 1999; 68: 75-8.
16. Craig R.J., Selzer A. *Natural history and prognosis of atrial septal defect.* Circulation. 1968; 37: 805-15.
17. Gatzoulis M.A., Freeman PhD., Marc A. et al. *Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defect in adults.* J. Med., 1999; 340: 839-46.
18. Oliver J., Gallego P., Gonzales A. et al. *Predisposing conditions for atrial fibrillation in atrial septal defect with and without operative closure.* Am. J. Cardiol., 2002; 84: 34-43.
19. Rudolf A.M. *Congenital deseases of the heart: Clinical Physiological Considerations.* New York: Futura Publishing Company, 2001.

Rezumat

În perioada anilor 1988-2009, în secția Chirurgia malformațiilor cardiace congenitale au fost operați 813 pacienți cu DSA. Din totalul de pacienți operați, 167 (20,5%) aveau vârsta între 19 și 59 de ani și 646 – cu vârsta cuprinsă între 2 și 18 ani. Evaluarea hemodinamică prin cateterismul cardiac și angiocardiografie a fost efectuată la 40 de pacienți, cu vârsta de 2-59 ani, cu scop de determinare a presiunilor în părțile drepte ale cordului, a rezistenței vasculare pulmonare, a gradului și reversibilității HTP și a posibilității intervenției chirurgicale.

Summary

During the period of 1988-2009 were surged 813 patients with ASD in the Department of Congenital Heart Diseases. Out of the total number of patients that were surged: 167 (20,5%) were 19 to 59 years old and

646 were 2 to 18 years old. Hemodynamic evaluation on cardiac catheterization and angiocardiology was done in 40 patients aged from 2 to 59 years on the purpose of determination of pressure in the right part of the heart, pulmonary vascular resistance, pulmonary hypertension degree, reversibility and possibility of surgical management.

Резюме

В период с 1988 по 2009 гг. в отделении хирургии врожденных пороков сердца были прооперированы 813 пациентов с дефектом межпредсердной перегородки. Из них 167 (25.5%) были в возрасте от 19 до 59 лет и 646 (74.5%) от 2 до 18 лет. Катетеризация полостей сердца и ангиокардиография была произведена у 40 больных в возрасте от 2 до 59 лет с целью определения давления в правых отделах сердца, общелегочного сопротивления, степени и обратимости легочной гипертензии, также возможности выполнения хирургической коррекции порока.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ СЕРДЦА

Репин Олег, доктор медицины
Институт кардиологии

«Одножелудочковое» сердце – термин, используемый для описания разнородной группы сложных сердечных аномалий, характеризующихся существованием функционально одной насосной камеры. Подобное сердце поддерживает как системную, так и легочную циркуляцию, которые в отличие от нормальной циркуляции функционируют не последовательно, а параллельно. Для практических целей в эту группу патологий можно отнести все аномалии при которых невозможно выполнение бивентрикулярной коррекции. Частота единственного желудочка составляет 7,7% от всех врожденных пороков сердца (ВПС) или от 4 до 8 случаев на 10000 живых новорожденных. Их можно подразделить на 3 основные категории: 1) гипоплазия левых отделов сердца – примерно 3,2% от всех ВПС (рисунок 1); 2) атрезия трехстворчатого клапана (АТК) – 1,3% (рисунок 2); 3) другие формы одножелудочкового сообщения – 3,2% (рисунок 3) [21].

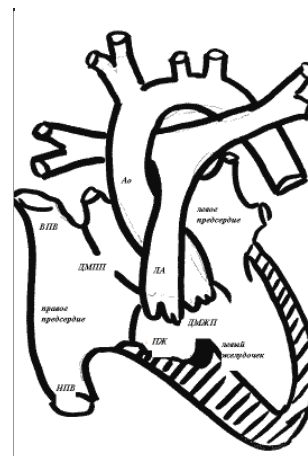
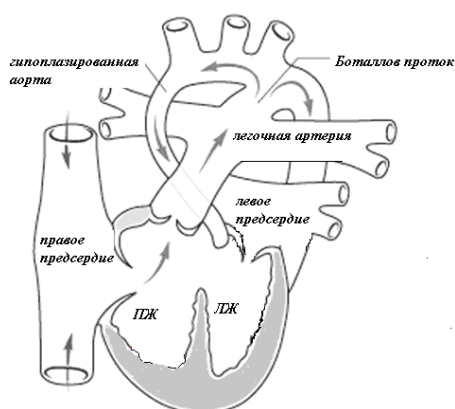


Рисунок 1. Гипоплазия левых отделов сердца

Рисунок 2. Атрезия трехстворчатого клапана

Проследить естественное течение порока в настоящее время не представляется возможным, однако известно, что больные с синдромом гипоплазии левых отделов сердца в 100% случаев погибают в течение первых 3 месяцев жизни [11, 18, 21]. Пациенты с атрезией аорты или легочной артерии умирают при закрытии открытого артериального протока. Длительное время, данной категории больных выполнялись только различные паллиативные вмешательства. Существенное улучшение было достигнуто с введением операций типа Фонтена, связанных