

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ВРОЖДЕННЫЙ ПОРОК СЕРДЦА.
ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ. SINUS VENOSUS
SUPERIOR. ЧАСТИЧНЫЙ АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ ЛЕГОЧНЫХ
ВЕН. РИКИАТМ. ТМА**

**Машкурова З.Т
Турсунметов И.Р
Розибаев Б.И**

Врожденный порок сердца с дефектом межпредсердной перегородки типа sinus venosus superior и частичным аномальным дренажем легочных вен (ЧАДЛВ) представляет собой сложное сердечно-сосудистое нарушение. Этот порок характеризуется наличием отверстия в верхней части межпредсердной перегородки, расположенной близко к впадению верхней полой вены. Это приводит к патологическому сообщению между правым и левым предсердиями и шунтированию крови из левого предсердия в правое, что вызывает объемную перегрузку правых отделов сердца.

Тип sinus venosus superior часто ассоциируется с ЧАДЛВ, при котором одна или несколько легочных вен аномально дренируются в правое предсердие или системные вены вместо нормального дренажа в левое предсердие. Такая аномалия усугубляет объемную перегрузку правых отделов сердца и может способствовать развитию легочной гипертензии. Комплексность данной патологии требует тщательной диагностики и лечения из-за потенциальных серьезных гемодинамических нарушений и долгосрочных последствий для пациента.

Дефекты межпредсердной перегородки составляют примерно 10-15% всех врожденных пороков сердца, среди которых дефект типа sinus venosus superior встречается в 5-10% случаев. Частичный аномальный дренаж легочных вен наблюдается у приблизительно 80-90% пациентов с sinus venosus superior. В Республике Узбекистан на 700 000 новорожденных в год регистрируется в среднем 79 ± 3 случая таких пороков сердца.

Этиология и патогенез данного порока связаны с взаимодействием генетических, эмбриональных и экологических факторов. Генетическая предрасположенность играет важную роль в развитии таких аномалий. Наследственные синдромы и мутации в определенных генах могут повышать риск, хотя конкретные мутации, ассоциированные с sinus venosus superior, остаются недостаточно изученными. Эмбриональные аномалии, возникающие на стадии формирования сердца, также играют ключевую роль в патогенезе. Нарушения в формировании и слиянии межпредсердной перегородки и верхней полой вены приводят к дефекту sinus venosus superior, что создает патологическое сообщение между предсердиями и вызывает шунтирование крови.

Частичный аномальный дренаж легочных вен возникает из-за аномалий в развитии легочных вен, которые вместо нормального соединения с левым предсердием впадают в правое предсердие или системные вены. Это вызывает дополнительную объемную перегрузку правых отделов сердца и усугубляет проявления дефекта sinus venosus superior. Патогенетически это приводит к дилатации правого предсердия и желудочка, увеличению легочной циркуляции и развитию легочной гипертензии. Хроническая объемная перегрузка нарушает гемодинамику, вызывая симптоматику сердечной недостаточности и предрасполагая к осложнениям, таким как аритмии и бактериальный эндокардит.

Пациент А. начал ощущать недомогание в течение последних двух лет, включая чувство сердцебиения, сжимающую боль в области сердца после физической нагрузки или переедания, а также головные боли. Он впервые был экстренно госпитализирован 05.07.2024 в кардиологическое отделение Минералводской РБ после употребления алкоголя, что он связывал с алкогольным отравлением. Амбулаторное лечение продолжалось до 09.07.2024, после чего пациент был выписан с диагнозом: нарушение ритма и проводимости, пароксизмальная форма фибрилляции предсердий (тахисистолический вариант) с восстановлением синусового ритма. По шкале CHA₂DS₂-VASc у пациента 0 баллов, по шкале HAS-BLED - 0 баллов. Отмечено также осложнение в виде хронической сердечной недостаточности.

17.07.2024 пациент А. обратился в RIKIATM, где по данным эхокардиографии был установлен врожденный порок сердца, дефект межпредсердной перегородки типа sinus venosus superior. На основании клинических данных и эхокардиографических исследований был заподозрен частичный аномальный дренаж легочных вен, что подтвердилось при проведении МСКТ сердца с контрастом. Окончательный диагноз был установлен на основании этих данных.

После консультации с доктором медицинских наук, кардиохирургом Ш. И. М., было рекомендовано оперативное лечение. Пациенту был диагностирован врожденный порок сердца, включающий дефект межпредсердной перегородки типа sinus venosus superior размером 20 мм, частичную аномалию дренажа легочных вен и недостаточность трикуспидального клапана 2 степени. 25 июля 2024 года была проведена пластика дефекта межпредсердной перегородки и коррекция частичной аномалии дренажа легочных вен минимально инвазивным методом.

Впоследствии у пациента наблюдаются хроническая сердечная недостаточность I функционального класса (II по NYHA), пароксизмальная форма фибрилляции предсердий (тахисистолический вариант) с восстановлением ритма с 5 июля 2024 года. По шкале CHA₂DS₂-VASc у пациента 0 баллов, по шкале HAS-BLED - 1 балл. Также отмечено расширение ствола легочной артерии и легочная гипертензия I степени.

Пациенту был назначен следующий курс лечения:

ЛИТЕРАТУРА:

1. Метопролол (Betolok ZOK) 25 мг: по 1/4 таблетки дважды в день.
2. Эплеренон (Espiro) 50 мг: по 1 таблетке однократно в утренние часы.
3. Эмпаглифлозин (Diampa, Emaglif, Jardı) 10 мг: по 1 таблетке однократно в утренние часы.
4. Каптоприл 25 мг: по 1/4 таблетки дважды в день.
5. Тадалафил (Afil) 5 мг: по 1 таблетке однократно в середине дня.
6. Мельдоний (Милдронат) 500 мг: по 1 капсуле дважды в день, курсом на 3 месяца.
7. Ацетилсалициловая кислота (ТромбоАСС, Кардиомагнил) 75 мг: по 1 таблетке однократно в вечерние часы.
8. Тотема: по 1 ампуле однократно утром после еды, курсом на 3 месяца.