



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ДИЛАТАЦИЯ ПРАВОГО ПРЕДСЕРДИЯ: РЕДКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Вершинина Т.Л., Карпова Д.В., Рыжков А.В., Лийв Е.А.

ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова МЗ РФ, г. Санкт-Петербург

4^й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

«Врожденные пороки клапанов сердца у детей и взрослых, приобретенные пороки клапанов сердца у детей»





- Идиопатическая дилатация правого предсердия (ИДПП) – редкая врожденная аномалия сердца, характеризуется изолированным увеличением размеров правого предсердия при отсутствии других сердечных поражений. Заболевание часто протекает бессимптомно, является случайной находкой при проведении эхокардиографии (Эхо-КГ). В других случаях осложняется развитием сердечной недостаточности, прогрессирующими нарушениями ритма и риском развития тромбоэмболии.
- Один из самых крупных обзоров демонстрирует только 153 случая ИДПП
- У пациентов с симптомами вероятность неблагоприятных исходов значительно выше, чем у бессимптомных пациентов ($p = 0,044$), а консервативное лечение чаще связано с неблагоприятными исходами по сравнению с хирургической резекцией ($p = 0,016$).
- Эхокардиография является наиболее распространенным методом диагностики.
- Цель: описать два клинических случая идиопатической дилатации правого предсердия

Clinical Presentation, Diagnosis, and Management of Idiopathic Enlargement of the Right Atrium: An Analysis Based on Systematic Review of 153 Reported Cases

Cardiology 2021;146:88–97



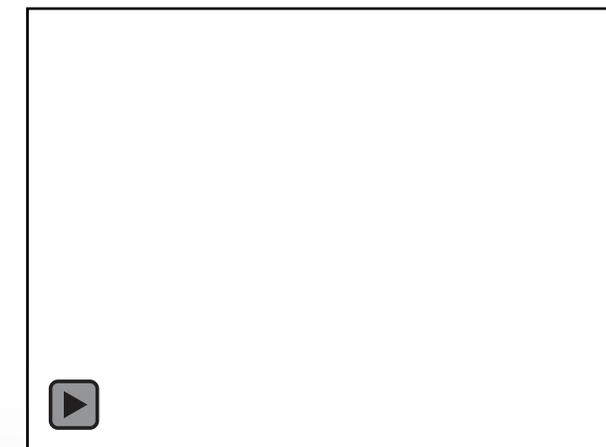
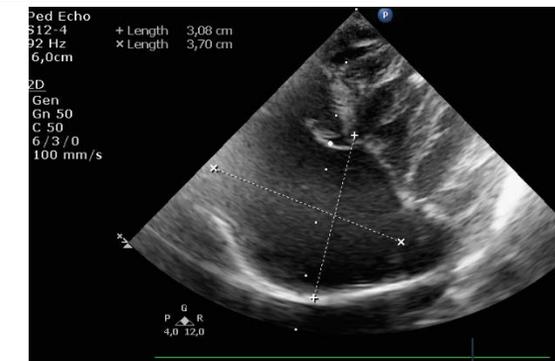
Пациент 5 лет



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

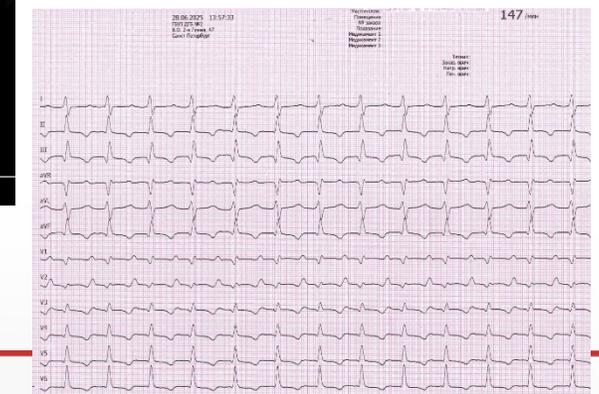
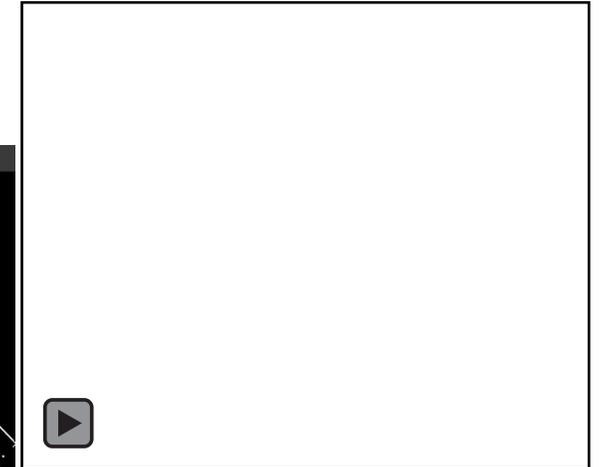
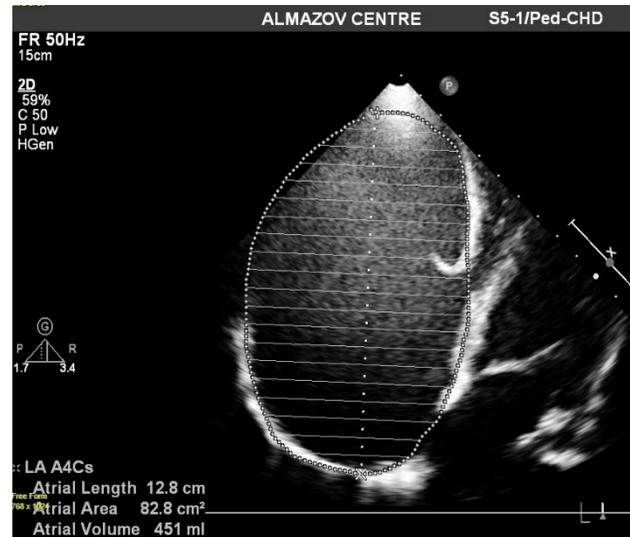
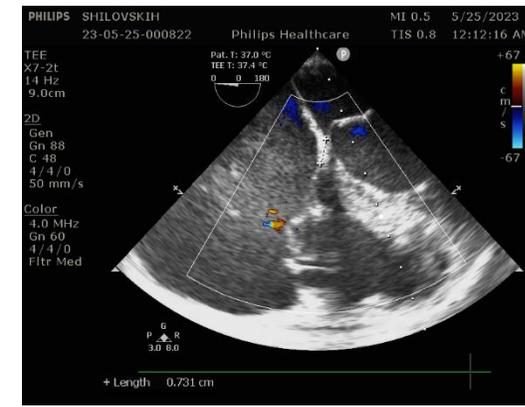
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

- Пренатально на сроке 36 нед. выявлено увеличение правого предсердия до 30 мм без других сердечных аномалий.
- После рождения площадь ПП 9,3 см², Z score +5,9, объем ПП 20 см³ (62 мл/м²), без других аномалий развития. Отмечался эффект спонтанного контрастирования в предсердии.
- Проводимая терапия: спиронолактон, аспирин
- Время наблюдения 4 года 10 мес
- ЭХОКГ: значительное расширение правого предсердия без выраженной отрицательной динамики, Zscore +7 → +8. Систолическое давление в правом желудочке остается нормальным
- МРТ: объем правого предсердия составляет 140-150 мл/м² без значимого увеличения в динамике
- СМЭКГ: стойкий синусовый ритм, без значимой эктопической активности
- Натрийуретический пептид в пределах нормы.
- Продолжается наблюдение



Пациент 13 лет

- До 11 лет наблюдался по месту жительства с диагнозом аномалия Эбштейна
- При первичном обследовании ЭХОКГ: значительное увеличение полости ПП: площадь 65 см², Z score +7,2, без других аномалий развития. Индекс смещения септальной створки трикуспидального клапана менее 8 мм/м². МРТ: объем ПП 288см³ (165мл/м²)
- Течение бессимптомное
- Получал терапию: метопролол, спиронолактон, аспирин
- В динамике отмечается увеличение размера ПП (площадь 82,8 см², Z score +9,4, объем 503см³ (282мл/м²))
- Клинически эпизоды полиморфных нарушений ритма: трепетания предсердий, устойчивые эпизоды предсердной тахикардии с формированием тромба в ПП (успешный тромболизис)

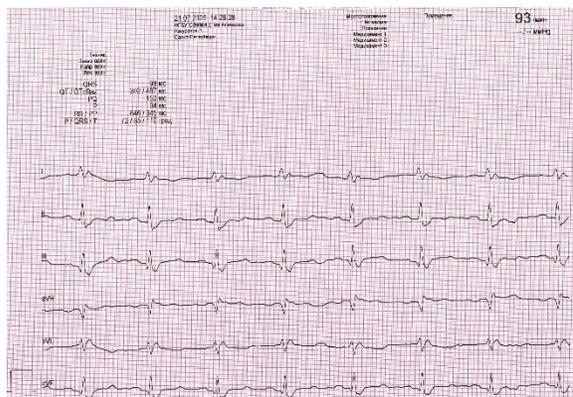


ежрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца



С учетом прогрессирования дилатации правого предсердия, появления пароксизмальных нарушений ритма установлены показания для оперативного лечения в объеме редуccionной пластики правого предсердия, пластики трикуспидального клапана

- Послеоперационный период протекал гладко
- СМЭКГ (72 часа) стойкий синусовый ритм, без эктопической активности
- Продолжена терапия: метопролол, спиронолактон, ривароксабан



Выводы:

- Идиопатическая дилатация правого предсердия сопровождается высокой вариабельностью клинических проявлений: от отсутствия симптомов до сердечной недостаточности, нарушений ритма сердца, тромбоэмболии.
- Представленные клинические случаи демонстрируют необходимость долгосрочного наблюдения за пациентами с ИДПП с повторным проведением визуализации и холтеровского мониторирования ЭКГ

