

Г. Д. МЕЗЕНЦЕВ, М. В. НОСКОВ, В. Н. ОБУХОВ, Е. Е. ЛИТАСОВА,
В. В. ШЕСТАКОВ, С. А. РЕЗЕПИН, А. Л. ЛАБУТИНА, С. М. МОИСЕЕВА

СУДЬБА БОЛЬНЫХ С ДЕФЕКТАМИ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, ОСЛОЖНЕННЫМИ ВЫСОКОЙ ЛЕГОЧНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ

Изолированные дефекты межжелудочковой перегородки составляют около 20% всех врожденных пороков сердца у детей раннего возраста и 7% — взрослых. До 25% небольших дефектов закрывается самостоятельно, большие дефекты переходят в синдром Эйзенменгера, особенно во второй декаде жизни. Практически, в финальной стадии заболевания больные могут быть приравнены к больным с синдромом гипертонии большого круга кровообращения атеросклеротической этиологии.

За период с 1960 по 1974 год мы наблюдали в течение 13 лет 117 неоперированных больных с большими изолированными дефектами межжелудочковой перегородки, осложненными высокой легочной гипертензией (III-а, III-б степени по классификации В. И. Бураковского с соавт.).

Из 117 больных диагноз врожденного порока сердца без уточнения его формы был первично поставлен у 75 больных (64%) до 3 лет, но в специализированные кардиологические учреждения больные направлялись преимущественно после 3-летнего возраста — 110 человек (94%). Течение легочной гипертензии у большинства больных носило злокачественный характер и к периоду госпитализации у 77 больных уже развился синдром Эйзенменгера, препятствовавший выполнению операции.

У 40 больных на уровне межжелудочковой перегородки выявлен лево-правый сброс, указывающий на возможность выполнения корригирующего хирургического вмешательства. Пробы с кислородом, эуфиллином, нитроглицерином при зондировании сердца показали, что у всех этих больных имелся выраженный функциональный компонент гипертензии. Особенностью клинических проявлений порока у части больных этой группы (6 человек) была застойная сердечная недостаточность в первые 3 года, не встречавшаяся у больных старших возрастных периодов, что мы связываем с уменьшением объема сброса крови через дефект и перегрузки сердца. Начиная с 9-10-летнего возраста у части больных появились боли в области сердца, напоминающие боли при ишемической болезни. При динамическом наблюдении за больными данной группы отмечено заметное падение частоты легочной гипер-

волемии к 12 годам, а среди больных старше 20 лет мы ее вообще не находили. В сроки от 1 года до 13 лет из 40 больных 3 погибло: 2 в возрасте до 7 лет и 1 в 23 года. У 9 больных (22,5%) появились признаки артериальной гипоксемии. В отдельных случаях возможно формирование препятствия на уровне выходного отдела правого желудочка.

Примером такого варианта являются результаты повторного обследования больного П. (обследован в 1970 и в 1974 годах). Давление в полости правого желудочка у него составляло соответственно 90/0 и 84/0 мм рт. ст. при давлении в легочном стволе 68/32 и 34/8 мм рт. ст. На операции помимо дефекта межжелудочковой перегородки обнаружен хорошо сформированный инфундибулярный стеноз правого желудочка. Наличие признаков стенозирования выходного отдела правого желудочка при легочной гипертензии может указывать на допустимость тактики выжидания и коррекции порока в более поздние сроки.

Таблица 1

Летальность в отдаленном периоде наблюдения

	Возраст наступления летального исхода							всего
	до 3	3—7	7—12	12—20	20—30	30—40	более 40	
МЖД+ЛГ+	1	—	1	—	1	—	—	3
Синдром Эйзенменгера	—	—	2	5	6	4	3	20
Итого	1 (0)	—	1 (2)	0 (5)	1 (6)	0 (4)	0 (3)	3 (20)

+ — дефект межжелудочковой (МЖД) перегородки, осложненный легочной гипертензией (ЛГ);

() — указано количес.во больных с синдромом Эйзенменгера

Особую группу составляют больные с синдромом Эйзенменгера. Из 77 человек с развитием легочной гипертензии при дефекте межжелудочковой перегородки (в возрасте до 3 лет) порок сердца первично обнаружен у 36 человек (47%). У всех больных реакции со стороны сосудов малого круга кровообращения на введение вазодилататоров во время зондирования не отмечалось. Давление в легочном стволе колебалось от 88 до 152 мм рт. ст. (в среднем составляя 113 мм рт. ст.). В возрасте старше 30 лет у 2/3 больных отмечались признаки сердечно-сосудистой недостаточности с нарушением кровообращения по большому кругу. Из 77 человек за период наблюдения погибло 20 (26%). Причем из 10 больных (старше 29 лет) в течение 8 лет погибло 7 человек.

У 9 больных старше 12 лет возникли нарушения ритма сердечной недостаточности. 3 из них погибли в ближайшее время после этого. У живущих в настоящее время 2 больных (46 и 55 лет) имеются признаки выраженной артериальной гипоксемии и сердечной недостаточности.

Выводы

1. Легочная гипертензия при больших дефектах межжелудочковой перегородки с возрастом прогрессирует и ко второму десятилетию более чем у 50% больных формируется синдром Эйзенменгера.
2. Продолжительность жизни для большинства больных с синдромом Эйзенменгера ограничена 30—40 годами.
3. Злокачественность течения легочной гипертензии указывает на необходимость хирургического лечения дефектов межжелудочковой перегородки в раннем детском возрасте.
4. В оценке соотношения функционального и органического компонентов легочной гипертензии важное значение имеет зондирование сердца с проведением функциональных проб.

НИИПК МЗ РСФСР, г. Новосибирск

Поступило 11/XII 1975 г.

Գ. Դ. ՄԵԶԵՆՑԵՎ, Մ. Վ. ՆՈՍԿՈՎ, Վ. Ն. ՕԲՈՒԽՈՎ

ԲԱՐՁՐ ԹՈՔԱՅԻՆ ՀԻՊԵՐՏԵՆԶԻԱՅԻՆ ԲԱՐԴԱՑԱԾ ՄՐՏՈՒՄ
ՓՈՐՈՔԱՅԻՆ ՄԻՋՆԱԳԱՏԻ ԴԵՖԵԿՏՈՎ ՏԱՌԱՊՈՂ
ՀԻՎԱՆԴՆԵՐԻ ԺՎԱՍՏԱԳԻՐԸ

Ա մ փ ո փ ո լ մ

Հեղինակներն ապացուցում են, որ սրտի մեջ փոքրային միջնապատի դեֆեկտով տառապող հիվանդների մոտ, հասակի հետ կապված, թոքային հիպերտենզիան պրոգրեսիվում է և երկրորդ տասնամյակում կեսից ավելի հիվանդների մոտ կազմակերպվում է էյզենմենգերի սինդրոմը:

G. D. MEZENCHEV, M. V. NOSKOV, V. N. OBOUHOV, E. E. LITASOVA,
V. V. SHESTAKOV, S. A. REZEPIN, A. L. LABOUTINA, S. M. MOISEEVA

THE FATE OF PATIENTS WITH INTERVENTRICULAR SEPTAL DEFECTS, COMPLICATED BY HIGH PULMONARY HYPERTENSION

Summary

The authors have shown that the pulmonary hypertension in patients with interventricular septal defects was progressed with the age, and in the most half of patients the syndrom of Euzenmenger was formed at the age of twenty years.