

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ДВУХКАМЕРНОГО СЕРДЦА У ВЗРОСЛОЙ ПАЦИЕНТКИ

Наиля Абдулрауфова Мухаметзянова^{1*}, Мария Рустэмовна Валеева²

¹Медико-санитарная часть Министерства внутренних дел Российской Федерации по Республике Татарстан, г. Казань, Россия;

²Центральная городская клиническая больница №18, г. Казань, Россия

Реферат

DOI: 10.17750/КМЖ2015-1069

Врождённые пороки сердца по частоте занимают третье место после врождённой патологии опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы. В США ежегодно рождаются до 30–35 тыс. детей с врождёнными пороками сердца, в России — 20–22 тыс., в Республике Татарстан — 320–350 детей. К числу редких и уникальных пороков относится единственный желудочек сердца. Естественное течение порока бесперспективно, и две трети больных умирают в течение первого года на фоне тяжёлой лёгочной гипертензии, прогрессирующей сердечной недостаточности, тяжёлой гипоксемии и нарушений сердечного ритма. Внутриутробно порок существенно не нарушает гемодинамику, и дети рождаются с нормальной массой и длиной тела. У большинства детей порок диагностируют в первые месяцы после рождения. При сочетании единственного желудочка сердца со стенозом лёгочной артерии и транспозицией магистральных сосудов клинические проявления порока обусловлены выраженной гипоксемией и цианозом. Интенсивный цианоз возникает с рождения, рано выявляются признаки гипоксемии на периферии — деформация фаланг пальцев и ногтей. Такие дети часто болеют респираторными заболеваниями, несмотря на одышку, нет обилия хрипов в лёгких. При отсутствии стеноза лёгочной артерии клиническая картина напоминает врождённый порок сердца с большим дефектом межжелудочковой перегородки и лево-правым шунтом с выраженной гипертрофией и умеренным цианозом, усиливающимся при крике и кормлении. Дети часто страдают рецидивирующими пневмониями и бронхитами, отстают в физическом развитии, у них постоянные одышка и тахикардия, рано увеличиваются размеры печени. Представлено клиническое наблюдение за больной с врождённым пороком сердца (единственным желудочком сердца) с тяжёлой сердечной недостаточностью. Особенность данного случая — наличие одного предсердия, сообщающегося через общий атрио-вентрикулярный клапан с единственным желудочком сердца, от которого через аортальный и лёгочный клапаны отходят два магистральных сосуда, а также нетипичное длительное течение на фоне нарушения сердечного ритма и выраженного ремоделирования сердца.

Ключевые слова: врождённый порок сердца, сердечная недостаточность.

A RARE CASE OF TWO-CHAMBERED HEART IN AN ADULT PATIENT

N.A. Mukhametzyanova¹, M.R. Valeeva²

¹Medical and sanitary unit of the Ministry of Internal Affairs of the Republic of Tatarstan, Kazan, Russia;

²Central Municipal Clinical Hospital №18, Kazan, Russia

Congenital heart diseases are third most prevalent congenital disorders right after congenital musculoskeletal and central nervous system disorders. Up to 30–35 thousand of children with congenital heart disease are born annually in USA, 20–22 thousand - in Russia, 320–350 children - in the Republic of Tatarstan. Univentricular heart is among rare and unique congenital heart disorders. The natural course of the disease is poor, with two thirds of patients passing away within the first year due to severe pulmonary hypertension, progressing heart failure, and severe hypoxia and heart arrhythmias. Prenatal influence of the disorder on hemodynamics is not significant, and babies are born with normal body weight and length. In most of the children, the disease is diagnosed within the first months after birth. If combined with pulmonary artery stenosis and transposition of the great vessels, clinical manifestations are associated with serious hypoxia and cyanosis. Intensive cyanosis is observed since birth, peripheral signs of hypoxia — phalangeal and nail deformities are seen early. Such children do not frequently have respiratory diseases, despite shortness of breath; there is no crackles in lungs. In the absence of pulmonary artery stenosis, the clinical picture reminds congenital heart disorder with big ventricular septal defect and left to right shunt with the expressed hypervolemia and moderate cyanosis, which becomes more severe while crying and at feeding. Children often have recurrent pneumonia and bronchitis, lag behind in physical development, they constantly have a shortness of breath and tachycardia, hepatomegaly occurs early. A clinical case of the patient with congenital heart disease (univentricular heart) and severe congestive heart failure is presented. The peculiarity of this case is the presence of the single atrium communicating through a common atrioventricular valve with a single ventricle, from which two main vessels begins with the aortic and pulmonary valves, as well as atypical long clinical course associated with heart arrhythmia and extensive cardiac remodeling.

Keywords: congenital heart disease, heart failure.

Встречается более 200 вариантов врождённых пороков сердца и множество их сочетаний (Lev M., 1972). Случай двухкамерного сердца является чрезвычайно редким и уникальным среди них. Он относится к порокам бледного типа с артериовенозным шунтом.

Основные причины рождения детей с врождёнными пороками сердца — хромосомные нарушения (5%), мутация одного гена (2–3%),

внешние факторы: алкоголизм, перенесённые во время беременности вирусные инфекции, приём лекарственных препаратов (1–2%), полигенно-мультифокальное наследование (90%) [3, 4].

При врождённых пороках в сердечно-сосудистой системе развиваются компенсаторные изменения, заставляющие перестраиваться весь организм ребёнка. При длительном существовании порока процессы компенсации ведут к выраженным деструктивным изменениям органов и систем и к гибели больного. При пороках

бледного типа с артериовенозным шунтом развиваются гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения. Около 50% детей первого года жизни с большим сбросом крови в малый круг кровообращения без хирургической помощи погибают при явлениях сердечной недостаточности. Если ребёнок переживает критический период, то к году в результате спазма лёгочных артерий уменьшается сброс крови в малый круг кровообращения, состояние пациента стабилизируется, начинают развиваться склеротические процессы в сосудах лёгких.

Единственным желудочком сердца считают порок, при котором оба атриовентрикулярных клапана или общий атриовентрикулярный клапан открываются в полость желудочка, от которого отходят оба магистральных сосуда [1, 2, 5].

Согласно классификации (Van Praagh R. и др., 1964), определяют анатомические пороки типов А, В, С, D. При типе А (78%) миокард единственного желудочка имеет строение левого желудочка (толстая стенка с множеством тонких трабекул), и лишь небольшая его часть (выпускник) представляет правожелудочковую структуру, которая служит рудиментарной камерой правого желудочка, расположенного на передней поверхности сердца. Выпускник рассматривают как часть выносящего тракта единственного желудочка, так как кровь в него поступает не из предсердия, а из полости желудочка.

Небольшие размеры отверстия, ведущего в выпускник, уменьшают объём протекающей через него крови и создают условия для стенозирования выводного отдела в магистральный сосуд, что приводит в свою очередь к снижению кровотока в малом круге.

Тип В (5%) имеет строение правого желудочка (тонкий миокард и несколько грубых трабекул, выпускника нет). Тип С (7%) представлен в равной мере лево- и правожелудочковой структурой, межжелудочковая перегородка отсутствует, или есть её рудиментарный зачаток с развитым гипертрофированным наджелудочковым гребнем, разделяющим пути оттока. При типе D (10%) миокард имеет неопределённую структуру без выпускника.

Кроме типа единственного желудочка, эта классификация учитывает особенность отхождения от выпускника аорты или лёгочной артерии и положение выпускника. При нормальном расположении магистральных сосудов от выпускника отходит лёгочная артерия (или оба сосуда), при транспозиции — аорта (или оба сосуда). При D-транспозиции аорты выпускник занимает переднеправое положение, как при полной транспозиции, при L-транспозиции — переднелевое, как при корригированной транспозиции [1, 2]. Наиболее часто встречается тип А III (74-79%). При наличии единственного желудочка сердца транспозиция магистральных сосудов — обычное состояние, а нормальное их расположение — исключение. Все варианты могут встречаться при нормальном, обратном и неопределённом рас-

положении внутренних органов, аномальном расположении сердца и сочетаться с сопутствующими пороками, чаще со стенозом лёгочной артерии (64%).

Из-за транспозиции магистральных сосудов и отсутствия межжелудочковой перегородки регистрируют изменения в коронарной и проводящей системах сердца [3]. Нередко обнаруживают единственный коронарный синус, от которого отходит одна или несколько коронарных артерий. Топография синусного и атриовентрикулярного узлов не изменена. Пучок Гиса входит в желудочек ниже створок атриовентрикулярного клапана и проходит в толще мышечного тяжа, представляющего собой рудимент межжелудочковой перегородки, или локализуется в задней стенке желудочка.

Гемодинамически порок характеризуется тем, что в единственной полости желудочка происходит смешение артериальной и венозной крови. Аорта и лёгочная артерия, непосредственно отходящие от желудочка, имеют одинаковое системное давление.

Фактор, определяющий гемодинамику и клинические проявления при пороке, — наличие и степень выраженности лёгочного стеноза, от которого зависит объём рудимент межжелудочковой перегородки. При отсутствии стеноза лёгочной артерии с рождения существует лёгочная гипертензия. Изначально низкое сопротивление лёгочных сосудов приводит к значительной гиперволемии малого круга кровообращения. Увеличение минутного объёма малого круга кровообращения сопровождается поступлением большого количества оксигенированной крови в желудочек, превосходящего по объёму венозный объём. У таких больных отсутствует артериальная гипоксемия, или она минимальная. При склеротических изменениях в лёгочных сосудах выраженность гипоксемии возрастает.

Наличие стеноза лёгочной артерии сопровождается дефицитом лёгочного кровотока и преобладанием доли венозной крови в желудочке. Вследствие снижения насыщения крови кислородом у пациентов наблюдается выраженный цианоз.

В ряде случаев артериальной гипоксемии имеют значение струйность потоков артериальной и венозной крови внутри полости желудочка и тип расположения магистральных сосудов: при направлении струи крови из лёгочных вен преимущественно в аорту, расположенную слева, а из полых вен — в лёгочную артерию (L-транспозиция) степень гипоксемии меньше.

В практике случай длительного существования такого порока уникально редок. По данным многих авторов, дети с подобным пороком не доживают до года. Большинство пациентов с тяжёлыми пороками, в том числе с единственным желудочком сердца, в 52-97% случаев умирают в первые месяцы жизни или в возрасте до года [3]. Литературных описаний функционирования двухкамерного сердца чрезвычайно мало [4].

Клинический анализ крови пациентки С.
от 02.12.2014.

Параметр	Результат	Норма
Количество эритроцитов, $\times 10^{12}/л$	6,48	3,9–5,0
Концентрация гемоглобина, г/л	149	132–164
Гематокрит, %	47	36–44
Количество лейкоцитов, $\times 10^9/л$	5	3,8–9,8
Скорость оседания эритроцитов, мм/ч	5	2–15

Приводим собственное наблюдение двухкамерного врождённого порока сердца у взрослого человека с одним предсердием, сообщающимся через общий атриовентрикулярный клапан с единственным желудочком сердца, от которого через аортальный и пульмональный клапаны отходят два магистральных сосуда.

Пациентка 41 года поступила в терапевтическое отделение городской больницы №18 с жалобами на одышку смешанного характера в покое, усиливающуюся при минимальной физической нагрузке и в горизонтальном положении, эпизоды удушья, колющую боль в области сердца, учащённое сердцебиение, отёки нижних конечностей, быструю утомляемость, постоянную головную боль, ухудшение самочувствия после перенесённой острой респираторной вирусной инфекции.

Из *опроса* известно, что диагноз врождённого порока сердца установлен через 4 мес после рождения. В возрасте 6 и 11 лет (1979 и 1984 гг.) обследована в институте патологии кровообращения г. Новосибирска, в 15 лет (1988 г.) – в Научно-исследовательском институте трансплантологии и искусственных органов г. Москвы. Поставлен диагноз: «Декстракардия. Врождённый порок сердца: дефект межжелудочковой перегородки – вариант комплекса Эйзенменгера». В оперативном вмешательстве отказано из-за высокой лёгочной гипертензии. Регулярно получает дигоксин, пропранолол (анаприлин), ацетилсалициловую кислоту + магния гидроксид (кардиомагнил), спиронолактон (верошпирон), фуросемид.

Анамнез жизни. Родилась в одном из районов Республики Татарстан. Первый ребенок в семье. Профессиональный анамнез: с 1-го по 10-й класс посещала школу на общих основаниях с освобождением от уроков физкультуры; окончила библиотечный техникум, 7 лет работала библиотекарём. Перенесённые заболевания: частые простудные заболевания, пневмонии. Первый приступ нарушения сердечного ритма с потемнением в глазах и слабостью зарегистрирован в 12 лет, с 20 лет приступы сопровождаются потерей сознания с частотой сердечных сокращений (ЧСС) до 280 в минуту. Приближающийся пароксизм пациентка чувствует и купирует его самостоятельным внутримышечным введением преднизолона и верапамила (изоптина). Наследственность не отягощена.

Общий осмотр и физические данные при поступлении. Общее состояние пациентки тяжёлое, выраженная смешанная одышка с эпизодами удушья, частота дыхательных движений 35 в минуту. Положение вынужденное (ортопноэ). Сознание ясное. Рост 153 см, масса тела 40 кг. Телосложение правильное. Правая половина грудной клетки изменена двусторонним сердечным горбом. Ногтевые фаланги в виде «барабанных палочек», ногтевые пластинки в виде «часовых стёкол».

Кожные покровы бледные с цианотичным оттенком, акроцианоз пальцев рук и ног, кон-

чика носа, языка. Симметричный отёк голеней.

Верхушечный толчок разлитой, усиленный, определяется в правой половине грудной клетки между передней подмышечной линией и грудной, между вторым и шестым межреберьями, сопровождается систолическим дрожанием. Границы относительной сердечной тупости смещены вправо на 2 см, в шестое межреберье. Пульс одинаков на обеих руках по наполнению, аритмичный, с частотой 114 в минуту. Тоны сердца громкие, аритмичные, акцент и расщепление II тона справа от рукоятки грудины. Грубый систолический шум над всей областью сердца. ЧСС 137 в минуту, дефицит пульса 23 в минуту. Артериальное давление 105/70 мм рт.ст.

При перкуссии над всей поверхностью лёгких ясный лёгочный звук. На фоне бронховезикулярного дыхания в нижних отделах слышна крепитация.

Живот правильной формы, участвует в дыхании, мягкий, безболезненный. В правом подреберье определяется нижний край печени: закруглённый, ровный, умеренно болезненный, выступает из-под рёберной дуги на 2,0 см.

Результаты лабораторных исследований (табл. 1) показали компенсаторное повышение количества эритроцитов до $6,48 \times 10^{12}/л$, гематокрита до 47%. Биохимические показатели крови не отличались от нормы.

На рентгенограмме органов грудной полости наблюдалось резкое расширение поперечника сердца, больше вправо. Лёгочный рисунок усилен за счёт переполнения артериального русла и расширения корней лёгких.

При электрокардиографии (рис. 1), проведённой с «зеркальным наложением» электродов на правую половину грудной клетки, выявлено нормальное положение электрической оси сердца, диагностирована полная блокада правой ножки пучка Гиса. Высокоамплитудные зубцы R и глубокие асимметричные отрицательные зубцы T во всех грудных отведениях, обусловленные гипертрофией и систолической перегрузкой желудочка. Нарушение сердечного ритма по типу фибрилляции предсердий со средней ЧСС 69 в минуту.

По данным суточного мониторинга элек-

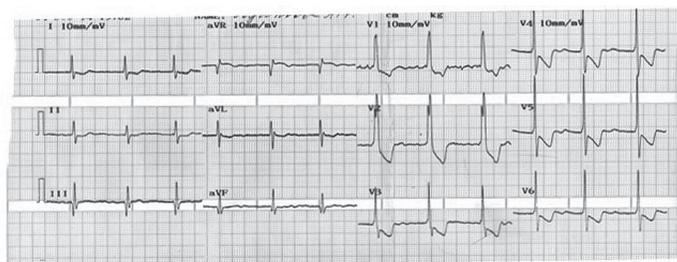


Рис. 1. Электрокардиограмма пациентки С. от 02.12.2014.

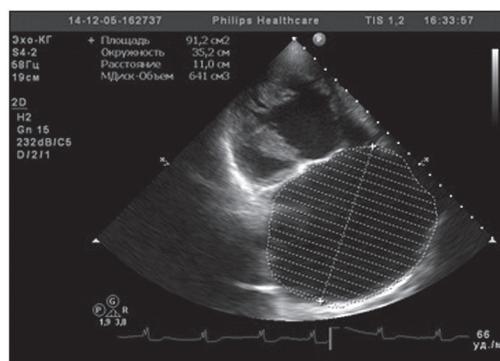


Рис. 2. Апикальный доступ: визуализируются две камеры с гигантским предсердием

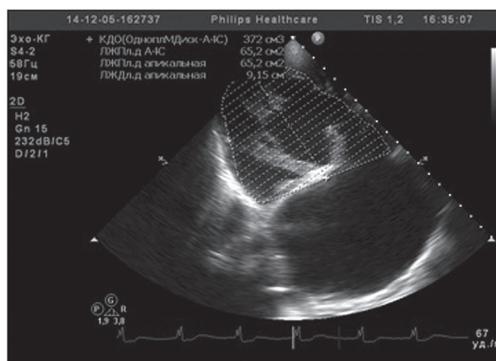


Рис. 3. Апикальный доступ: визуализируются две камеры. Конечный диастолический объём левого желудочка 372 мл

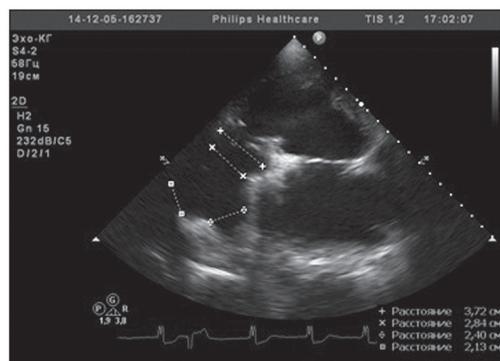


Рис. 4. Дилатированный ствол лёгочной артерии и её ветви

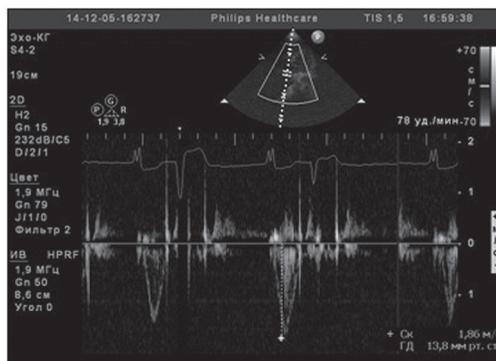


Рис. 5. Клапан лёгочной артерии с трансклапанным градиентом 13,8 мм рт.ст.

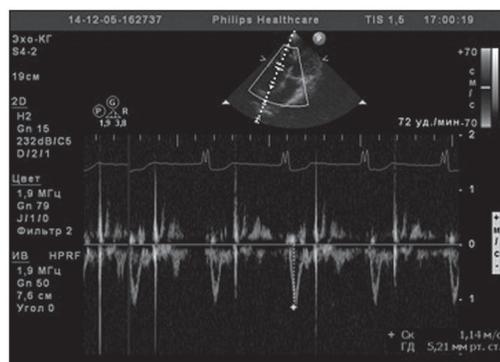


Рис. 6. Параллельный ход магистральных сосудов. Аорта расположена спереди, а дилатированная лёгочная артерия сзади. Аортальный клапан с трансклапанным градиентом 5,21 мм рт.ст.

трокардиограммы регистрировались фибрилляция предсердий с ЧСС от 56 до 156 в минуту, частые полиморфные желудочковые extrasystoles, в том числе парные, сгруппированные до трёх, с периодами би-, тригеминии – градиация IV по Лауну, дневной циркадный тип. По второму каналу регистрировалась постоянная депрессия сегмента ST до 1,3-2,1 мм с отрицательным зубцом T.

При эхокардиографии визуализируется единственный желудочек, сообщающийся с единственным предсердием (рис. 2-6) через единый атриовентрикулярный клапан. Камеры сердца значительно дилатированы. Выраженная трабекулярность желудочка с мощным мышечным тяжом, который, возможно, является неправильно расположенной межжелудочковой перегородкой. Стенки гипертрофированы. Со-

Таблица 2
Данные эхокардиографии пациентки С.

Параметры	
Конечный диастолический размер желудочка, см	7
Конечный систолический размер желудочка, см	5,3
Конечный диастолический объём желудочка, мл	372
Конечный систолический объём желудочка, мл	224
Объём предсердия, мл	641
Толщина стенки желудочка, см	1,22-1,4
Фракция выброса, %	34
Диаметр лёгочной артерии: на уровне клапана, см	3,72
на уровне ствола, см	2,84
Величина систолического давления в лёгочной артерии, мм рт.ст.	80

кратительная способность желудочка снижена. Створки атриовентрикулярного клапана уплотнены, утолщены с недостаточностью III степени. От единственного желудочка через неизменённые аортальный и пульмональный клапаны отходят два магистральных сосуда. На лёгочном клапане определяется небольшая регургитация. Ствол и ветви лёгочной артерии дилатированы. Выраженная лёгочная гипертензия. Данные эхокардиографии представлены в табл. 2.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости выявлено расширение нижней полой вены и внутривенных вен, а также киста левой почки. Органы брюшной полости расположены правильно.

Тактика оказания помощи больным с врождённым пороком сердца строится с учётом течения порока, эффективности консервативного лечения, возможности и риска проведения хирургического лечения.

В стационаре проведена следующая терапия: пропранолол 10 мг 2 раза в сутки, дигоксин 0,375 мг в сутки, спиронолактон (верошпирон), фуросемид, ацетилсалициловая кислота + маг-

ния гидроксид (кардиомагнил), триметазидин (предуктал) в стандартной дозе.

В результате проведённого лечения уменьшились одышка и боли в сердце, ощущение сердцебиения, сошли отёки нижних конечностей. Больная выписана из стационара в удовлетворительном состоянии с рекомендациями по профилактике инфекционного эндокардита и проведением обследования 1 раз в полгода.

Таким образом, особенностью данного случая было наличие одного предсердия, сообщающегося через общий атриовентрикулярный клапан с единственным желудочком сердца, от которого через аортальный и пульмональный клапаны отходят два магистральных сосуда, а также нетипичное длительное течение на фоне нарушения сердечного ритма и выраженного ремоделирования сердца.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белоконов Н.А., Подзолков В.П. *Врождённые пороки сердца*. М.: Медицина. 1991; 352 с. [Belokon' N.A., Podzolkov V.P. *Vrozhdennyye poroki serdtsa*. (Congenital heart diseases.) Moscow: Meditsina. 1991; 352 p. (In Russ.)]
2. Митина И.Н., Бондарев Ю.И. *Неинвазивная ультразвуковая диагностика врождённых пороков сердца*. Атлас. М.: Видар-М. 2004; 304 с. [Mitina I.N., Bondarev Yu.I. *Neinvazivnaya ul'trazvukovaya diagnostika vrozhdennykh porokov serdtsa*. Atlas. (Non-invasive ultrasound examination of congenital heart disorders. Atlas.) Moscow: Vidar-M. 2004; 304 p. (In Russ.)]
3. Мутафьян О.А. *Пороки сердца у детей и подростков. Руководство для врачей*. М.: ГЭОТАР-Медиа. 2009; 560 с. [Mutaфyan O.A. *Poroki serdtsa u detey i podrostkov*. *Rukovodstvo dlya vrachey*. (Congenital heart disorders in children and teenagers. Handbook for physicians.) Moscow: GEOTAR-Media. 2009; 560 p. (In Russ.)]
4. Обрезан А.Г., Стрельников А.А., Дерюгин М.В. и др. Двухкамерное сердце. *Медицина. XXI век*. 2007; 6: 94-100. [Obrezan A.G., Strel'nikov A.A., Deryugin M.V. et al. Two-chambered heart. *Meditsina. XXI vek*. 2007; 6: 94-100. (In Russ.)]
5. Чазов Е.И. *Болезни сердца и сосудов. Руководство для врачей в 4 т.* М.: Медицина. 1992; 2: 512 с. [Chazov E.I. *Bolezni serdtsa i sosudov*. *Rukovodstvo dlya vrachey v 4 tomakh*. (Cardiovascular diseases. Handbook for physicians, 4 volumes.) Moscow: Meditsina. 1992; 2: 512 p. (In Russ.)]