

СЛУЧАЙ ЕДИНСТВЕННОГО ДВУХПРИТОЧНОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА С ТРАНСПОЗИЦИЕЙ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

Владимир Николаевич Ослопов¹, Максим Анатольевич Макаров^{1*},
Рамзия Талгатовна Хабибуллина², Татьяна Юрьевна Афанасьева¹

¹Казанский государственный медицинский университет,

²Городская клиническая больница №11, г. Казани

Реферат

Приведено наблюдение 19-летней больной с врождённым пороком сердца (единственным двухприточным правым желудочком сердца в сочетании с корригированной транспозицией магистральных сосудов), осложнившимся острым нарушением ритма сердца (трепетанием предсердий) и сердечной недостаточностью. С помощью эхокардиографии (2D-, M-режим, цветное доплеровское сканирование) поставлен диагноз единственного желудочка сердца с транспозицией сосудов (редкий вариант В III). Особенность данного клинического случая — сохранение синусового ритма в течение 19 лет, несмотря на выраженное ремоделирование миокарда. Резкое ухудшение клинического состояния больной было обусловлено нарушением ритма сердца: трепетанием предсердий с проведением на желудочек (2:1). Улучшение клинического состояния было достигнуто при фармакологической блокаде атриовентрикулярного проведения в сочетании с усилением инотропной функции миокарда.

Ключевые слова: врождённый порок сердца, единственный желудочек сердца, острая сердечная недостаточность.

A CASE OF A SINGLE DOUBLE INLET CARDIAC VENTRICLE WITH TRANSDITION OF GREAT VESSELS
V.N. Osloпов¹, M.A. Makarov¹, R.T. Khabibullina², T.Yu. Afanaseva¹, ¹Kazan State Medical University, ²City Clinical Hospital №11, Kazan city. Presented was an observation of a 19-year old patient with a congenital heart defect (a single double inlet right cardiac ventricle in combination with a corrected transposition of the great vessels), which was complicated by acute heart rhythm disturbance (atrial flutter), and heart failure. With the help of echocardiography (2D-, M-mode, color Doppler scan) diagnosed was the single ventricle with transposition of the great vessels (a rare variant of B III). The peculiarity of this clinical case is the preservation of the sinus rhythm during 19 years, despite the marked remodeling of the myocardium. The sharp deterioration in clinical status of the patient was due to a disturbance of the cardiac rhythm: atrial flutter with a 2:1 conduction on to the ventricle. Clinical improvement was achieved by pharmacological blockade of atrioventricular conduction in combination with an increase of the inotropic myocardial function. **Keywords:** congenital heart defect, single cardiac ventricle, acute heart failure.

Единственный желудочек сердца («сердце лягушки») — врождённый порок сердца, характеризующийся отсутствием межжелудочковой перегородки, то есть оба предсердия через митральный и трёхстворчатый клапаны сообщаются с общим желудочком [2]. Первые описания порока сделаны J. Farre (1814) и A. Holmes (1824) [4].

Частота единственного желудочка среди всех врождённых пороков сердца по клиническим данным составляет 1–3,2%, по патологоанатомическим — 1,5% [3]. Значительно чаще такой порок встречается у мальчиков (в соотношении 3:1) [5]. Почти 75% больных с единственным желудочком погибают на первом году жизни. В литературе есть описания единичных больных, которые дожили до 56 лет и более. Средняя длительность жизни больных с единственным желудочком сердца составляет лишь 6,7 лет [1].

Приводим собственное наблюдение больной с единственным двухприточным правым желудочком сердца в сочетании с корригированной транспозицией магистральных сосудов, осложнившимся острым нарушением ритма сердца (трепетанием предсердий) и сердечной недостаточностью.

Больная М. 19 лет 6 сентября 2009 г. поступила по «скорой помощи» в реанимацию город-

ской больницы №11 г. Казани с жалобами на выраженную одышку смешанного характера с эпизодами удушья (сердечная астма), усиливающуюся в горизонтальном положении; колющую боль в области сердечного горба (между левой среднеключичной и передней подмышечной линиями, между четвёртым и шестым межреберьями), которая усиливается через каждые 3–4 мин; учащённое сердцебиение.

Из анамнеза известно: болеет с рождения, до 18 лет проходила госпитализацию в специализированных лечебных учреждениях 2–3 раза в год. С 2000 г. включена в лист ожидания трансплантации комплекса «сердце-лёгкие».

6 сентября 2009 г. с утра появились одышка и боли в области сердечного горба. Вечером после прогулки при подъёме на 5-й этаж почувствовалась ухудшение состояния, через 10–15 мин развилась сильная одышка и усилились боли в области сердечного горба. Доставлена машиной «скорой помощи» в реанимацию, где находилась 4 дня, потом была переведена в терапевтическое отделение.

Общий осмотр и физикальные данные при поступлении: состояние тяжёлое, выраженная смешанная одышка с эпизодами удушья, частота дыхательных движений 22 в минуту, сознание ясное, положение больной вынужденное (ортопноэ). Присутствуют сердечный горб (*gibbus cardiacus*), изменение пальцев рук по типу «ба-

Данные эхокардиографии больной М. 19 лет за 2 года (2007–2009)

	14.08.2007	26.09.2007	15.05.2008	13.05.2009	23.08.2009	27.10.2009
Конечный диастолический размер желудочка, см	10,1	8,7	10	8	—	9,3
Конечный систолический размер желудочка, см	7,5	5,5	7,2	6,7	—	8,2
Фракция выброса, %	47	—	52	30	—	27
Ускорение систолического потока в аорте	0,6	1	1,2	1,4	1,39	1,4
Недостаточность митрального клапана (степень регургитации)	2	—	2	2	1-2	2-3
Недостаточность трёхстворчатого клапана (степень регургитации)	2,5	2,5	2,5	2-3	2-3	2-3
Недостаточность аортального клапана (степень регургитации)	—	—	—	2	2	2

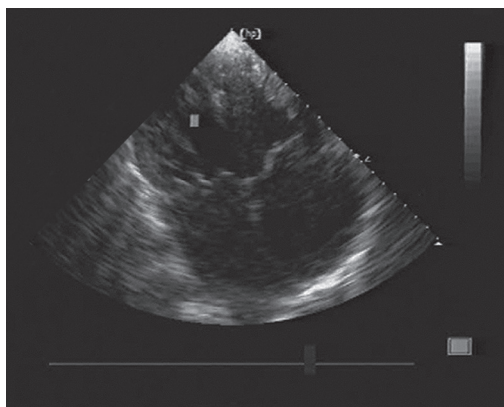


Рис. 1. Двухмерная эхокардиография. Апикальный доступ (сечение четырёх камер).

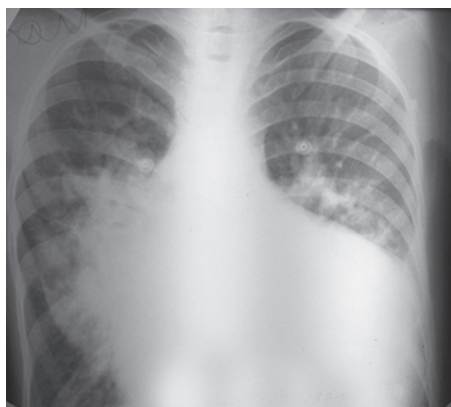


Рис. 2. Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки.

рабанных палочек», центральный диффузный цианоз, на его фоне акроцианоз пальцев рук и ног, губ, кончика носа. Отмечены видимая пульсация сонных артерий («пляска каротид») и положительный венозный пульс. Пальпаторно определяется сердечный толчок, верхушечный толчок пальпируется между передней и задней подмышечными линиями и между четвертым и шестым межреберьями, разлитой (площадь $4 \times 6 \text{ см}^2$), высокий (2 см), усиленный, умеренно резистентный. Пульс 122 в минуту, артериальное давление 115/65 мм рт.ст. Левая граница относительной тупости резко смещена влево, в шестое межреберье по средней подмышечной линии. При аускультации лёгких в нижних отделах на фоне бронхо-везикулярного дыхания слышна крепитация. Аускультации сердца: очень частые, приглушённые, аритмичные тоны. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 145 в минуту. Дефицит пульса 23 в минуту. Определяются протодиастолический ритм галопа (за счёт III тона), акцент и расщепление II тона на лёгочном

стволе, пансистолический шум во всех точках аускультации, голодиастолический убывающий шум в точке Боткина-Эрба. При пальпации передняя брюшная стенка участвует в дыхании, живот мягкий, край печени у рёберной дуги, умеренно плотный, закруглённый, ровный, слегка болезненный.

По данным эхокардиографии с 2007 г. развились прогрессирующее снижение фракции выброса, нарастающая недостаточность митрального, трёхстворчатого и аортального клапанов, расширение полостей предсердий и желудочка (табл. 1).

Приводим изображение сердца больной в режиме двухмерной эхокардиографии (рис. 1).

Рентгенографическое исследование органов грудной клетки в прямой проекции (рис. 2): поперечник сердца резко расширен, больше влево. Сосудистый пучок укорочен, гипопластичен.

При ультразвуковом исследовании выявлено расширение нижней полой вены и внутривенных вен, в брюшной полости присутствует не-

большое количество свободной жидкости (50 мл).

Течение заболевания у больной М. имело особенность: до настоящего резкого ухудшения состояния, обусловленного срывом сердечного ритма, в течение 19 лет сохранялся синусовый ритм. При этом на электрокардиограмме (ЭКГ) почти всегда регистрировали синусовую тахикардию с частотой свыше 100 в минуту. Определялись резкое отклонение электрической оси влево, полная блокада правой ножки, передневерхней ветви левой ножки пучка Гиса, смешанные нарушения процессов реполяризации.

06.09.09. При поступлении: нарушения проводимости, зарегистрированные на предыдущих ЭКГ, сохраняются, появилось трепетание предсердий с частотой до 300 в минуту с аритмичным проведением на желудочек. Средняя частота сокращения желудочка 175 в минуту.

07.09.09. Трепетание изменило форму: зарегистрирована ЭКГ с ритмичным проведением на желудочек с соотношением сокращений предсердий и желудочка 2:1. ЧСС 120 в минуту, частота сокращений предсердий 240 в минуту.

В стационаре проведена следующая медикаментозная терапия: пропранолол 10 мг 2 раза в день, дигоксин 0,375 мг (по 1/2 таблетки 3 раза в день), варфарин 3,75 мг под контролем международного нормализованного отношения, цефтриаксон 2 г 1 раз в день.

В результате проводимого лечения существенно уменьшилась одышка, исчезли боли в области сердца, прекратилось ощущение сердцебиения.

Осмотр 14.09.09. Состояние средней степени тяжести (ЧСС=95, смешанная одышка лёгкой степени, частота дыхательных движений 22 в минуту). Положение больной активное. Центральные цианоз уменьшился. На ЭКГ от 14 сентября 2009 г. соотношение сокращений предсердий и желудочка изменилось и стало равным 4:1. ЧСС=75 в минуту. Частота сокращения предсердий 280–300.

11.09.09. Соотношение частоты сокращений предсердий и желудочка определяется как 3:1. ЧСС=95.

Больная выписана из стационара на 9-е сутки в удовлетворительном состоянии. Улучшение клинического состояния было достигнуто фармакологической блокадой атриовентрикулярного проведения в сочетании с усилением инотропной функции миокарда.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Белоконь Н.А., Подзолков В.П.* Врождённые пороки сердца — М.: Медицина, 1991. — С. 282–291, 301–323.
2. *Мутафьян О.А.* Детская кардиология: руководство. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 504 с.
3. *Папищук Н.Ю., Субботина В.Г., Емелина Л.П., Курако М.М.* Единственный желудочек сердца: демонстрация случая // Успехи соврем. естеств. — 2009. — №8 — С. 103–104.
4. *Laussen P.C.* Neonates with congenital heart disease // *Curr. Opin. Pediatr.* — 2001. — Vol. 13. — P. 220–226.
5. *Patrick W.* Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle // *Prog. Pediatr. Cardiol.* — 2002. — Vol. 16. — P. 31–38.