

ВРОЖДЁННАЯ АНОМАЛИЯ СЕРДЦА «ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК»: СТРУКТУРНО-ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА В ПОВСЕДНЕВНОЙ ПРАКТИКЕ

Диана Наилевна Самигуллина*, Николай Анатольевич Цибулькин

Казанская государственная медицинская академия, г. Казань, Россия

Поступила 22.10.2015; принята в печать 27.10.2015.

Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2016-295

Диагностика и описание редких врождённых аномалий сердца — довольно сложная задача для врача ультразвуковой диагностики. Наибольшие трудности возникают в лечебных учреждениях, не имеющих специализации по педиатрии или кардиохирургии. Редкой формой врождённых пороков сердца является группа аномалий, объединённо обозначаемых как «единственный желудочек». Тяжёлые гемодинамические нарушения и неблагоприятное течение заболевания снижают возможность обнаружения этого порока в подростковом или зрелом возрасте. Единственный желудочек как главная характерная черта аномалии может встречаться при различных формах патологии. Наиболее часто к синдрому единственного желудочка относят синдром гипоплазии левых отделов сердца, атрезии трёхстворчатого клапана и единственный желудочек с двойным притоком. Благоприятнее всего протекают случаи, когда единственный желудочек является анатомически левым в сочетании с отдельными и полноценными атриовентрикулярными клапанами, при отсутствии существенных стенозов магистральных артерий и их нормальном расположении. Такой вариант единственного желудочка с двойным притоком известен как «сердце Holmes'a». Эхокардиографическая диагностика позволяет детализировать анатомические и функциональные нарушения, присутствующие в каждом отдельном случае. Детальное выявление диагностических признаков позволяет конкретизировать диагноз и избежать противоречий в трактовке получаемых данных. Приводим клинический случай одной из наиболее редких форм данной патологии. Особенностью описываемого случая, помимо его редкости, является длительное компенсированное течение порока. Отсутствие явных признаков сердечной недостаточности в данном случае может быть следствием ряда факторов, таких как наличие баланса между лёгочным и системным кровотоком, отсутствие прогрессивных изменений в сосудах малого круга кровообращения, полноценность атриовентрикулярных клапанов, отсутствие стенозов и изменений клапанов магистральных артерий, анатомически левый желудочек с достаточной сократимостью.

Ключевые слова: единственный желудочек, диагностика, эхокардиография, врождённые пороки сердца.

CONGENITAL HEART ANOMALY «SINGLE VENTRICLE»: STRUCTURAL AND FUNCTIONAL DIAGNOSIS IN EVERYDAY PRACTICE

D.N. Samigullina, N.A. Tsubulkin

Kazan State Medical Academy, Kazan, Russia

Diagnosis and description of rare congenital heart anomalies are great challenges for the ultrasonographer. The biggest difficulties arise in hospitals, which do not have specialization in pediatrics or cardiac surgery. A rare form of congenital heart defects is a group of anomalies, unitedly defined as «single ventricle». Severe hemodynamic disturbances and unfavorable course of the disease reduce the possibility to detect this defect in adolescence or adulthood. Single ventricle, as the anomaly main feature, can occur in different forms of pathology. The most commonly single ventricle syndrome includes left heart hypoplasia, tricuspid atresia, and double inlet single ventricle syndromes. The most favorable course have cases when a single ventricle anatomically is left ventricle along with separate and properly formed atrioventricular valves, in the absence of main arteries significant stenosis and their normal location. This variant of a double inlet single ventricle is known as the «Holmes heart». Echocardiographic diagnosis allows to detail the anatomical and functional defects that are present in each case. Detailed identification of diagnostic features allows to specify the diagnosis and avoid inconsistencies in the obtained data interpretation. We present a clinical case of one of the most rare forms of these disease. The described case feature, in addition to its rarity, is long compensated course of defect. The lack of obvious signs of heart failure in this case may be due to a number of factors, such as a balance between the pulmonary and systemic circulation, absence of progressive changes in the pulmonary circulation blood vessels, atrioventricular valves functional adequacy, the absence of stenosis and valves changes of the main arteries, anatomically left ventricle with sufficient contractility.

Keywords: single ventricle, diagnostics, echocardiography, congenital heart defects.

Врачу ультразвуковой диагностики приходится сталкиваться в своей практике с редкими формами врождённых пороков сердца. Редка среди взрослых пациентов такая врождённая аномалия, как «единственный желудочек» (ЕДЖ). Неблагоприятное течение заболевания снижает вероятность того, что ребёнок доживёт до подросткового или взрослого возраста. Название аномалии является описательным и не отражает в полной мере анатомического и функционального

состояния сердца в каждом конкретном случае. Это приводит к неоднозначности в трактовке данных, противоречиях в классификации и объединению в рамках одного диагноза состояний, различных по патогенетической сути [7, 12].

Основные морфофункциональные признаки ЕДЖ, доступные выявлению при рядовой эхокардиоскопии, следующие [1, 3, 8]:

– наличие одной сократительной камеры (желудочка), осуществляющей циркуляцию по обоим кругам кровообращения;

– частое наличие рудиментарной или гипоплазированной камеры второго желудочка, сооб-

щающейся с основным желудочком;

- предсердия могут иметь различную структуру, нередко в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП);

- функционирующий желудочек может иметь соединение с одним или с обоими предсердиями;

- атриовентрикулярное соединение осуществляется через два отдельных или один общий клапан;

- функционирующий желудочек может иметь один или два пути оттока;

- возможна атрезия или обструкция одного из путей оттока;

- возможно аномальное расположение магистральных артерий;

- состояние артериального протока зависит от особенностей гемодинамики.

Многообразие структурных отклонений затрудняет однозначную характеристику данного порока. Наиболее часто к ЕдЖ относят синдром гипоплазии левых отделов сердца, атрезии трёхстворчатого клапана, ЕдЖ с двойным притоком (ЕдЖДП).

Синдром гипоплазии левых отделов сердца имеет следующую эхокардиографическую картину. Функционирующий желудочек, являющийся анатомически правым, соединяется с правым предсердием и лёгочной артерией. Он может иметь соединение с гипоплазированным левым желудочком (ЛЖ), часто сочетается с гипоплазией восходящей части аорты, а также атрезией митрального и аортального клапанов. Как правило, есть ДМПП. Действующий правый желудочек (ПЖ) может быть увеличен, а лёгочная артерия расширена. При атрезии аортального клапана кровь в системный кровоток поступает через артериальный проток. Выраженность отдельных элементов порока и тяжесть его течения могут варьировать. С учётом различной степени гипоплазии ЛЖ частоту данной аномалии оценивают как 2,3 случая на 10 тыс. новорождённых [6].

Атрезия трёхстворчатого клапана обычно сочетается с гипоплазией ПЖ, обструкцией его выносящего тракта или стенозом лёгочной артерии. Функционирующим желудочком бывает левый, имеющий соединение с левым предсердием и аортой, а также с гипоплазированным ПЖ. Предсердия обычно соединяются через ДМПП. При нарушении оттока из ПЖ кровь поступает в малый круг кровообращения через артериальный проток. Данный порок встречается с частотой 1 случай на 10 тыс. новорождённых, составляя от 1,4 до 2,9% всех врождённых пороков сердца [11].

Для обеих вышеназванных аномалий характерно соединение ЕдЖ с одним предсердием, что считают дифференциально-диагностическим признаком. Нарушение расположения магистральных артерий, часто встречающееся при обоих пороках, не все специалисты согласны обозначать термином «транспозиция».

Единственный желудочек с двойным притоком (ЕдЖДП) – редкая врождённая аномалия, при

которой в ЕдЖ впадают оба предсердия, что отличает её от других вариантов ЕдЖ. Нередко ЕдЖ соединён с рудиментарной полостью второго желудочка и может быть анатомически левым (65–80%), правым (5–20%) или неопределённой морфологии (10–15%). Анатомически ПЖ имеет выраженную трабекулярность миокарда, а расположение рудиментарной полости спереди и справа указывает, что желудочек является левым (соответственно, при расположении рудиментарной полости сзади и слева желудочек является правым). Рудиментарная полость не соединяется с предсердиями, но через неё может идти отток в одну из магистральных артерий. Обе артерии могут отходить от желудочка, при этом возможно нарушение их расположения или наличие общего пути оттока в виде *truncus arteriosus* [10].

Также встречается обструкция или атрезия одной из артерий (как правило, лёгочной артерии). С желудочком два предсердия соединяются через два отдельных или один общий атриовентрикулярный клапан. Данная аномалия составляет около 1% врождённых аномалий сердца [5].

Выделяют следующие диагностические признаки ЕдЖДП:

- один функционирующий желудочек;

- наличие двух предсердий;

- соединение желудочка с обоими предсердиями.

Основные варианты анатомии ЕдЖДП:

- желудочек: анатомически левый, правый, неопределённый;

- рудиментарная камера: наличие или отсутствие;

- атриовентрикулярное соединение: два отдельных или один общий клапан.

Дополнительные компоненты аномалии ЕдЖДП:

- обструкция (атрезия) одной из магистральных артерий;

- предсердия как отдельные полости с ДМПП;

- открытый артериальный проток.

Клиническая картина складывается из одышки, цианоза, тахикардии, сердечной недостаточности, вторичного эритроцитоза, тромбозов и тромбоземболических осложнений. Даже многократно оперированные пациенты редко достигают зрелого возраста. Причинами смерти становятся прогрессирующая сердечная недостаточность, нарушения ритма сердца и внезапная сердечная смерть [2].

Возможны варианты с преобладанием лёгочного или системного кровотока. Увеличенный кровоток через лёгочную артерию обеспечивает оксигенацию крови, но переполнение малого круга кровообращения ведёт к нарушению функций лёгких и выраженной одышке. Это также снижает кровоснабжение тканей и способствует развитию сердечной недостаточности вследствие перегрузки желудочка. Изменения в артериолах повышают давление в лёгочной артерии и перераспределяют кровоток в пользу системного рус-

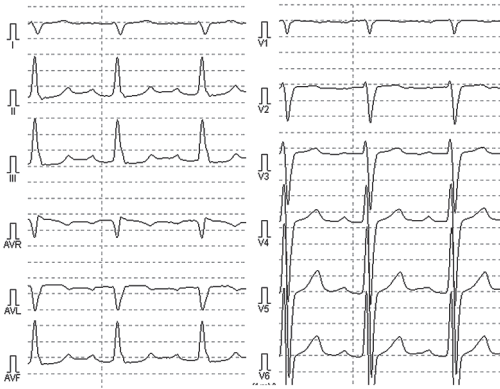


Рис. 1. Электрокардиограмма пациента Н.



Рис. 2. Холтеровское мониторирование электрокардиограммы. Парная желудочковая экстрасистола

ла, что приводит к снижению оксигенации и цианозу.

Аналогичная картина развивается при стенозе лёгочной артерии и преобладании системного кровотока. Оптимальное отношение лёгочного кровотока к системному составляет 1,5:2,0 [2].

Клиническое течение различных случаев ЕДЖДП может существенно различаться и зависит от ряда следующих факторов [9]:

- морфологическая принадлежность функционирующего желудочка;
- характер предсердно-желудочкового соединения;
- функциональное состояние атриовентрикулярных клапанов;
- наличие стеноза одной из магистральных артерий и нарушение их расположения;
- величина ДМПП;
- функциональное состояние артериального протока;
- сократительная способность ЕДЖ.

Благоприятнее протекают случаи, когда ЕДЖ является анатомически левым в сочетании с отдельными и полноценными атриовентрикулярными клапанами, при отсутствии существенных стенозов магистральных артерий и их нормальном расположении. Такой вариант ЕДЖДП известен как «сердце Holmes'a» [4]. Небольшой стеноз лёгочной артерии – позитивный фактор, ограничивающий наполнение малого круга кровообращения.

Клинический пример. Пациент Н. 16 лет, масса тела 63 кг, рост 178 см, индекс массы тела 20 кг/м², площадь поверхности тела 1,76 м². Жалобы на общую слабость, быструю утомляемость при умеренной нагрузке, одышку при подъёме более чем на один этаж; нарушение движений руки и ноги слева.

Из анамнеза. Родился в срок. В первые дни жизни был выставлен диагноз: «Синдром ЕДЖ. Недостаточность кровообращения II степени. Выраженная лёгочная гипертензия. Гипоплазия левого лёгкого».

В 6 лет консультирован в Научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. Бакулева: по-

рок признан неоперабельным, частично лигирована лёгочная артерия. В детстве отставал в умственном и физическом развитии, неоднократно переносил левостороннюю пневмонию.

В 12 лет диагностированы левосторонняя пневмония, ателектаз левого лёгкого, дыхательная недостаточность II степени. В том же году перенёс острое нарушение мозгового кровообращения; с тех пор сохраняется левосторонний гемипарез. Постоянно принимает каптоприл, дигоксин, спиронолактон и силденафил. Антикоагулянты и антиагреганты не были назначены.

Объективно. Кожа бледная, небольшой цианоз. В прекардиальной области «сердечный горб» на уровне III–VI рёбер. Дыхание жёсткое, в нижних отделах слева ослаблено, частота дыхания 20 в минуту, притупление перкуторного звука над нижними отделами слева. Артериальное давление на руках 110/70 мм рт.ст., на ногах – 140/90 мм рт.ст. Пульс 85 в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения. Сердечный толчок в 5-м межреберье слева от грудины, границы сердца расширены вправо и вверх. Тоны сердца ясные, акцент II тона во 2-м межреберье слева, усиление I тона в четвёртой точке аускультации. Систола-диастолический шум с максимумом в первой точке аускультации. Живот безболезненный, не увеличен. Пастозности и отёков нет.

Данные электрокардиографии. Синусовая тахикардия, частота сердечных сокращений 110 в минуту. Электрическая ось сердца отклонена умеренно вправо. Признаки S-типа гипертрофии ПЖ и гипертрофии ЛЖ, признаки гипертрофии правого предсердия. Косо-восходящий подъём сегмента ST в отведениях I, aVL, V₄-V₆; косонисходящая депрессия сегмента ST в отведениях III, aVF (рис. 1).

Холтеровское мониторирование электрокардиограммы. Основной ритм: синусовая тахикардия со средней частотой сердечных сокращений 127 в минуту [максимальная частота сердечных сокращений 159 в минуту (в 16:24), минимальная – 48 в минуту (в 04:10)]. Выявлено 40 желудочковых экстрасистол (рис. 2), в том числе одиночные и парные, а также эпизоды бигеминии



Рис. 3. Холтеровское мониторирование электрокардиограммы. Желудочковая экстрасистолия, аллоритмия по типу бигеминии

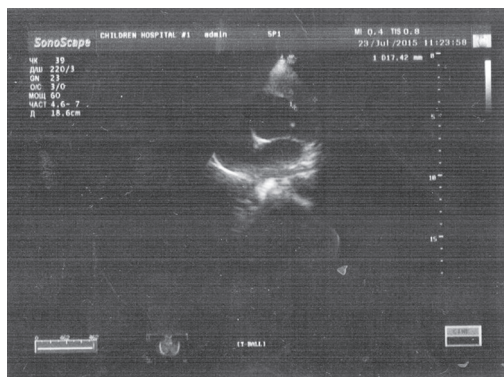


Рис. 4. Эхокардиография. Парастеральная позиция по короткой оси, левое и правое предсердия, межпредсердная перегородка, аорта, лёгочная артерия

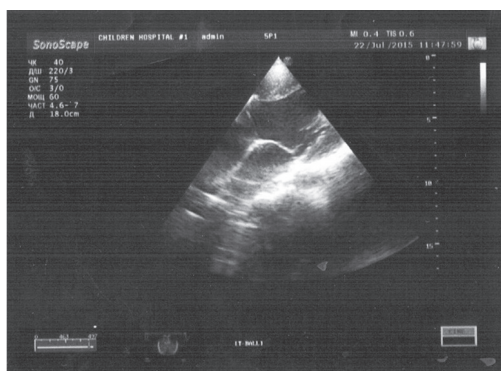


Рис. 5. Эхокардиография. Парастеральная позиция по длинной оси, правое и левое предсердия, межпредсердная перегородка, митральный клапан, единственный желудочек

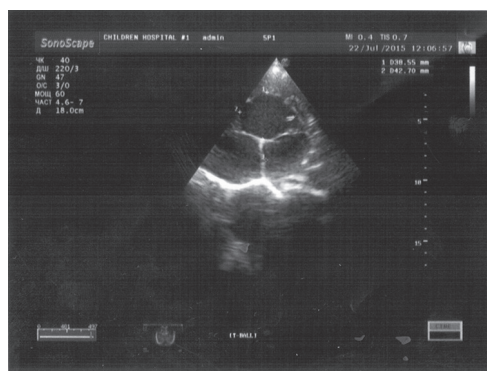


Рис. 6. Эхокардиография. Апикальная позиция. Левое и правое предсердия, единственный желудочек, атриоventрикулярные клапаны

(рис. 3). Градация по Lown-Wolf 4а. Выявлено также 2 наджелудочковые экстрасистолы. Сегмент ST без динамики. Отмечена транзиторная (2 мин) атриовентрикулярная блокада I степени в ночное время. Циркадный индекс повышен: 182%.

Результаты эхокардиографии представлены на рис. 4–6.

Диаметр аорты 29 мм, левого предсердия — 29 мм. Желудочек: конечный диастолический размер 61 мм, конечный систолический размер 42 мм, фракция выброса 50%, фракция укорочения 26%, ударный объём 81 мл, минутный объём 6,9 л/мин, толщина стенок 8–10 мм, относительная толщина стенки 0,27, масса миокарда 271 г, индекс массы миокарда 154 г/м².

Аортальный клапан: три створки, раскрытие 20 мм, максимальная скорость кровотока (V_{max}) 1,28 м/с, максимальный градиент давления 30 мм рт.ст., незначительная регургитация.

Митральный клапан: створки не изменены, противофаза, V_{max} 0,66 м/с, незначительная регургитация.

Трёхстворчатый клапан: створки не изменены, V_{max} 0,5 м/с, максимальный градиент давления трикуспидальной регургитации 10 мм рт.ст., незначительная регургитация.

Лёгочная артерия: V_{max} 0,97 м/с. Поток через межпредсердную перегородку справа налево, диаметр 4 мм. Расчётное Qp/Qs: 1,1/1,0. Кровоток в брюшной части аорты магистральный.

Заключение: «Врождённый порок сердца, трёхкамерное сердце, ЕдЖ с двумя путями притока и двумя путями оттока; ДМПП в средней трети, увеличение правого предсердия, небольшое снижение сократительной способности миокарда ЕдЖ».

Рентгенография органов грудной клетки. Лёгочный рисунок значительно обогащён, деформирован. Признаки гипоплазии левого лёгкого. В дорсальных отделах гипоплазированного левого лёгкого на всём протяжении обширная субплевральная зона снижения воздушности лёгочной ткани, правый корень бесструктурный, расширение дуги аорты.

Лабораторные данные: лейкоциты 7,6×10⁹/л, эритроциты 5,97×10¹²/л, гемоглобин 181 г/л, тромбоциты 166×10⁹/л, гематокрит 54%, глюкоза 85 мг/дл, холестерин 3,32 ммоль/л, креатинин 59 мкмоль/л, мочевина 1,97 ммоль/л, аспартатаминотрансфераза 22 ЕД/л, аланинаминотрансфераза 24,8 ЕД/л, общий белок 76,5 г/л, сывороточное железо 20 мкмоль/л, ферритин 29 нг/л, трансферрин

325 мг/дл, С-реактивный белок отрицательный.

Окончательный диагноз: «Врождённый порок сердца: ЕдЖ с двумя путями притока и двумя путями оттока, вторичный ДМПП. Незначительная аортальная недостаточность, митральная и трикуспидальная недостаточность, умеренное увеличение правого предсердия. Гипертрофия миокарда ЕдЖ. Состояние после частичного лигирования лёгочной артерии (2005 г.). Хроническая сердечная недостаточность IIa степени, функциональный класс III. Гипоплазия левого лёгкого, дыхательная недостаточность I степени. Вторичный эритроцитоз».

Рекомендована поддерживающая терапия: каптоприл 6 мг/сут, спиронолактон 25 мг/сут, дигоксин 0,25 мг/сут, силденафил 60 мг/сут.

Обсуждение. В данном случае ЕдЖДП присутствуют два предсердия с небольшим ДМПП в средней трети, отдельные и функционально полноценные атриовентрикулярные клапаны, магистральные артерии без признаков транспозиции и обструкции с нормальными клапанами, рудиментарной камеры нет.

Частичное лигирование лёгочной артерии ограничило объём кровотока в малом круге кровообращения, что предотвратило в дальнейшем его значимую перегрузку. Ограничение кровотока в малом круге кровообращения также возможно за счёт гипоплазии левого лёгкого. Отсутствие выраженного цианоза свидетельствует о достаточной оксигенации, которая, однако, достигается за счёт компенсаторного эритроцитоза.

Желудочек имеет морфологию и конфигурацию ЛЖ. Его размеры увеличены, но стенки не утолщены. Наличие умеренной перегрузки и сопутствующей гипертрофии подтверждает данные электрокардиографии. Сократимость желудочка незначительно снижена (фракция выброса 50%). Отсутствие признаков нарушения проводимости свидетельствует о структурной и функциональной сохранности проводящей системы. Эктопическая активность количественно невелика, но имеет высокую градацию по Lowy-Wolf. Толерантность к физической нагрузке снижена, но достаточна для повседневной бытовой активности.

Оценка ЕдЖ по нормативам ЛЖ в данном случае допустима, так как он имеет морфологию левого. Геометрическая модель соответствует эксцентрической гипертрофии, масса миокарда ЕдЖ увеличена за счёт расширения его полости. Учитывая работу ЕдЖ на оба круга кровообращения, существующий уровень гипертрофии представляется пропорциональным и функционально необходимым, данные эхокардиографии и электрокардиографии согласуются. Отношение лёгочного кровотока к системному в целом соответствует клинической картине.

Возможно дополнительное ограничение оксигенации за счёт снижения воздушности базальных отделов левого лёгкого. Отсутствие явных признаков сердечной недостаточности свидетельствует об удовлетворительной компенсации порока. Это может быть следствием ряда факторов,

таких как наличие баланса между лёгочным и системным кровотоком, отсутствие прогрессивных изменений в сосудах малого круга кровообращения, полноценность атриовентрикулярных клапанов, отсутствие стенозов и изменений клапанов магистральных артерий, анатомически ЛЖ с достаточной сократимостью.

Долгосрочный прогноз, по-видимому, будет определяться компенсаторными возможностями миокарда ЕдЖ, возможным развитием тромботических и тромбоэмболических эпизодов, а также степенью прогрессирования нарушений ритма сердца.

Заключение. Врождённые аномалии сердца с ЕдЖ редко встречаются в лечебных учреждениях общего профиля, но их ультразвуковая диагностика облегчается при использовании системного подхода. Выявление основных признаков и вариантов анатомии позволяет уточнить характер порока и индивидуальные особенности аномалии у каждого пациента. Приведённый клинический случай в определённой степени уникален, поскольку демонстрирует, что даже такая грубая патология, как ЕдЖ, может иметь доброкачественное клиническое течение.

ЛИТЕРАТУРА

1. Фейгенбаум Х. *Эхокардиография*. 5-е издание. М.: Медицина. 1999; 416 с. [Feygenbaum Kh. *Ekhokardiografiya*. (Echocardiography.) 5th Edition. Moscow: Meditsina. 1999; 416 p. (In Russ.)]
2. Ammash N.M., Warnes C.A. Survival into adulthood of patients with unoperated single ventricle. *Am. J. Cardiol.* 1996; 77: 542-544.
3. Bevilacqua M., Sanders S.P., Van Praagh S. et al. Double-inlet single left ventricle: echocardiographic anatomy with emphasis on the morphology of the atrioventricular valves and ventricular septal defect. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1991; (18): 559-568.
4. Dobell A.R., Van Praagh R. The Holmes heart: historic associations and pathologic anatomy. *Am. Heart J.* 1996 (132): 437-445.
5. Franklin R.C., Spiegelhalter D.J., Anderson R.H. et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy: I. Survival without definitive repair. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1991; (101): 767-776.
6. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; (39): 1890-1900.
7. Jacobs M.L., Mayer J.E.Jr. Congenital heart surgery nomenclature and database project: single ventricle. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; (69): 197-204.
8. Kenan W.D., Stern M.D., Doff B. et al. Brown echocardiographic evaluation before bidirectional Glenn operation in functional single-ventricle heart disease. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2011; (4): 498-505.
9. Moodie D.S., Ritter D.G., Tajik A.J., O'Fallon W.M. Long-term followup in the unoperated univentricular heart. *Am. J. Cardiol.* 1984; (53): 1124-1128.
10. Porter I., Vacek J. Single ventricle with persistent truncus arteriosus as two rare entities in an adult patient: a case report. *J. Med. Case Rep.* 2008; (2): 184.
11. Rao P.S. Tricuspid atresia. *Curr. Treat Options Cardiovasc. Med.* 2000; (2): 507-520.
12. Van Praagh R. The evolution of the human heart and its relevance to congenital heart disease. *Kardiokirurgia i Torakochirurgia Polska.* 2011; (4): 427-431.