

Г.В. Ревуненков, В.Ю. Ялтиков

Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация

## Клинический случай изолированной корригированной транспозиции магистральных сосудов

### Контактная информация:

Ревуненков Григорий Валерьевич, кандидат медицинских наук, врач отделения ультразвуковой диагностики Консультативно-диагностического центра НЦЗД

Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 2, тел.: (495) 967-14-20, e-mail: rgv07@mail.ru

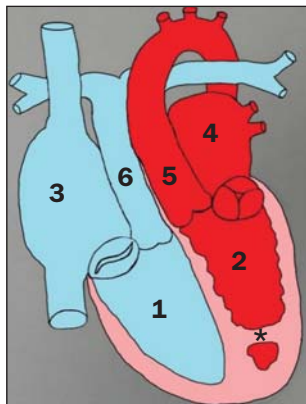
Статья поступила: 12.03.2014 г., принята к печати: 14.05.2014 г.

Корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС) — патология развития сердечно-сосудистой системы, которая редко встречается во врачебной практике. Сложность диагностики данного порока заключается в том, что у пациента достаточно долго не проявляются ни гемодинамические нарушения, ни клинические проявления. Эхокардиография является методом, при помощи которого можно провести своевременную диагностику данного порока, а также разработать алгоритм динамического наблюдения и лечения.

**Ключевые слова:** корригированная транспозиция магистральных сосудов, гемодинамические нарушения, клинические проявления, диагностика, эхокардиография, дети.

(Педиатрическая фармакология. 2014; 11 (3): 103–104)

**Рис. 1.** Схематическое изображение анатомических соотношений при компенсированной транспозиции магистральных сосудов



Примечание. 1 — морфологически левый (венозный) желудочек, 2 — морфологически правый (артериальный) желудочек, 3 — правое предсердие, 4 — левое предсердие, 5 — аорта, 6 — легочный ствол, \* — модераторный пучок.

Корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС) — редкий врожденный порок сердца, частота которого колеблется в пределах 0,4–1,2% всех врожденных пороков сердца [1, 2]. Анатомическая сущность порока заключается в том, что в результате бульбовентрикулярной инверсии при нормальном положении сердца морфологически правый желудочек располагается слева, и от него отходит аорта, занимающая левостороннее положение, а морфологически левый желудочек — справа, от него отходит легочная артерия, занимающая положение справа от аорты. Считается, что развитие корригирован-

ной транспозиции магистральных сосудов — следствие нарушения механизма закручивания петли первичного желудочка [2].

На рис. 1 представлено схематическое соотношение анатомических структур при данной аномалии. Порок корригирован тем, что морфологически левый желудочек сообщается посредством двустворчатого клапана с правым предсердием, и в него поступает венозная кровь, а морфологически правый желудочек сообщается посредством трехстворчатого клапана с левым предсердием, и в него поступает артериальная кровь. Именно поэтому при изолированной КТМС (без сопутствующих пороков) расстройства гемодинамики отсутствуют. Характерно для данного порока и наличие разных вариантов атриовентрикулярных блокад (примерно у 70% больных), как следствие нарушения нормальной топографии межжелудочковой перегородки и проводящей системы [3]. Блокада бывает врожденной или возникает в процессе жизни и имеет сначала перемежающийся, а затем и постоянный характер. На электрокардиограмме при этом обычно наблюдается отклонение электрической оси сердца влево. Помимо нарушения атриовентрикулярной проводимости у таких пациентов может произойти дисфункция трикуспидального клапана и морфологически правого (артериального) желудочка, поскольку они не приспособлены к нагрузкам на артериальные отделы сердца.

G.V. Revunenko, V.Y. Yaltikov

Scientific Center of Children's Health, Moscow, Russian Federation

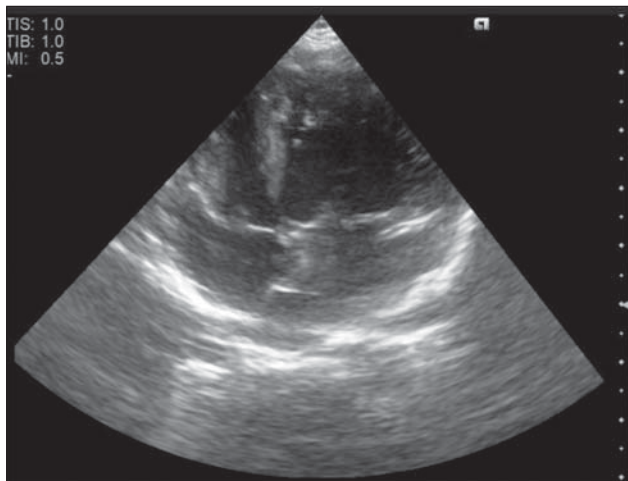
## Clinical Case of an Isolated Corrected Transposition of the Great Arteries

Corrected transposition of the great arteries (CTGA) is pathology of cardiovascular development rarely observed in therapeutic practice. This condition is difficult to diagnose due to the absence of both hemodynamic disorders and clinical manifestations in patients for a long time. Echocardiography is a method applied to perform timely diagnosis of this condition and develop an algorithm of dynamic observation and treatment.

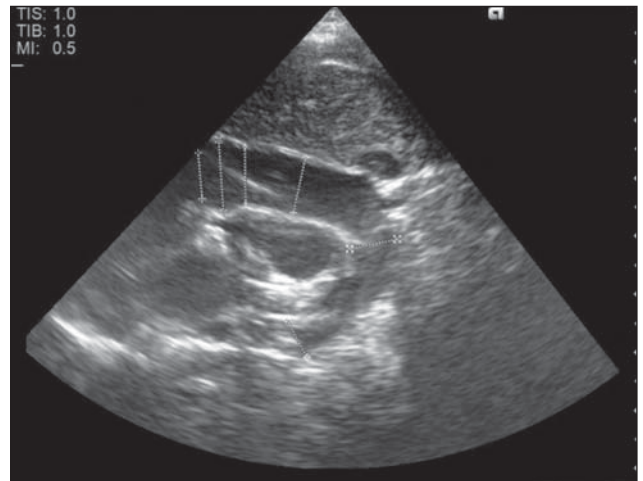
**Key words:** corrected transposition of the great arteries, hemodynamic disorders, clinical manifestations, diagnosis, echocardiography, children.

(Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology. 2014; 11 (3): 103–104)

**Рис. 2.** Эхокардиограмма (четырёхкамерная позиция). Атриовентрикулярная дискордантность



**Рис. 3.** Эхокардиограмма (в высокой парастеральной позиции по длинной оси). Транспозиция магистральных сосудов



КТМС может сочетаться со следующими врожденными пороками сердца: дефектом межжелудочковой перегородки (иногда множественными), стенозом легочной артерии (чаще подклапанным или в виде мембраны), открытым артериальным протоком, гипоплазией легочной артерии [4]. При изолированной форме ротационной аномалии корригированной транспозиции магистральных сосудов и экстракардиальной патологии не наблюдается [5].

Прогноз для жизни у таких пациентов благоприятный. В случае развития полной атриовентрикулярной блокады показана имплантация искусственного водителя ритма. При развитии осложнений проводится хирургическая коррекция порока — Double switch-переключение, при котором производится полное восстановление анатомических связей.

### КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Родители ребенка К., 3 мес, обратились в консультативный диагностический центр НЦЗД для обследования по направлению из поликлиники по месту жительства ввиду затруднения интерпретации анатомии сердца при УЗИ. Из анамнеза стало известно, что в неонатальном периоде врачами рассматривалась вероятность наличия транспозиции магистральных сосудов, диагноз впоследствии был отвергнут ввиду явного несоответствия с клинической картиной после рождения ребенка.

Данные объективного обследования: большой правильного телосложения, нормального питания. Кожные покровы обычной окраски, чистые. Периферические лимфоузлы не пальпируются. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, небольшой систолический шум на верхушке. Частота сердечных сокращений 135 в мин, ритм не нарушен. Артериальное давление 85/40 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Стул, диурез без особенностей. Клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови без отклонений от нормы. При эхокардиографии изображение, полученное из четырехкамерной позиции,

позволило заподозрить атриовентрикулярную дискордантность (рис. 2). Используя метод дедуктивной эхокардиографии [6–8], нами идентифицирован морфологически правый желудочек по наличию модераторного пучка, выраженной трабекулярности его верхушки, а также соответствующему ему трикуспидальному клапану, большего по площади, чем митральный клапан. Морфологически левый желудочек идентифицирован по характерной сглаженности стенок и наличию двух групп папиллярных мышц, соответствующих митральному клапану. В левое предсердие, которое сообщалось с правым желудочком через трикуспидальный клапан с анатомически правым желудочком, впадали легочные вены. Правое предсердие через митральный клапан сообщалось с анатомически левым желудочком. При этом в высокой парастеральной позиции по длинной оси визуализируются магистральные сосуды, расположенные практически параллельно (рис. 3): первой лежит отходящая от артериального желудочка аорта, а глубже расположена легочная артерия, которая отходит от венозного желудочка. Расположение магистральных сосудов типичное для транспозиции.

Прогноз для жизни у таких пациентов благоприятный, проводится динамическое наблюдение, включающее в себя ЭКГ и ЭхоКГ с оценкой нарушений ритма и внутрисердечного проведения, гемодинамики, динамики полостей сердца и насосной функции.

В случае развития полной атриовентрикулярной блокады показана имплантация искусственного водителя ритма. При развитии осложнений проводится хирургическая коррекция порока — Double switch-переключение, при котором производится полное восстановление анатомических связей.

### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, эхокардиографическое исследование относится к экспертным видам исследований, позволяет оценить сложные пороки сердца, своевременно поставить диагноз и принять решение о тактике лечения.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Митина И.Н., Бондарев Ю.И. Неинвазивная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца. 2004.
2. Чазов Е.А. Руководство по кардиологии. М.: Медицина. 1982. 624 с.
3. Шиллер Н., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. М. 1993. 344 с.
4. Фейгенбаум Х. Эхокардиография. Пер. с англ. под ред. В.В. Митькова. М.: Видар. 1999. 512 с.
5. Braunwald E. Heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia. 1988.

6. de la Cruz M.V., Arteaga M., Espino-Vela J., Quero-Jimenez M., Anderson R.H., Diaz G.F. Am Heart J. Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventriculoarterial discordance. 1981 Aug; 102 (2): 271–81.
7. Harold D. Rosenbaum, Edmund D. Pelligrino, Leo J. Treciakos. Acyanotic Levocardia. Circulation. 1962; 26: 60–72. Online ISSN: 1524–4539.
8. Feigenbaum H. Cardiac ultrasound. London. 1993.