

Васильева Н.Д., Власова И.В., Тлеубаева Н.В.
ФГБЛПУ Научно-клинический центр охраны здоровья шахтеров,
г. Ленинск-Кузнецкий

СЛУЧАЙ КРАЙНЕ РЕДКОГО ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА – АОРТО-ЛЕВОЖЕЛУДОЧКОВОГО ТУННЕЛЯ

В статье представлен случай диагностики крайне редкого врожденного порока сердца: аорто-левожелудочковый туннель у новорожденного ребенка, описаны трудности диагностики.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: аорто-левожелудочковый туннель; эхокардиография.

Vasilieva N.D., Vlasova I.V., Tleubayeva N.V.

Scientific Clinical Center of the Miners Health Protection, Leninsk-Kuznetsky

**THE EXTREMELY RARE CASE OF THE CONGENITAL HEART DISORDER,
THE AORTIC LEFT VENTRICULAR TUNNEL**

This article presents the extremely rare case of the congenital heart disorder, the aortic left ventricular tunnel in newborn and the diagnostics' difficulties.

KEY WORDS: aortic left ventricular tunnel; ultrasonic cardiography.

В структуре причин младенческой смертности, прежде всего неонатальной, значительную долю занимают врожденные пороки сердца (ВПС), которые становятся причиной примерно 11 % младенческих смертей [1, 2]. В структуре всех врожденных пороков развития ВПС составляют не менее 30 %. Среди детей, умерших от ВПС и пороков развития крупных сосудов, 91 % пациентов – это младенцы 1 года жизни. Около 70 % из них умирают в течение первого месяца жизни, а 35 % летальных исходов приходится на ранний неонатальный период (до 6 дней) [1]. В связи с этим, раннее выявление ВПС является чрезвычайно важной задачей.

Снижение неонатальной смертности от ВПС определяется вопросами организации и обеспечения диагностической детской кардиологической и неонатальной службы на местах. Разработаны алгоритмы организации помощи новорожденным с ВПС [3]. Педиатрическое отделение для детей первого года жизни, диагностическая служба с возможностью экстренного выполнения эхокардиографического исследования и консультативная помощь детского кардиолога обеспечивают второй этап специализированной помощи новорожденному. На этом этапе проводится диагностика ВПС с оценкой необходимости и целесообразности экстренного перевода новорожденного в кардиохирургический стационар и обеспечения адекватных условий в момент их транспортировки.

Сложность диагностики ВПС иногда бывает связана не только со сложным анатомическим вариантом порока, но и с крайне редкой встречаемостью некоторых из них.

Аорто-левожелудочковый туннель (АЛЖТ) – врожденное патологическое сообщение между левым же-

лудочком (ЛЖ) и аортой, расположенное между выводящим трактом правого желудочка (ПЖ) и стенкой аорты [4-6]. Туннель имеет определенную протяженность и два отверстия. Одно из них расположено в полости ЛЖ непосредственно под фиброзным кольцом аортального клапана, второе – несколько выше комиссуры правой коронарной и некоронарной створок. Порок встречается очень редко. Истинная его частота неизвестна. При патолого-анатомических исследованиях сердец с ВПС данную аномалию обнаруживают в 0,1 % случаев [7]. В литературе описано около 60 операций коррекции порока [1].

Расстройства внутрисердечной гемодинамики при АЛЖТ обусловлены выраженной регургитацией крови через туннель в полость ЛЖ в период диастолы. Это приводит к объемной перегрузке ЛЖ, быстрому развитию кардиомегалии. При этом недостаточность собственно аортального клапана умеренная, чаще вторичная, на фоне кардиомегалии. Для АЛЖТ характерно развитие сердечной недостаточности вскоре после рождения и быстрое ее прогрессирование, поэтому для спасения ребенка требуется раннее оперативное лечение [1].

Приводим клинический случай:

Ребенок М., в возрасте 5 суток был переведен из роддома в педиатрическое отделение для детей первого года жизни с диагнозом при направлении: «Врожденный порок сердца».

Ребенок от VII беременности, IV родов. Беременность протекала с угрозой прерывания, на фоне анемии, хронического пиелонефрита матери, внутриутробной гипоксии плода. Роды срочные, в 40 недель. Вес ребенка при рождении 3680 г, рост 53 см. В роддоме с 3-х суток выслушивался систолический шум во всех точках аускультации.

При первичном осмотре ребенка в педиатрическом отделении отмечены начальные признаки сердечной недостаточности. Одышки нет, частота дыхания 40 в минуту. Перкуторно границы относительно сердечной тупости умеренно расширены влево. В легких дыхательные хрипы умеренные. Тоны сердца громкие, ритм правильный, частота сердечных сокращений 140 ударов в ми-

Корреспонденцию адресовать:

ВЛАСОВА Ирина Валентиновна,
652509, Кемеровская область, г. Ленинск-Кузнецкий,
7 микрорайон, № 9.
Тел.: 8 (38456) 3-07-50; 8-(38456) 9-54-20.
E-mail: irvlasova@rambler.ru

нугу. Выслушивается грубый пансистолический шум во всех точках, проводится экстракардиально.

По результатам рентгенографии органов грудной клетки кардиоторакальный индекс 66 % при норме не более 55 % для новорожденных детей.

Проведена лабораторная диагностика инфекций методом ИФА, в крови: выявлены положительные коэффициенты позитивности антител IgG к цитомегаловирусу, вирусу простого герпеса, токсоплазмам, то есть, к кардиопатогенным возбудителям.

При записи электрокардиограммы (ЭКГ) на фоне синусового ритма выявлены признаки перегрузки предсердий. Глубокие зубцы S в правых грудных отведениях были расценены как признаки перегрузки левого желудочка (рис. 1) [8].

По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) при поступлении было выявлено умеренное расширение всех камер сердца. Диаметр левого предсердия (ЛП) 1,8 см, правого предсердия (ПП) 1,8 см, ЛЖ в диастолу 2,4 см, ПЖ 1,6 см. В парастеральной позиции по длинной оси ЛЖ лоцировался перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) диаметром 0,6 см. Над дефектом располагалось мембранозное образование в виде купола, которое было расценено как аневризма МЖП (рис. 2). Сброс через дефект был двунаправленный. Визуализировалось также открытое овальное окно диаметром 0,4 см.

При небольших размерах ДМЖП было сложно объяснить наличие дилатации камер сердца и двунаправленный сброс через дефект. Клинически отмечалось прогрессирование сердечной недостаточности. В связи с этим ЭхоКГ повторили.

При повторной ЭхоКГ в возрасте 11 суток отмечалась отрицательная динамика. Наблюдалось увеличение размеров всех камер сердца: ЛП 1,9 см, ПП 1,9 см, ПЖ 1,8 см, ЛЖ 2,7 см. В большей степени наблюдалось увеличение размеров ЛЖ. В парастеральной позиции по длинной оси ЛЖ турбулентный поток заполнял полость аневризмы, но нельзя было четко определить распространение его в полость ПЖ. Кроме того, визуализировался дефект в аорте выше створок клапана (рис. 2). Размер дефекта в парастеральном сечении по короткой оси на уровне аортального клапана, а также в верхушечном пятикамерном сечении составил 0,8-0,9 см. Дефект в пятикамерной верхушечной позиции выглядел в виде

Рисунок 1
Электрокардиограмма при поступлении

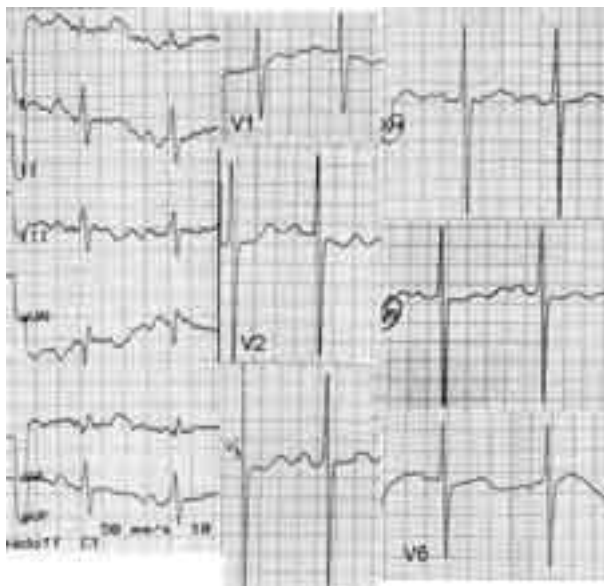


Рисунок 2
Эхокардиография. Парастеральная позиция, сечение по длинной оси. Перимембранозный дефект, куполообразная аневризма (стрелки)



трубки, сосуда с турбулентным двунаправленным потоком, который располагался выше уровня коронар-

Сведения об авторах:

ВАСИЛЬЕВА Наталья Дмитриевна, детский кардиолог, ФГБЛПУ «Научно-клинический центр охраны здоровья шахтёров», г. Ленинск-Кузнецкий, Россия.

ВЛАСОВА Ирина Валентиновна, канд. мед. наук, зав. отделением функциональной диагностики, ФГБЛПУ «Научно-клинический центр охраны здоровья шахтёров», г. Ленинск-Кузнецкий, Россия. E-mail: 123elena@mail.ru

ТЛЕУБАЕВА Надежда Викторовна, канд. мед. наук, врач, отделение функциональной диагностики, ФГБЛПУ «Научно-клинический центр охраны здоровья шахтёров», г. Ленинск-Кузнецкий, Россия.

Information about authors:

VASILIEVA Natalia Dmitrievna, pediatric cardiologist, Scientific Clinical Center of the Miners Health Protection, Leninsk-Kuznetsky, Russia.

VLASOVA Irina Valentinovna, candidate of medical sciences, chief of the functional diagnostics department, Scientific Clinical Center of the Miners Health Protection, Leninsk-Kuznetsky, Russia. E-mail: Irvlasova@rambler.ru

TLEUBAYEVA Nadejda Viktorovna, candidate of medical sciences, physician, the functional diagnostics department, Scientific Clinical Center of the Miners Health Protection, Leninsk-Kuznetsky, Russia.

Рисунок 3
Эхокардиография. Пятикамерное верхушечное сечение. Дефект в виде туннеля (стрелка)

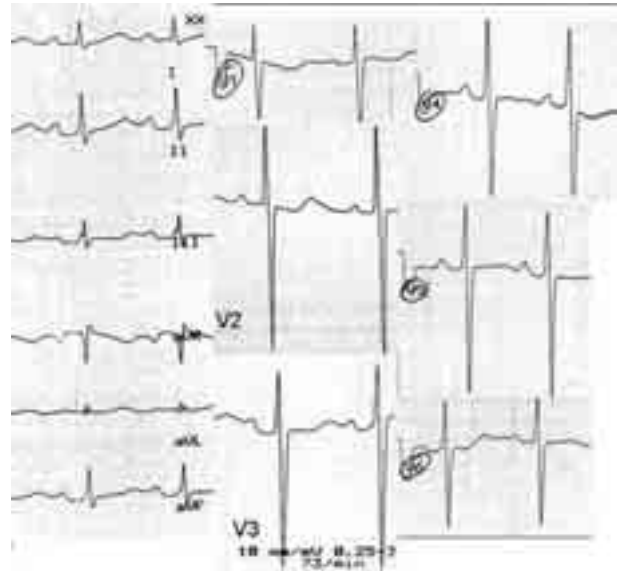


ных артерий (рис. 3). Лоцировались измененные утолщенные створки аортального клапана, недостаточности клапана не выявлено. Давление в легочной артерии в пределах нормы.

По ЭКГ в динамике (рис. 4) увеличение зубца P, зубцов S в правых грудных отведениях: S в V1 = 14 мм, S в V2 = 34 мм, что было расценено как нарастание перегрузки предсердий, увеличение диастолической перегрузки ЛЖ [8].

Быстро прогрессирующая объемная перегрузка ЛЖ, не характерная для малых и средних перимембранозных ДМЖП, необычная форма дефекта в виде трубки, наличие двунаправленного сброса через дефект при отсутствии легочной гипертензии, невозможность визуализировать распространение потока из аневризмы МЖП в полость ПЖ, заставило предположить наличие другой формы коммуникации, являющейся причиной нарастающей объемной перегрузки ЛЖ.

Рисунок 4
Электрокардиограмма в возрасте 11 дней



рузки ЛЖ. Было высказано предположение о наличии АЛЖТ, которое было необходимо подтвердить. Для уточнения анатомии ВПС требовалось дополнительное обследование.

Выездной консультативной реанимационной неонатальной бригадой ребенок был экстренно транспортирован в областной кардиохирургический стационар, где при проведении вентрикулоаортографии с тугим наполнением был выявлен сброс контрастного вещества через туннель из аорты в ЛЖ. Был выставлен диагноз: «ВПС: аорто-левожелудочковый туннель». Ребенок был своевременно успешно прооперирован.

Таким образом, при эхокардиографическом исследовании трудности дифференциальной диагностики ВПС могут быть вызваны сложностью анатомии порока и чрезвычайно редкой его встречаемостью. Кардиомегалия и быстро нарастающая сердечная недостаточность в первые дни жизни ребенка требует экстренного перевода в специализированный кардиохирургический стационар для уточнения топологии порока с использованием рентгенконтрастных методик и своевременного хирургического лечения.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Шарыкин, А.С. Врожденные пороки сердца: рук. для педиатров, кардиологов, неонатологов /А.С. Шарыкин. – М., 2009. – С. 5-14; 242-243.
2. Беспалова, Е.Д. Анализ причин возникновения врожденных пороков сердца у плода /Е.Д. Беспалова //Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 3. – С. 29-36.
3. Лечебно-диагностические алгоритмы критических врожденных пороков сердца /Л.А. Бокерия [и др.] //Детские болезни сердца и сосудов. – 2008. – № 2. – С. 20-28.
4. Митина, И.Н. Неинвазивная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца /И.Н. Митина, Ю.И. Бондарев. – М., 2004. – С. 177-179.
5. Кондрачук, А.С. Случай крайне редкого врожденного порока – аорто-левожелудочкового тоннеля /А.С. Кондрачук //Актуальні питання експериментальної та клінічної медицини: матеріали Міжнародної науково-практичної конференції студентів, молодих вчених, лікарів та викладачів, присвяченої Дню науки в Україні, 25-26 квітня 2007 р. – Суми, 2007. – Ч. 2. – С. 114-115. – Режим доступа: <http://essuir.sumdu.edu.ua/bitstream/123456789/12615/1/Kondrachuk.pdf>
6. Ранняя диагностика аорто-левожелудочкового тоннеля /И.М. Егорова [и др.] //Эхокардиография. – 2004. – Т. 5, № 3. – С. 214-216.
7. Aortico-left ventricular tunnel: clinical profile, diagnostic features, and surgical considerations /Е.О. Okoroma, L.W. Perry, L.P. Scott, J.E. McCleathran //J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1976. – V. 71. – P. 238-244.
8. Макаров, Л.М. ЭКГ в педиатрии /Л.М. Макаров. – М., 2006. – С. 76-85.

* * *