

## СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

612.171.7

**К.М. АБДРАШИТОВ, Н.Н. АРХИПОВА, С.А. ЗОЛОТОНОСОВА, В.П. НЕФЕДОВ,  
Д.Р. САЛМАНИДИНА, Л.Г. ХИСАМОВА, Э.М. ШАКИРОВА**  
Республиканская клиническая больница № 3 МЗ РТ  
Казанская государственная медицинская академия

## Комбинированный врожденный порок сердца – трехкамерное сердце (синдром единого желудочка) с атрезией митрального клапана, дефектом межпредсердной перегородки и высокой легочной гипертензией (случай из практики)

**Нефедов Валерий Петрович**

кандидат медицинских наук, доцент, зав. патологоанатомическим отделением РКБ 3 МЗ РТ  
420012, г.Казань, ул.Волкова, 18, тел. (843) 236-95-70

*Представлено описание клинического случая редкого врожденного порока сердца – трехкамерное сердце.  
Ключевые слова: врожденный порок сердца, трехкамерное сердце.*

**K.M. ABDRASHITOV, N.N. ARKHIPOVA, S.A. ZOLOTONOSOVA, V.P. NEFEDOV,  
D.R. SALMANIDINA, L.G. KHISAMOVA, E.M. SHAKIROVA**  
Republican Clinical Hospital № 3 MH RT  
Kazan State Medical Academy

## Combined congenital heart disease – cor triloculare syndrome (single ventricle) with mitral valve atresia, atrial septal defect and pulmonary hypertension (case report)

*It is presented the description of clinical case of rare congenital heart disease – cor triloculare syndrome (single ventricle).  
Key words: congenital heart disease, cor triloculare.*

Врожденные пороки сердца (ВПС) по частоте занимают второе место после пороков центральной нервной системы. По данным разных авторов, частота врожденных пороков сердца и крупных сосудов среди новорожденных составляет от 0,2

до 8%. Летальность среди детей первого года жизни с ВПС достигает 30-90%.

На сегодня не существует единой классификации ВПС. По мнению проф. А.С. Шарыкина (2007), это объясняется тем,

что существует огромное количество вариантов пороков и их сочетаний, от поставленных исследователями задач меняются принципы, которые кладутся в основу классификации. В классификации, разработанной Институтом сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева АМН СССР (Бураковский В.И., Иваницкий А.В., 1992), приводится более 30 ВПС с аномалией отхождения магистральных сосудов, которые распределены в первую очередь с учетом анатомических особенностей, а затем и гемодинамических расстройств. Среди них часто (более 50%) диагностируются комбинированные ВПС.

В нашей практике мы столкнулись с редким случаем комбинированного ВПС: трехкамерное сердце (синдром единого желудочка) с атрезией митрального клапана, вторичный дефект межпредсердной перегородки и высокой легочной гипертензией.

Ребенок Кристина Г., родилась 06.01.10. Вес при рождении 2030 г, рост — 46 см, окружность головы — 30 см. Группа крови матери — (II), ребенка — (II). Находилась на стационарном лечении в детском отделении РКБ № 3, ДРКБ с 13.01.10 по 09.04.10.

**Перинатальный анамнез:** Девочка родилась в родильном отделении 4-й городской больницы г. Казани. Мать от ребенка отказалась. Ребенок от V беременности. Предыдущие беременности заканчивались родами (2), медицинским абортom и выкидышем на сроке 15-16 недель. В связи с беременностью на учете в женской консультации не состояла, социальный анамнез отягощен: курение, алкоголизм. Экспресс-тест на ВИЧ — отрицателен.

Данные роды преждевременные, на сроке 35 недель, отягощенный акушерский анамнез, задержка внутриутробного развития плода, раннее излитие околоплодных вод. Оценка по Апгар — 7-8 баллов. Предварительный диагноз: синдром дыхательных расстройств I (СДР), ателектазы легких. Недоношенность I степени. Риск внутриутробного инфицирования (ВУИ). Перинатальное поражение центральной нервной системы (ППЦНС), гемолитическая болезнь новорожденного по АВО системе». Состояние в роддоме средней тяжести, стабильное, выслушивается систолический шум. Получала лечение: инфузионную терапию, антибиотикотерапию.

Из 4-й городской больницы ребенок переведен в отделение патологии новорожденных детского отделения РКБ № 3 13.01.10 с диагнозом: СДР, ателектазы легких. Врожденный порок сердца? Метаболическая кардиопатия. Недоношенность I степени.

В детском отделении РКБ № 3 проведено клинко-лабораторное обследование. Клинический диагноз: церебральная ишемия I, ППЦНС. Неонатальная желтуха. Недоношенность I. ВПС? Постгипоксическая ишемия миокарда. Состояние после СДР. Получила: внутривенную инфузию, антибиотики (цефалоспорины, аминогликозид), в/в иммуноглобулин.

19.01 консультация хирурга ДРКБ, диагноз: эпифизарный остеомиелит проксимального эпифиза левой плечевой кости? Абсцесс мягких тканей лобно-теменной области справа. Произведено вскрытие абсцесса, назначено лечение.

22.01 в связи с ухудшением общего состояния, нарастанием дыхательной недостаточности вызван реаниматолог ДРКБ и ребенок реанимационной бригадой переведен в ДРКБ. Клинический диагноз: ВУИ (неуточненной этиологии). Эпифизарный остеомиелит проксимального эпифиза левой плечевой кости. Абсцесс мягких тканей лобно-теменной области справа. Правосторонняя пневмония, ДН II-III степени. Церебральная ишемия II степени. ППЦНС в форме мышечной гипотонии. Абстинентный синдром. ВПС? Недоношенность 35 недель.

С 22.01 по 04.03.10 находилась на лечении и обследовании в отделении реанимации новорожденных ДРКБ, консульти-

рована хирургом, кардиохирургом, кардиологом, проведено посистемное ультразвуковое обследование. На основании результатов обследования был поставлен диагноз: ВПС: Синдром единого желудочка. Гипоплазия левого желудочка, атрезия митрального клапана. Дефект межпредсердной перегородки вторичный. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Высокая легочная гипертензия. Недостаточность кровообращения II Б степени ВУИ (недифференцированная). Очаговая пневмония на фоне ателектазов легких, тяжелой степени, острое течение, ДН III степени. Энтероколит. Артриты левого плечевого и тазобедренного суставов. Дисплазия левого тазобедренного сустава. Катаральный конъюнктивит. Церебральная ишемия II степени. Синдром пирамидной недостаточности. Анемия смешанной этиологии тяжелой степени. Недоношенность I степени. Постнатальная гипотрофия II степени.

**Рекомендовано:** осмотр и консультация кардиолога и кардиохирурга ДРКБ через месяц. 04.02.10 поступила в ОНД РКБ № 3 в возрасте 1 месяца 28 дней. Продолжена терапия, назначенная в ДРКБ (инфузионная терапия, дигоксин, верошпирон, капотен). С 04.02 по 12.02 инфузионная и антибактериальная терапия проводилась через катетер левой яремной вены, с 12.02 по 17.02 — через периферический доступ.

14.02.10 — состояние с отрицательной динамикой: фебрильная температура, выраженное беспокойство, одышка, ДН II, снижение сатурации до 76%, в крови лейкоцитоз до 36,9 г/л, сдвиг лейкоформулы (п — 18%, с — 64%), токсигенная зернистость нейтрофилов, СРБ — 30 мг/л. На рентгенограмме — правосторонняя пневмония. Назначен в/в сульперацеф, иммуноглобулин. С 17.02.10 — клинко-лабораторно-инструментальная положительная динамика: снизилась активность в крови, на рентгенограмме уменьшились инфильтративные и отечно-застойные изменения в правом легком. Посев крови на стерильность роста микрофлоры не выявил.

При наблюдении ребенка в клинике состояние далее оставалось тяжелым за счет кардиореспираторной недостаточности: НК IIБ, ДН I-II, висцеральных дисфункций. Кожные покровы бледные, с сероватым оттенком. Отмечалась выраженная кислородозависимость. Постоянная оксигенотерапия через носовые канюли. Сатурация в пределах 72-84%, ЧД — 30-62, ЧСС — 138-162, АД — 90/50 мм рт. ст. За 2 недели прибавка в весе 75,0 г. Кормится через зонд по 30,0-35,0 мл смесью «преНАН», усваивает. Живот мягкий, стул ежедневно. Диурез адекватный. Центральный катетер функционирует.

09.04.10 состояние ребенка внезапно резко ухудшилось, усилилась одышка, общее беспокойство, отмечалось снижение показателей сатурации кислород до 40%, падение АД, появилось вздутие кишечника, усилился общий цианоз, появились нарушения ритма дыхания и сердца. Терапия усилена за счет подключения допамина, вводился прозерин, респираторная поддержка с увеличением концентрации кислорода.

В связи с нарастанием брадикардии в/в введен 0,01%-ный раствор адреналина — 1,0. Вызвана бригада реанимации ДРКБ. В связи с остановкой сердца в/в повторно введен р-р адреналина и атропина, терапия — без эффекта. Аппаратная ИВЛ и внутрисердечное введение адреналина признаны нецелесообразными ввиду непредотвратимости летального исхода при данном ВПС. В 14.30 ребенок экзитировал при явлениях легочно-сердечной недостаточности.

Диагноз при направлении на вскрытие: ВПС:

Синдром единого желудочка. Гипоплазия левого желудочка, атрезия митрального клапана, дефект межпредсердной перегородки вторичный. Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. Высокая легочная гипертензия. НК II Б стадии. Отек мозга? ВУИ (неуточненной этиологии). Очаговая

пневмония на фоне ателектазов легких, острое течение, ДН III степени. Энтероколит. Артриты левого плечевого и тазобедренных суставов Дисплазия левого тазобедренного сустава. Катаральный конъюнктивит. Церебральная ишемия II степени. Синдром пирамидной недостаточности. Анемия смешанной этиологии тяжелой степени. Недоношенность I степени. Постнатальная гипотрофия II степени.

**Протокол патологоанатомического вскрытия № 18 от 10.04.2010 г.**

3-месячный недоношенный ребенок весом 2030 г и ростом 46 см, гипостенического телосложения, пониженного питания. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледно-синюшные. Мягкие ткани головы и кости черепа без изменений. Мягкие оболочки головного мозга отечны.

Плевральные полости свободны, легкие слегка поджаты к позвоночнику, вес правого легкого 80 г, левого легкого — 64 г; легочная ткань плотноватой консистенции, на разрезе темно-красного цвета (вырезанные кусочки легких тонут в воде).

Сердце (вес 36 г) — отмечено увеличение правого желудочка (толщина его стенки 0,6 см, толщина миокарда левого желудочка — 0,2 см), дефект межпредсердной перегородки (0,2 x 0,3 см), полностью отсутствует межжелудочковая перегородка (трехкамерное сердце); выявлено полное заращение митрального отверстия и атрезия клапанов легочной артерии со стенозом ее устья (периметр легочной артерии — 2,0 см). Выявлено незаращение артериального протока.

Печень (вес 126 г) увеличена, поверхность гладкая, на разрезе красно-коричневой окраски с сероватыми участками. Селезенка (вес 20 г) увеличена, капсула гладкая, пульпа темно-красного цвета. Почки (вес 22 г) — капсула гладкая, поверхность дольчатая, граница между слоями сохранена.

Надпочечники, поджелудочная железа, желудочно-кишечный тракт и вилочковая железа без видимых изменений.

#### Гистологическое исследование

Легкие — выраженное полнокровие межальвеолярных перегородок, очаги ателектазов и геморрагических инфарктов, артериосклероз в ветвях легочной артерии.

Сердце — интерстициальный отек и очаги фрагментации мышечных волокон, эндокард правого желудочка резко утолщен и склерозирован, что свидетельствует о фиброэластозе.

Легочная артерия — выраженное утолщение и фиброз интимы.

Головной мозг — гиперемия и стазы в сосудах, периваскулярный отек.

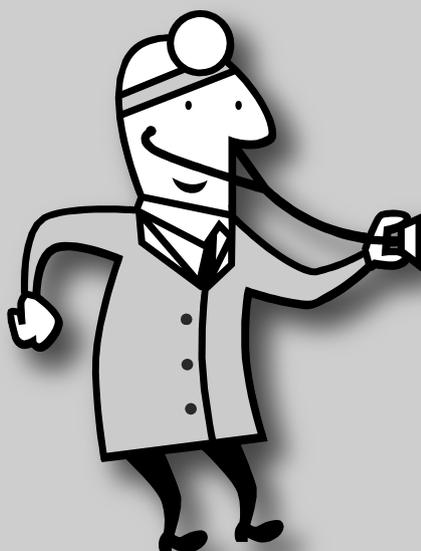
Печень — гиперемия в центральных венах и синусоидах, мелкокапельная жировая дистрофия в гепатоцитах.

#### Патологоанатомический диагноз:

Комбинированный врожденный порок сердца: трехкамерное сердце (синдром единого желудочка), заращение митрального клапана. Дефект межпредсердной перегородки. Легочная гипертензия (синдром Эйзенменгера). Атрезия клапанов легочной артерии и фиброэластоз эндокарда правого желудочка. Незаращение артериального протока. Ателектатическая и отечно-геморрагическая формы пневмопатии с очагами геморрагических инфарктов в легких, артериосклероз в ветвях легочной артерии с развитием гипертензии в малом круге кровообращения. Отек головного мозга. Общая гипотрофия.

Таким образом, нами описан сложный комбинированный врожденный порок сердца: трехкамерное сердце (синдром единого желудочка — отсутствие межжелудочковой перегородки) в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки, стеноз легочной артерии, вторичная гипертрофия правого желудочка) и синдромом Эйзенменгера (легочная гипертензия). Следует отметить, что атрезии клапанов и стенозу легочной артерии сопутствовал выраженный фиброз интимы этого сосуда на всем его протяжении вплоть до мелких ветвей и фиброэластоз эндокарда правого желудочка. Кроме того, имело место заращение левого атриовентрикулярного отверстия и незаращение артериального протока.

Вопрос о происхождении столь необычного порока сердца у данного ребенка остается открытым, однако, учитывая социальный анамнез женщины, не исключается, что речь может идти о ВПС в рамках алкогольной эмбриофетопатии. Известно, что этанол оказывает не только соматогенное и гаметогенное влияние, но также обладает выраженным эмбриотоксическим действием. Являясь женщиной из группы социального риска, мать ребенка во время беременности не прошла обязательного ультразвукового мониторинга, что не позволило уже внутриутробно диагностировать неоперабельный ВПС и решить вопрос о прерывании беременности.



**WWW.KZNMED.RU**  
КАЗАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ПОРТАЛ

ДЛЯ ВРАЧЕЙ И МЕДИЦИНСКИХ УЧРЕЖДЕНИЙ  
**БЕСПЛАТНЫЕ ЭЛЕКТРОННЫЕ АДРЕСА**  
С ЗАЩИТОЙ ОТ СПАМА, С ДОСТУПОМ С ЛЮБОГО  
КОМПЬЮТЕРА ИЛИ ТЕЛЕФОНА, С ВОЗМОЖНОСТЬЮ  
ПРИЕМА БОЛЬШИХ ФАЙЛОВ, КАЛЕНДАРЕМ  
И МНОЖЕСТВОМ ДРУГИХ ФУНКЦИЙ.

ВАШ НОВЫЙ, УДОБНЫЙ АДРЕС @KZNMED.RU