Поликутина О.М., Слепынина Ю.С., Иванова А.В.,
Таран И.Н., Шмулевич С.А., Перевалова Н.Г.
ФГБНУ «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Россия

Инфаркт миокарда у пациента с единственным желудочком сердца

Описан клинический случай развития инфаркта миокарда у пациента с единственным желудочком сердца.

Ключевые слова Единственный желудочек сердца; инфаркт миокарда; синдром Эйзенменгера

Для цитирования Polikutina O.M., Slepynina Yu.S., Ivanova A.V., Taran I.N., Shmulevich S.A., Perevalova N.G. Myocardial infarction in a patient with a single ventricle of the heart. Kardiologiia. 2021;61(4):79–84. [Russian: Поликутина О.М., Слепынина Ю.С., Иванова А.В., Таран И.Н., Шмулевич С.А., Перевалова Н.Г. Инфаркт миокарда у пациента с единственным желудочком сердца. Кардиология. 2021;61(4):79–84]

Автор для переписки Слепынина Юлия Сергеевна. E-mail: yulia-42@yandex.ru

Единственный желудочек сердца (ЕЖС) – врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся нарушением предсердно-желудочковой связи, когда полости предсердий через митральный и трехстворчатый клапаны соединяются лишь с одним, хорошо развитым доминирующим желудочком. При этом кровообращение в малом и большом кругах осуществляется параллельно, а не последовательно, как в норме [1].

В основе гемодинамических нарушений при данном пороке лежит смешивание оксигенированной крови из легочных вен и неоксигенированной крови из системных вен, что приводит к развитию артериальной гипоксемии. При постоянном высоком легочном кровотоке происходит объемная перегрузка единственного желудочка и, как следствие, развивается застойная сердечная недостаточность [2]. Длительное усиление кровотока через легкие вызывает изменения в сосудах малого круга кровообращения и повышение легочного сосудистого сопротивления, что приводит к развитию постоянной легочной артериальной гипертензии (ЛАГ). Развивается синдром Эйзенменгера – симптомокомплекс, характеризующийся повышением давления в малом круге кровообращения и изменениями со стороны других органов и систем, в том числе системы гемостаза. В результате состояние больного постепенно ухудшается, нарушается качество жизни [3, 4].

При ЕЖС, как и при ряде других ВПС, повышен риск тромбоэмболических осложнений и инфаркта миокарда (ИМ). Это объясняется как наличием структурных изменений камер сердца, вероятностью парадоксальных тромбоэмболий, так и патологическими изменениями со стороны сосудов малого круга кровообращения, развитием эндотелиальной дисфункции и сдвигами в системе гемостаза [1, 2, 5, 6].

Представленный случай из клинической практики демонстрирует течение ИМ у пациента с ЕЖС.

Клинический случай

Пациент Б., 2002 г. р., госпитализирован в плановом порядке в кардиологическое отделение 23.01.2020 г. для обследования и коррекции терапии. При поступлении молодой человек предъявлял жалобы на одышку при минимальной физической нагрузке, быструю утомляемость, низкую толерантность к нагрузкам. Также отмечал слабость в ногах, пониженный аппетит, низкую прибавку в весе, синюшность губ, кончиков пальцев рук и ног, усиливающихся при умеренной физической нагрузке.

Из анамнеза: при рождении установлен диагноз ВПС – ЕЖС, транспозиция магистральных сосудов, открытый артериальный проток.

От предложенной хирургической коррекции порока в первый год жизни ребенка родители отказались по религиозным мотивам. В возрасте 4 лет оперативное лечение не выполнено в связи с высокой легочной гипертензией. В 2010 г. перенес острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу, на фоне лечения неврологическая симптоматика регрессировала. В 2018 г. по данным электрокардиограммы (ЭКГ) покоя и суточного мониторирования ЭКГ выявлялись эпизоды депрессии сегмента ST косонисходящего характера до 2 мм, безболевые, в утренние и дневные часы. Рекомендованы пероральные антикоагулянты, однако родители не дали согласие на прием ребенком препаратов этой группы. Специфическая терапия ЛАГ начата с сентября 2019 г. после получения согласия родителей на прием препаратов: в начальной дозировке бозентана 62,5 мг 2 раза в сутки, а с октября 2019 г. – в поддерживающей дозе 125 мг 2 раза в сутки.

Текущая терапия – ингибитор ангиотензинпревращающего фермента (эналаприла малеат), антагонист альдостерона (спиронолактон), антиагрегант (ацетилсалициловая кислота), антигипоксант (триметазидин), ЛАГ-специфическая терапия (бозентан).

Объективный статус: общее состояние тяжелое за счет сердечной недостаточности, гипоксемии, высокой легочной гипертензии. Дефицит массы тела (рост 168 см, вес 43 кг, индекс массы тела 15,2 кг/м^2). Кожные покровы цианотичны. Дыхание жесткое, проводится по всем легочным полям, хрипов нет, частота дыхания 22 в мин, в акте дыхания участвует вспомогательная мускулатура. Границы сердца расширены, тоны сердца ясные, ритмичные, акцент 2 тона над легочной артерией, систолический шум в 4-м межреберье слева. Частота сердечных сокращений 85 уд. в минуту, артериальное давление (АД) на руках 120/80 мм рт. ст., на ногах 130/80 мм рт. ст. Отеков нет. Пройденная дистанция в тесте 6-мин ходьбы 300 метров, что соответствует III функциональному классу. Сатурация кислорода 75%.

Лабораторные и инструментальные данные при поступлении

Общий анализ крови – умеренный эритроцитоз (7,35×10^{12}/л), снижен уровень гемоглобина до 115 г/л, увеличены гематокрит до 50,1%, относительная ширина распределения эритроцитов по объему, коэффициент вариации – 26% при норме 11,0–16,0% и относительная ширина распределения эритроцитов по объему (стандартное отклонение) – 56,3% при норме 37,0–54,0%, выявлено преобладание микроцитарных эритроцитов – средний объем 68,2 при норме 80,0–99,0 фл, количество тромбоцитов в пределах референсных значений (178×10^9/л). Остальные показатели в пределах нормы.

Биохимический анализ крови – выявлено снижение содержания общего белка до 58 г/л (норма 65–85 г/л), повышение растворимых фибрин-мономерных комплексов – 4,5 мг% (норма 0–3,5 мг%), низкий уровень фибриногена – 2,0 г/л (норма 2,0–4,0 г/л). Другие показатели в пределах референсных значений.

ЭКГ: синусовая аритмия, частота сердечных сокращений 68–85 ударов в минуту, регистрируется отрицательный зубец Т в отведениях V_{1-3} (рис. 1).

Эхокардиография (ЭхоКГ) (рис. 2): двуприточный единый желудочек, морфологически левый, посредством дефекта 3,3 см соединен с выпускником, из которого выходит аорта. Аорта расположена спереди и сверху. Ход магистральных сосудов параллельный. Аортальный клапан не изменен, регургитация не выявлена, фиброзное кольцо 2,0 см. Восходящий отдел аорты 2,1 см, дуга 1,7 см, перешеек 1,0 см. Из полости единого желудочка выходит легочная артерия. Фиброзное кольцо (3,5 см) и ствол

Рисунок 1. ЭКГ при поступлении

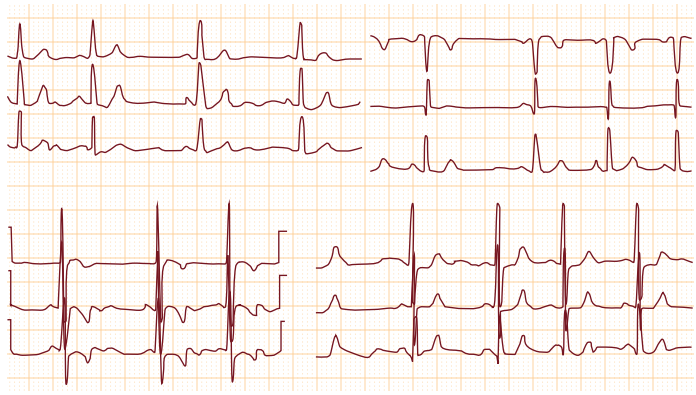
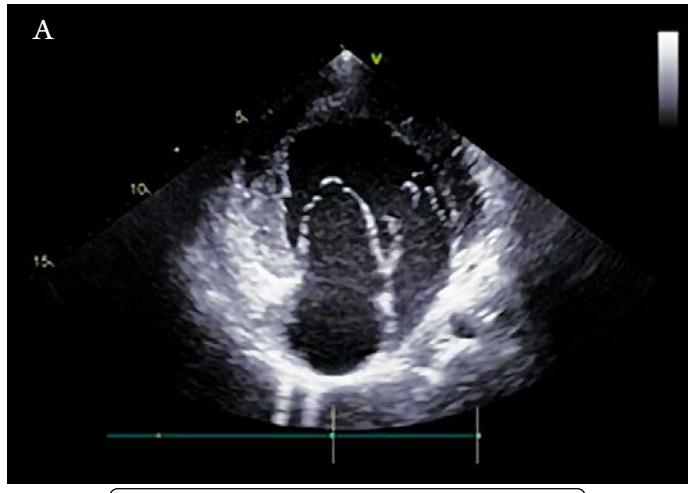
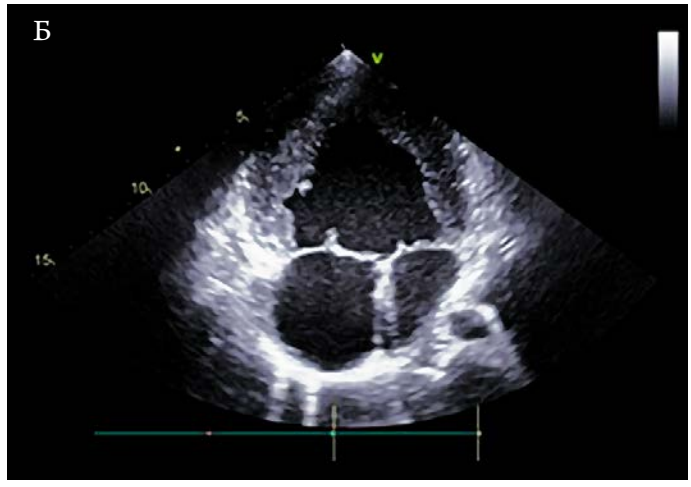


Рисунок 2. Эхокардиография: двуприточный ЕЖС



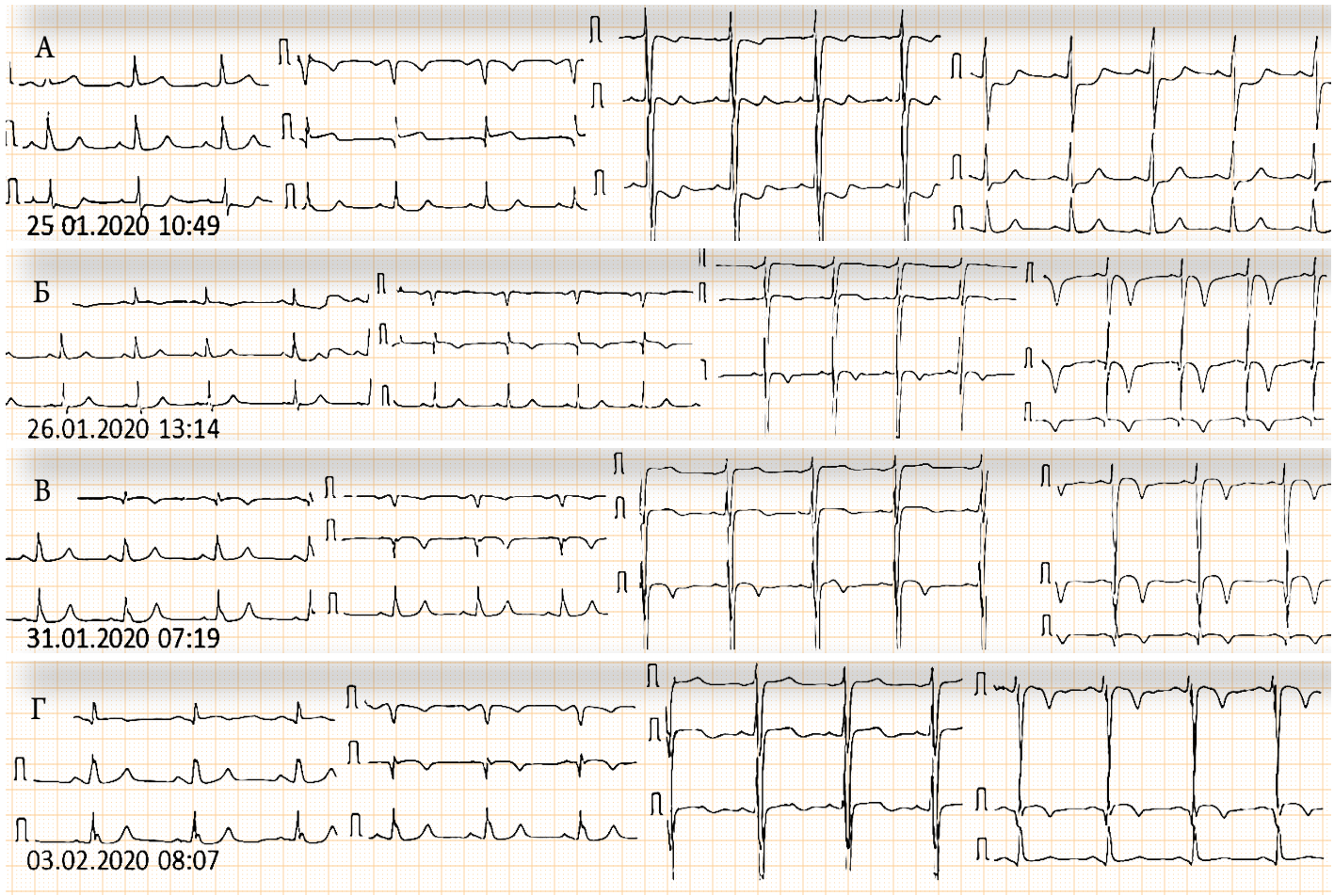
А, Б – движение створок атриовентрикулярных клапанов во время сердечного цикла.



(4,7 см) расширены. Створки клапана легочной артерии не изменены, регургитация II ст. Функционирует открытый артериальный проток диаметром 0,8 см с двунаправленным сбросом. Сброс через дефект межжелудочковой перегородки двухкомпонентный. Полость единого желудочка расширена (конечно-диастолический объем 298 мл), стенки гипертрофированы (передняя стенка 1,5 см, задняя 1,3 см), фракция выброса (ФВ) 70%. Объем левого предсердия 21 мл. Правое предсердие дилатиро-

ISSN 0022-9040. Кардиология. 2021;61(4). DOI: 10.18087/cardio.2021.4.n1277

Рисунок 3. ЭКГ динамика инфаркта миокарда



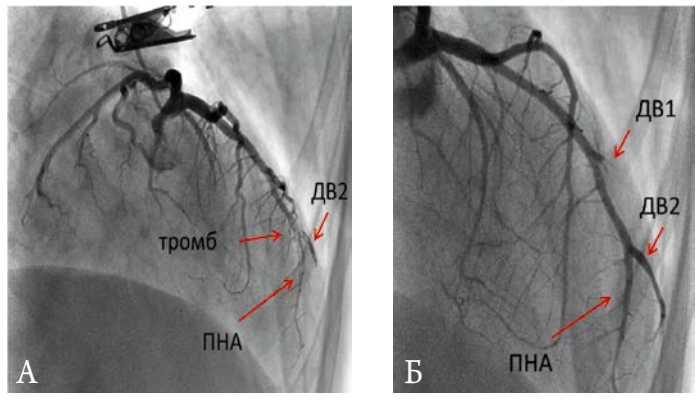
вано, объем 45 мл. Створки митрального и трикуспидального клапанов удлинены, диспластичны. На трикуспидальном клапане регургитация III ст. Давление в легочной артерии: систолическое 135 мм рт. ст., среднее 95 мм рт. ст. Заключение: ВПС, двуприточный ЕЖС, морфологически левый. Транспозиция магистральных сосудов. Недостаточность трикуспидального клапана. Открытый аортальный проток. Высокая легочная гипертензия. Сократительная способность ЕЖС удовлетворительная.

Утром 25.01.2020 г. (10:30) пациент отмечает появление давящих болей за грудиной в покое, не купирующихся приемом нитратов (нитроглицерин сублингвально 0,8 мг). На ЭКГ регистрируется элевация сегмента ST в отведениях I и aVL на 1,0–1,5 мм в сочетании с депрессией сегмента ST в отведениях III, aVF, V_{3-5} (рис. 3А).

С подозрением на острый коронарный синдром пациент переводится в отделение интенсивной терапии. После внутривенного введения нестероидного противовоспалительного препарата (кеторолак 30 мг) боль в грудной клетке не рецидивировала, самочувствие улучшилось, введение морфина не потребовалось.

В отделении интенсивной терапии болевой синдром не рецидивировал. Была продолжена назначенная ранее терапия (эналаприл 2,5 мг 2 раза в сутки, спиронолактон

Рисунок 4. Тромботический компонент в системе ПНА (**А**) и состояние кровотока на момент окончания процедуры (**Б**)



50 мг в сутки, ацетилсалициловая кислота 75 мг в сутки, бозентан 125 мг 2 раза в сутки). Проводилась коррекция электролитных нарушений (гипокалиемия 3,2 ммоль/л). 25.01.2020 г. (13:30) принято решение о проведении коронароангиографии, по данным которой визуализирован тромботический компонент на уровне средней/дистальной трети передней нисходящей артерии (ПНА)/диагональной ветви 2 (ДВ) с кровотоком TIMI 2 и перекрытием просвета более 90% (рис. 4А).

Ангиографически тромб эмболического характера – дефект наполнения с четкими контурами, с дистальным заполнением артерии контрастным веществом без ангиографических признаков изменений стенок сосуда. Предпринята попытка тромбаспирации из ПНА, во время которой тромб сместился проксимальнее с перекрытием просвета на уровне средней трети ПНА и кровотоком TIMI 0. После использования проводникового катетера тромб сместился в ДВ 1 с восстановлением кровотока по ПНА и ДВ 2 до TIMI 3. Кровоток по ДВ 1 TIMI 0. Из проводникового катетера извлечен белый тромб 1×2 мм. Восстановить кровоток по ДВ 1 не удалось (рис. 4Б).

Во время чрескожного коронарного вмешательства вводился гепарин 70–100 ед./кг до активированного времени свертывания (АВС) 300–350 секунд.

После вмешательства состояние пациента удовлетворительное, гемодинамика стабильная. С 25.01.2020 г. к лечению добавлены: селективный β_1-адреноблокатор (метопролола сукцинат в начальной дозе 3,125 мг 2 раза в сутки с последующим титрованием дозы до 6,25 мг 2 раза в сутки), гепарин 100 ед./кг/сут. и варфарин 5 мг. 04.02.2020 г. достигнуто целевое значение международного нормализованного отношения 2,04, отменен гепарин, доза варфарина составила 5 мг. Проводилась коррекция релятивной анемии (гемотрансфузия эритроцитарной взвеси с удаленным лейкотромбоцитарным слоем без реакций и осложнений).

С 25.01.2020 г. регистрируется нарастание уровней креатинфосфокиназы (КФК) до 1143 Е/л и МВ-фракции КФК (МВ-КФК) до 143,5 Е/л, высокочувствительного тропонина до 0,42 нг/мл, увеличение числа лейкоцитов до $9{,}35\times10^9$/л, снижение сатурации кислорода до 70%. По ЭхоКГ от 26.01.2020 г. (09:30) отмечено снижение ФВ единственного желудочка с 70% при поступлении до 51%, появились зоны гипокинеза переднебоковых, верхушечных отделов желудочка.

На ЭКГ от 26.01.2020 г. (13:14) уменьшилась выраженность элевации и депрессии сегмента ST, сформировались отрицательные зубцы Т в отведениях V_4–V_6 (рис. 3Б). Дальнейшая динамика ЭКГ соответствовала течению Q-образующего инфаркта миокарда высоких боковых отделов с вовлечением перегородочных, верхушечных и боковых отделов желудочка, о чем свидетельствует появление патологического зубца Q в отведениях I, aVL, $V_{4–6}$ и углубление отрицательных зубцов Т в отведениях $V_{3–6}$ до 25 мм (рис. 3 В, Г).

На 4-е сутки пациент переведен из отделения реанимации в кардиологическое отделение.

По данным суточного мониторирования ЭКГ от 29.01.2020 г. эпизодов ишемии миокарда не зарегистрировано. ЭхоКГ от 05.02.2020 г. – улучшилась сократительная способность ЕЖС (ФВ 55%), сохраняются прежние зоны гипокинеза.

Субъективно отмечает некоторое уменьшение одышки, повышение толерантности к физической нагрузке.

Через три недели пациент выписан на амбулаторное наблюдение с диагнозом: ВПС, ЕЖС, двуприточный левый желудочек, транспозиция магистральных сосудов, открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки, недостаточность трикуспидального клапана, недостаточность клапана легочной артерии. Высокая легочная гипертензия. Q-образующий инфаркт миокарда (тромбоэмболический – II тип) с подъемом сегмента ST в высоких боковых отделах с вовлечением переднеперегородочных, передневерхушечных и боковых отделов левого желудочка от 25.01.2020 г. Тромбаспирация из ПНА аспирационным катетером и проводниковым катетером от 25.01.2020 г. Хроническая сердечная недостаточность IIа стадии, функциональный класс III–IV по NYHA.

Рекомендовано продолжить терапию, включающую эналаприл 5 мг в сутки, спиронолактон 50 мг в сутки, ацетилсалициловую кислоту 75 мг сутки, метопролол сукцинат 12,5 мг в сутки, варфарин 5 мг в сутки, бозентан 125 мг 2 раза в сутки. Эскалация ЛАГ-специфической терапии не проведена из-за отказа родителей.

Обсуждение

Одной из основных причин развития ИМ у детей являются ВПС [6]. Большинство ВПС, в том числе и ЕЖС, имеют полигенно-мультифакториальный тип наследования и лишь незначительное количество пороков обусловлено хромосомными нарушениями, мутацией одного гена или факторами окружающей среды [2, 7].

Частота ЕЖС составляет около 0,13 на 1000 новорожденных. Прогноз естественного течения заболевания неблагоприятный – без оперативного вмешательства более 60% детей с ЕЖС умирают в течение первого года жизни [2]. Наиболее частым вариантом данного порока является двуприточный левый желудочек с транспозицией магистральных артерий [1, 2].

Различные варианты хирургического лечения носят преимущественно паллиативный характер, при этом легочная гипертензия и повышение легочного сосудистого сопротивления могут стать противопоказаниями для проведения коррекции [2]. Легочная гипертензия и синдром Эйзенменгера – наиболее частые и серьезные осложнения, обусловленные последствиями неконтролируемого системно-легочного шунтирования крови [4]. Развитие синдрома Эйзенменгера сопровождается прогрессированием сердечной недостаточности, цереброваскулярными событиями, изменениями со стороны свертывающей системы крови, полиорганными нарушениями. При невыполнении трансплантации комплекса

ISSN 0022-9040. Кардиология. 2021;61(4). DOI: 10.18087/cardio.2021.4.n1277

сердце-легкие или легких с коррекцией основного дефекта продолжительность жизни пациентов не превышает 20–30 лет, наиболее частой причиной смерти становятся острые сердечно-сосудистые события [8, 9].

Легочная гипертензия в сочетании с гипоксемией вызывает ряд компенсаторных и патологических сдвигов – развивается эритроцитоз, повышается гематокрит, вязкость крови, вследствие аномальных коагуляционных механизмов потенцируется процесс тромбообразования, усугубляющийся наличием дилатированных камер сердца [2, 4].

Реологические факторы, эндотелиальная дисфункция и парадоксальная эмболия являются пусковыми механизмами развития тромбоэмболических осложнений. Дополнительными отягощающими факторами могут служить нарушения сердечного ритма и наличие венозных катетеров [2].

Однако у пациентов с синдромом Эйзенменгера могут отмечаться не только тромбозы, но и спонтанные кровотечения, которые связывают со сложными гемостатическими нарушениями: изменениями тромбоцитов (тромбоцитопения и тромбастения), наличием аномальных коагуляционных механизмов (снижением витамин К-зависимых факторов свертывания крови (факторы II, VII, IX и X), фактора V, увеличением фибринолитической активности и истощением фактора фон Виллебранда) [10]. Грацианская С. Е. с соавт. показали, что кровохарканье значительно чаще встречается при синдроме Эйзенменгера по сравнению с идиопатической легочной гипертензией [11].

Что касается профилактики тромбоэмболических осложнений при синдроме Эйзенменгера, то прослеживается неоднозначное отношение к назначению пероральных антикоагулянтов [2–4, 8]. Это связано с тем, что при высоком риске инсультов и тромбозов эти же пациенты склонны к развитию кровотечений и кровохарканья. Одна из точек зрения состоит в том, что лечение антикоагулянтами у больных с тромбозами допустимо при отсутствии кровохарканья [8].

При анализе результатов исследования крови нашего пациента выявлены изменения, характерные для гипоксемии. Большинство показателей коагулограммы находились в пределах референсных значений, но увеличенное количество растворимых фибрин-мономерных комплексов (4,5 мг%) и низкий уровень фибриногена (2 г/л) свидетельствуют об активации системы свертывания крови и повышении риска внутрисосудистого тромбообразования. Это указывает на повышенную вероятность развития как внутрисосудистого тромбоза, так и парадоксальных тромбоэмболий. Однако профилактика тромбоэмболических осложнений ранее не проводилась, так как родители ребенка были отрицательно настроены относительно приема антикоагулянтов.

Развившийся ИМ у пациента носил тромбоэмболический характер, что подтверждают данные коронароангиографии. С высокой долей вероятности можно предполагать, что и острое нарушение мозгового кровообращения, перенесенное ребенком в 2010 г., имело аналогичную причину.

В нашей клинике это первый случай развития ИМ у молодого человека с ЕЖС. При анализе литературы нам удалось найти также лишь единичные описания ИМ у больных с синдромом Эйзенменгера в молодом возрасте. Малое количество информации и отсутствие четких рекомендаций вызывает закономерные сложности при ведении этих пациентов. Особые вопросы остаются относительно применения антикоагулянтов, учитывая сложные изменения со стороны гемостаза у этой группы больных.

Представленный клинический случай демонстрирует естественное течение ВПС, с формированием синдрома Эйзенменгера, а ИМ явился клинической манифестацией изменений со стороны системы гемостаза.

Конфликт интересов не заявлен.

Статья поступила 17.07.2020

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Jacobs ML, Mayer JE. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: single ventricle. The Annals of Thoracic Surgery. 2000;69(4 Suppl): S197-204. PMID: 10798430
2. Ministry of Health of Russian Federation. Clinical recommendations. The only ventricle of the heart. ID: KP144. Av. at: https://legalacts.ru/doc/klinicheskie-rekomendatsii-edinstvennyi-zheludochek-serdtsa-utv-minzdravom-rossii/. [Russian: Министерство Здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации. Единственный желудочек сердца. ID: КР144. Доступно на: https://legalacts.ru/doc/klinicheskie-rekomendatsii-edinstvennyi-zheludochek-serdtsa-utv-minzdravom-rossii/]
3. Tsareva N.A. Idiopathic pulmonary arterial hypertension: current approach to diagnosis and pharmacological treatment. Russian Pulmonology. 2017;27(2):216–31. [Russian: Царева Н.А. Идиопатическая легочная артериальная гипертензия: современный подход к диагностике и лекарственной терапии. Пульмонология. 2017;27(2):216–31]. DOI: 10.18093/0869-0189-2017-27-2-216-231
4. Huang J-B, Liang J, Zhou L-Y. Eisenmenger Syndrome: Not Always Inoperable. Respiratory Care. 2012;57(9):1488–95. DOI: 10.4187/respcare.01418
5. Shibata T, Kawakami S, Noguchi T, Tanaka T, Asaumi Y, Kanaya T et al. Prevalence, Clinical Features, and Prognosis of Acute Myocardial Infarction Attributable to Coronary Artery Embolism. Circulation. 2015;132(4):241–50. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.015134
6. Bilici M, Ture M, Balik H. Myocardial Infarction in Children. Chapter 6. DOI: 10.5772/intechopen.74793. Av.at: https://www.intechopen.com/books/myocardial-infarction/myocardial-infarction-in-children. 2018.

7. Ponasenko A.V., Tsepokina A.V. Posttranscriptional regulatuion in congenital heart disease: the role of miRNA. Complex Issues of Cardiovascular Diseases. 2019;8(3):85–95. [Russian: Понасенко А.В., Цепокина А.В. Посттранскрипционное регулирование в развитии врожденных пороков сердца: значение микроРНК. Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2019;8(3):85-95]. DOI: 10.17802/2306-1278-2019-8-3-85-95
8. Galiè N, Humbert M, Vachiery J, Gibbs S, Lang I, Torbicki A et al. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Russian Journal of Cardiology. 2016;21(5):5–64. [Russian: Galiè N., Humbert M., Vachiery J., Gibbs S., Lang I., Torbicki A. и др. Рекомендации ESC/ERS по диагностике и лечению легочной гипертензии 2015. Российский кардиологический журнал. 2016;21(5):5-64]
9. Kaemmerer H, Mebus S, Schulze-Neick I, Eicken A, Trindade PT, Hager A et al. The adult patient with eisenmenger syndrome: a medical update after dana point part I: epidemiology, clinical aspects and diagnostic options. Current Cardiology Reviews. 2010;6(4):343–55. DOI: 10.2174/157340310793566154
10. Prakash SS, Gupta K, Agrawal N, Shankar S. Acute coronary syndrome in a patient with Eisenmenger's syndrome. Case Reports. 2013;2013: bcr2013201339. DOI: 10.1136/bcr-2013-201339
11. Gratsianskaya S.E., Valieva Z.S., Zorin A.V., Martynyuk T.V. Clinical, functional and hemodynamic profile of patients with Eisenmenger syndrome in comparison with the group of idiopathic pulmonary hypertension, features of starting specific therapy choice. Systemic Hypertension. 2019;16(3):29–35. [Russian: Грацианская С.Е., Валиева З.С., Зорин А.В., Мартынюк Т.В. Клинико-функциональный и гемодинамический профиль пациентов с синдромом Эйзенменгера в сравнении с группой идиопатической легочной гипертензии, особенности выбора стартовой специфической терапии. Системные гипертензии. 2019;16(3):29–35]. DOI: 10.26442/2075082X.2019.3.190446

ISSN 0022-9040. Кардиология. 2021;61(4). DOI: 10.18087/cardio.2021.4.n1277