

Скородумова Е. Г.¹, Скородумова Е. А.¹, Костенко В. А.¹, Шуленина Ю. Б.¹,
Гайворонский И. В.², Ильина В. А.¹, Рысев А. В.¹, Савелло В. Е.¹, Антонова А. М.¹,
Рагель А. С.¹, Егикян Л. Д.¹, Шуленин К. С.², Соловьев М. В.², Сиверина А. В.¹, Федоров А. Н.¹

¹ – ГБУ «СПб НИИ СП им. И. И. Джанелидзе», 192242, Санкт-Петербург, ул. Будапештская, д. 3, лит. А,

² – Военно-медицинская академия им. С. М. Кирова МО РФ, 194044, Санкт-Петербург, ул. академика Лебедева, 6

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРОМБОЭМБОЛИИ МЕЛКИХ ВЕТВЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ НА ФОНЕ ЕДИНСТВЕННОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА ID-ТИПА С РАЗВИТИЕМ КАВА-КАВАЛЬНЫХ ВЕНОЗНЫХ КОЛЛАТЕРАЛЕЙ

Ключевые слова: единственный левый желудочек сердца,
коллатеральный кровоток, тромбоэмболия мелких ветвей легочной артерии

Ссылка для цитирования: Скородумова Е. Г., Скородумова Е. А., Костенко В. А.,
Шуленина Ю. Б., Гайворонский И. В., Ильина В. А. и др. Клинический случай тромбоэмболии
мелких ветвей легочной артерии на фоне единственного желудочка сердца ID-типа
с развитием кава-кавальных венозных коллатералей. Кардиология. 2019;59(7S):53–60

РЕЗЮМЕ

При генетических мутациях или тератогенных воздействиях на плод на ранних этапах эмбриогенеза может развиваться трехкамерное сердце, что является тяжелым врожденным пороком. По литературным данным, выживаемость таких больных без операции составляет 6–7%. Данная публикация демонстрирует клинический случай пациентки с единственным желудочком сердца, дожившей до 56 лет без оперативного вмешательства.

Skorodumova E. G.¹, Skorodumova E. A.¹, Kostenko V. A.¹, Shulenina Yu. B.¹,
Gayvoronsky I. V.², Ilyina V. A.¹, Rysev A. V.¹, Savello V. E.¹, Antonova A. M.¹,
Ragel A. S.¹, Egikyan L. D.¹, Shulenin K. S.², Soloviyov M. V.², Siverina A. V.¹, Fedorov A. N.¹

¹ – Research Institute of Emergency medicine named after I.I. Janelidze, Budapest st., 3, litera A, St. Petersburg 192242

² – Military Medical Academy named after S.M. Kirov, St. Petersburg 194044

CLINICAL CASE OF THROMBOEMBOLISM OF SMALL BRANCHES OF THE PULMONARY ARTERY ON THE BACKGROUND OF THE SINGLE VENTRICLE ID TYPE WITH THE OPENING OF THE CAVA-CAVAL COLLATERALS

Keywords: single left ventricle of the heart,
collateral blood flow, thromboembolism of small pulmonary artery branches

For citation: Skorodumova E. G., Skorodumova E. A., Kostenko V. A., Shulenina Yu. B., Gayvoronsky I. V.,
Ilyina V. A. et al. Clinical case of thromboembolism of small branches of the pulmonary artery on the background
of the single ventricle ID type with the opening of the cava-caval collaterals. Kardiologiya. 2019;59(7S):53–60

SUMMARY

A three-compartment heart – a severe congenital defect, can develop after genetic mutation or teratogenic influence on fetus at early stages of embryogenesis. According to the literary data, the survival of such patients without surgery is 6–7%. This publication demonstrates clinical case of the patient who has single ventricle of the heart and lived up to 56 without surgery.

Information about the corresponding author: Skorodumova E. G., e-mail: lisavetta91@mail.ru

Закладка сердца начинается на 3–4-й неделях беременности, в этот период происходит процесс образования межжелудочковой перегородки (МЖП). Тератогенные воздействия или генетические мутации

могут привести к тому, что МЖП либо сформируется не полностью с возникновением дефекта, либо не сформируется вовсе с развитием общей желудочковой камеры в трехкамерном сердце [1, 2]. Ввиду разнообразия

Таблица 1. Лабораторные анализы пациентки при госпитализации в 2010 г.

Показатель	Значение			Показатель	Значение
	01.10	07.10	12.10		
Эритроциты, $\times 10^{12}/\text{л}$ ($3,5\text{--}4,7 \times 10^{12}/\text{л}$)	7,4	7,3	7,1	Общий белок, г/л ($64\text{--}73$ г/л)	71
Гемоглобин, г/л ($120\text{--}140$ г/л)	250	241	240	Креатинин, мкмоль/л ($54\text{--}97$ мкмоль/л)	86
Тромбоциты, $\times 10^9/\text{л}$ ($180\text{--}380 \times 10^9/\text{л}$)	47	52	40	ХС, ммоль/л ($3,0\text{--}6,0$ ммоль/л)	4,33
Лейкоциты, $\times 10^9/\text{л}$ ($4\text{--}11 \times 10^9/\text{л}$)	4,8	5,3	4,8	Глюкоза, ммоль/л ($3,8\text{--}5,82$ ммоль/л)	4,5
Базофилы, % ($0\text{--}1\%$)	0,1	0,4	0,8	Общий билирубин, мкмоль/л ($3,41\text{--}17,0$ мкмоль/л)	50,3
Эозинофилы, % ($0,5\text{--}5\%$)	0,9	2,0	1,2	Прямой билирубин, мкмоль/л ($0\text{--}3,41$ мкмоль/л)	4,9
Лимфоциты, % ($19\text{--}37\%$)	40,3	55,9	44	Непрямой билирубин, мкмоль/л ($3,41\text{--}13,59$ мкмоль/л)	45,4
Моноциты, % ($3\text{--}11\%$)	8,3	6,3	10	Аспаратаминотрансфераза, ед/л ($0\text{--}20$ ед/л)	21
Скорость оседания эритроцитов, мм/ч ($5\text{--}15$ мм/ч)	0	0	0	Аланинаминотрансфераза, ед/л ($0\text{--}20$ ед/л)	13

Референсные значения приведены в скобках.

вариантов анатомического строения данного порока сердца был предложен ряд классификаций, оптимальной из которых является классификация R. VanPraagh с соавт. (1964), [2–4] по анатомическому строению и типу отхождения магистральных сосудов. Выделяют А, В, С, D варианты анатомического строения единственного желудочка сердца (ЕЖС). При типе А (который встречается у 78% больных) ЕЖС представлен миокардом ЛЖ с гипертрофированной стенкой, со множеством тонких трабекул, приточный отдел ПЖ отсутствует, но миокард инфундибулярного отдела сохранен. Папиллярные мышцы предсердно-желудочковых клапанов располагаются по одной стороне. При типе В (около 5%) весь миокард характеризуется строением ПЖ, выпускника нет. При типе С (7%) миокард имеет черты обоих желудочков, но МЖП отсутствует или есть только ее рудимент. При типе D (10%) нет дифференцировки миокарда ЕЖС, нет ни выпускника, ни МЖП.

По типу расположения магистральных артерий выделяют следующие типы: тип I характеризуется нормальным расположением магистральных артерий, тип II–D-транспозиционным расположением магистральных артерий, тип III–L-транспозиционным расположением магистральных артерий [2–4].

При ЕЖС венозная и артериальная кровь смешиваются в единственной желудочковой камере, давление в аорте и легочной артерии системное, но при отсутствии стеноза легочной артерии развивается гипертензия малого круга кровообращения, вследствие чего возникает его гиперволемиа и возрастает минутный объем, повышается венозный возврат из левого предсердия в ЕЖС. Так как он выше объема венозной крови, то больший объем оксигенированной крови смешивается с меньшим количеством венозной крови, и у больных имеется минимальная степень артериальной гипоксемии [1, 2, 4].

Описание клинического случая

Пациентка К., 56 лет, поступила в НИИ СП им. И. И. Джанелидзе 27.07.2018 г. в отделение кардиологической реанимации с жалобами на кровохаркание. Из анамнеза известно, что больная имеет врожденный порок сердца в виде единственного ЛЖ с синдромом Эйзенменгера, вторичный эритроцитоз, врожденную атрио-вентрикулярную блокаду II–III степеней. Пациентка наблюдалась в стационаре. Последняя госпитализация до настоящего поступления состоялась в 2010 г. в связи с носовым кровотечением, вызванным тромбоцитопенией. Лабораторные анализы приведены в таблице 1.

В настоящую госпитализацию при рентгенологическом исследовании легких выявлено диффузное усиление сосудистого рисунка, расширение корней легких за счет сосудистого компонента. Сердце увеличено за счет левых отделов, талия сердца сглажена. В связи с подозрением на тромбоэмболию ветвей легочной артерии (ТЭВЛА) пациентке проведена мультиспиральная компьютерная томография органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием в ангиорежиме (МСКТА) препаратом Омнипак. При МСКТА, выполненной по стандартной программе, определялись дефекты контрастирования в субсегментарных артериях А1, А2, А6, А8, А9 правого легкого и А9, А10 левого легкого (рис. 1А, 1Б).

Диаметр ствола легочной артерии 21 мм, правой легочной артерии 23 мм, левой 21 мм. Преимущественно в нижних долях легких определялись участки инфильтрации легочной паренхимы по типу «матового стекла» (рис. 2А, 2Б).

На этом фоне в сегментах S10 правого легкого и S9, S10 левого легкого выявлялись участки уплотнения легочной ткани неправильной треугольной формы, основаниями прилежащие к костальной плевре (признаки инфарктной пневмонии) (рис. 3).

Рисунок 1. Признаки тромбоза ветвей легочной артерии при МСКТА

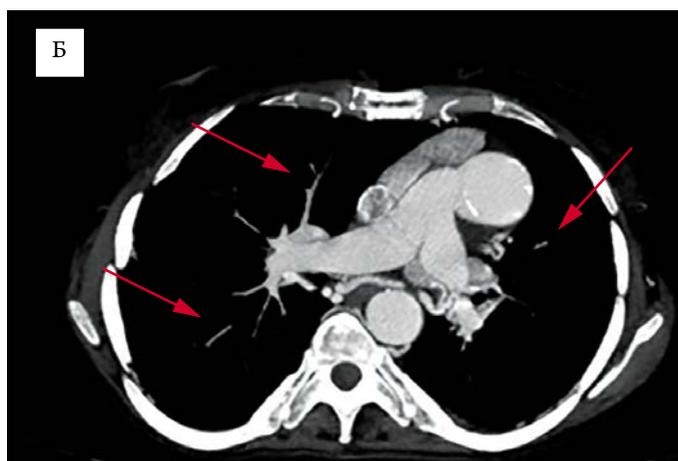


Рисунок 2. Участки инфильтрации легочной паренхимы по типу «магового стекла»

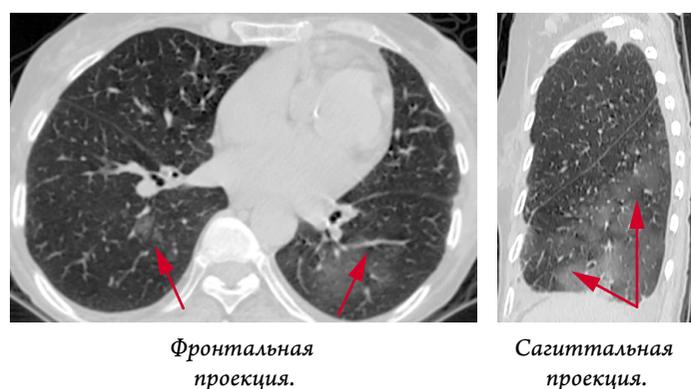


Рисунок 3. Участок уплотнения легочной ткани неправильной треугольной формы, основанием прилежащий к костальной плевре

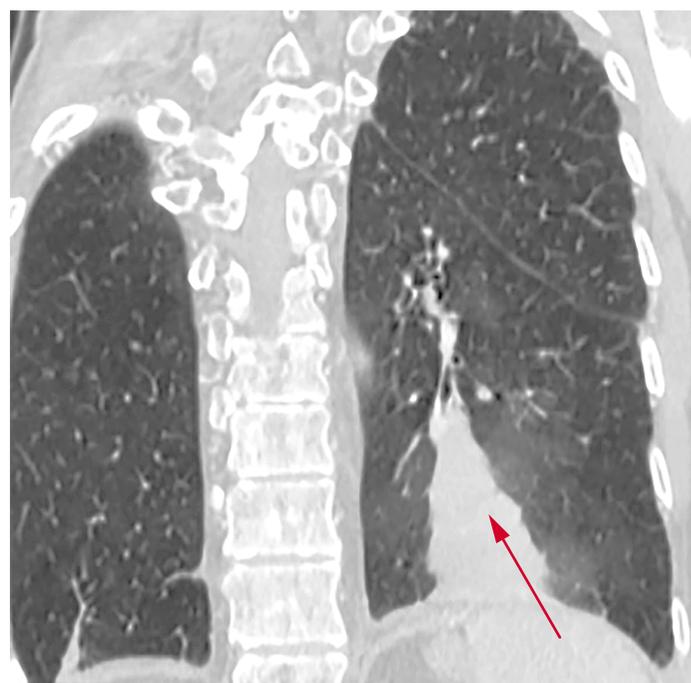


Таблица 2. Количественные показатели ЭхоКГ исследования

Показатель	Референсные значения	Значение
Конечный диастолический размер ЛЖ	39–52 мм	63 мм
Конечный систолический размер ЛЖ	<40 мм	44 мм
Аорта	20–37 мм	33 мм
Толщина межжелудочковой перегородки	7–11 мм	16 мм
Толщина задней стенки	7–11 мм	17 мм
Передне-задний размер правого предсердия	<44 мм	36 мм
Передне-задний размер левого предсердия	<38 мм	65 мм
Конечный диастолический объем ЛЖ	56–104 мл	145 мл
Конечный систолический объем ЛЖ	19–49 мл	62 мл
ФВ	>55%	57%
Нижняя полая вена	<21 мм	19 мм
МК Ve	0,7–1,0 мм/с	0,75 мм/с
Градиент давления на митральном клапане	1,6–6,8 мм рт.ст.	2,3 мм рт. ст.
Митральная регургитация	Нет	3 ст.
ТК Ve	0,3–0,4 мм/с	0,94 мм/с
Градиент давления на трикуспидальном клапане	1,6–5,8 мм рт.ст.	3,5 мм рт. ст.
АК V max	<170 мм	174 мм/ч
Градиент давления на аортальном клапане	<5 мм рт. ст.	12 мм рт. ст.
Трикуспидальная регургитация	Нет	2 ст.
Давление в правом предсердии	0–5 мм рт.ст.	10 мм рт. ст.
Давление в легочной артерии	<30 мм рт.ст.	33 мм рт. ст.

Рисунок 4. Топическое расположение сердца (два предсердия, общий левый желудочек)



Сердце расположено обычно. Определялись два предсердия, общий ЛЖ (рис. 4).

В перикарде обнаруживалась жидкость с толщиной слоя 11 мм, в плевральных полостях – 14 мм справа и 12 мм слева (рис. 5А, 5Б).

У данной пациентки на фоне расширенного левого предсердия развился выраженный застой в легочных венах и сформировались кава-кавальные коллатерали в средостении, которые видны на МСКТА легких (рис. 6А, 6Б).

Обращала на себя внимание венозная коллатераль средостения, больше слева, сформированная вслед-

ствие застоя в левом предсердии, распространяющегося на легочные вены. Она обеспечивала окольный кровоток к правому предсердию через непарную (v.azygos), полунепарную (v.hemiazygos) вены (система верхней полой вены) и поясничные вены (vv. lumbales) (система нижней полой вены) [5–8].

Таким образом, по данным МСКТА верифицированы: картина ТЭВЛА, инфаркт-пневмония в нижних долях легких, участки инфильтрации в легких, венозная коллатераль средостения, двусторонний гидроторакс, в перикарде небольшое количество жидкости.

Количественные показатели ЭхоКГ исследования приведены в таблице 2. По данным ЭхоКГ выявлен единственный (общий) ЛЖ, его эксцентрическая гипертрофия и дилатация, при этом глобальная сократительная способность сохранена (ФВЛЖ = 57%), зон локального нарушения сократимости ЛЖ не выявлено. Створки митрального клапана неравномерно утолщены, уплотнены с формированием митральной недостаточности 3 степени, расчетное давление в легочной артерии не повышено (рис. 7).

Результаты биохимического анализа крови: аспартат-аминотрансфераза 14 ед/л, амилаза 58 ед/л, креатинин-фосфокиназа 45 ед/л, глюкоза 5,32 ммоль/л, С-реактивный белок 3,21 мг/л, креатинин 72 мкмоль/л, мочевина 7,1 ммоль/л, ХС 5,54 ммоль/л, калий 5,32 ммоль/л, натрий 144 ммоль/л, общий билирубин 44,1 мкмоль/л, прямой билирубин 11,8 мкмоль/л. Отмечалась гипопротеинемия: общий белок 48,4 г/л.

Д-димер – 2311,13 нг/мл (при норме 0–250 нг/мл).

Динамика показателей клинического анализа крови и коагулограммы во время госпитализации 2018 года представлена в таблице 3.

Из таблицы 3 видно, что содержание гемоглобина в крови за период данной госпитализации уменьшилось на 35 г/л, гематокрит на 7,5%. Активированное частичное тромбопластиновое время уменьшилось на 75,7 секунд, протромбиновое время – на 12,6 секунд.

Рисунок 5. Жидкость в плевральных полостях (А) и в полости перикарда (Б)



А – жидкость в плевральных полостях.

Б – жидкость в полости перикарда.

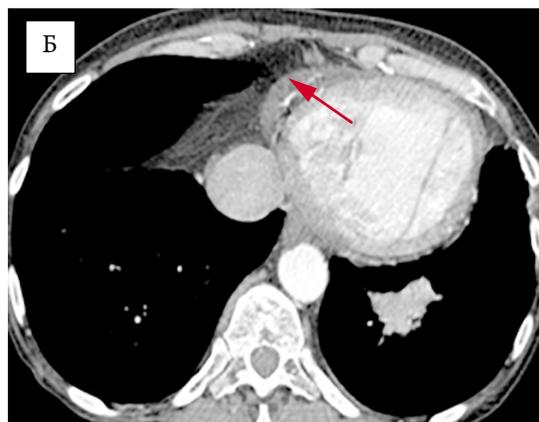


Таблица 3. Лабораторные данные во время последней госпитализации 2018 г.

Показатель	Нормативные значения	Значение			Дельта
		27.07	30.07	04.08	
Эритроциты, $\times 10^{12}/\text{л}$	3,5–4,7	7,83	7,19		-0,64
Гемоглобин, г/л	120–140	251	230	216	-35
Гематокрит, %	35–47	73,7	71,1	66,2	-7,5
Тромбоциты, $\times 10^9/\text{л}$	180–380	39,15	44	55	15,85
Лейкоциты, $\times 10^9/\text{л}$	4–11	4,51	3,47	3,5	-1,01
Нейтрофилы, %	45–70	61,5	52,7	53,1	-8,4
Базофилы, %	0–1	1	0,6		-0,4
Эозинофилы, %	0,5–5	1,1	5		3,9
Лимфоциты, %	19–37	29	22	39,1	-10,1
Моноциты, %	3–11	5	13		8
Скорость оседания эритроцитов, мм/ч	5–15	0	4	4	4
Протромбиновый индекс по Квику, %	95–105	30	41	82	52
Активированное частичное тромбопластиновое время, сек	21–35	118,8	49,6	43,1	-75,7
Протромбиновое время, сек	14–20	26,9	21,5	14,3	-12,6
Международное нормализованное отношение	0,81–1,25	2,56	1,91	1,13	-1,43
Фибриноген, г/л	1,8–3,5	2,94			

Содержание тромбоцитов в крови увеличилось на $15,85 \times 10^9/\text{л}$.

Пациентке проведено суточное мониторирование ЭКГ, по результатам которого верифицирована выраженная брадикардия (табл. 4, рис. 8).

За период мониторирования отмечалась полная атрио-вентрикулярная блокада, наиболее вероятно, проксимального типа, с замещающим ритмом из атрио-вентрикулярного соединения с ЧСС от 34 до 51 уд./мин (средняя 41 уд./мин) в течение всего периода наблюдения. Прослеживались электрокардиографические при-

Таблица 4. Динамика ЧСС в течение суток

Время суток	Средняя	Минимальная	Максимальная
ЧСС днем (бодрствование), уд./мин	43	34	51
ЧСС ночью (во время сна), уд./мин	37	35	43

знаки гипертрофии и перегрузки обоих предсердий, частота генерации импульсов в предсердиях – от 70

Рисунок 6. Венозные коллатерали, вид спереди (А) и сзади (Б)



Венозные коллатерали отмечены стрелками.

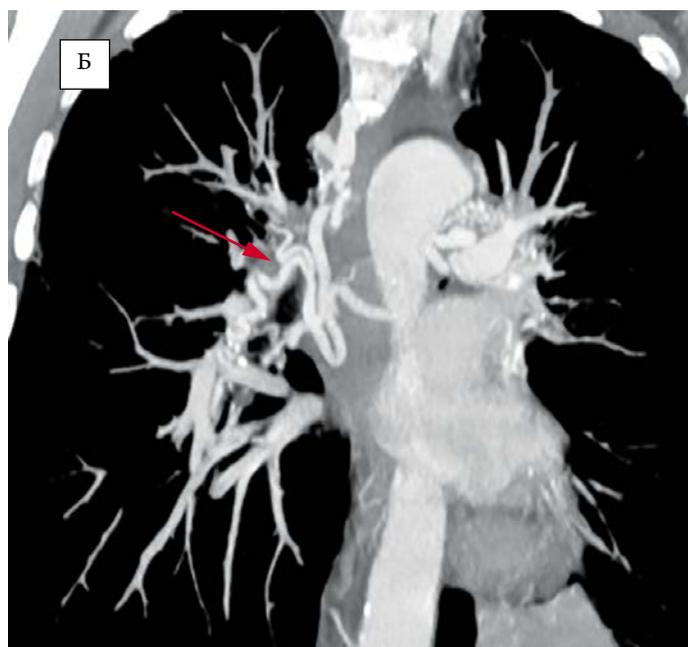


Таблица 5. Количество желудочковых экстрасистол, 2018 г.

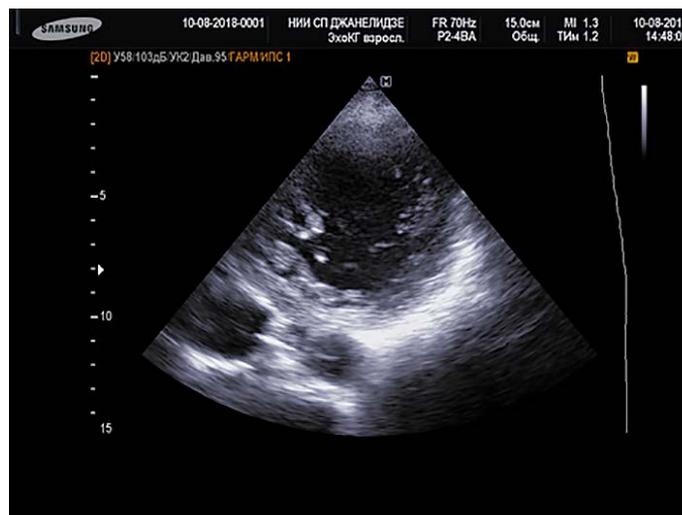
Название	Всего	Всего	В час	В час	RR, (мс) мин.	RR, (мс) мин.	RR, (мс) макс.	RR, (мс) макс.	RR, (мс) сред.	RR, (мс) сред.
Дата суточного мониторинга	14.05	09.08	14.05	09.08	14.05	09.08	14.05	09.08	14.05	09.08
Одиночные желудочковые полиморфные экстрасистолы										
Все измерения	32	82	1	3	502	502	1047	1140	613	683
Бодрствование	29	73	2	5	502	502	1047	1109	596	666
Сон	3	9	0	1	595	603	1043	1140	777	819
Физическая нагрузка	–	15	–	9	–	541	–	626	–	575
Парные желудочковые мономорфные экстрасистолы										
Все	–	2	–	0	–	720	–	1545	–	1016
Сон	–	2	–	0	–	720	–	1545	–	1016

до 105 в мин. Помимо этого, наблюдались многочисленные полиморфные предсердные экстрасистолы, но подсчитать их количество при записи на данном типе кардиомонитора не представлялось возможным. Сравнение количества желудочковых экстрасистол в настоящую госпитализацию и анамнестически (от 14.05.18), представленной пациенткой, приведено в таблице 5.

За 3 месяца у пациентки наблюдалось увеличение общего количества одиночных желудочковых полиморфных экстрасистол в 2,56 раза, а в течение часа в 3 раза. Помимо этого, отмечалось появление желудочковой экстрасистолии (4 градации по Ryan), в то время как при мониторинговании от 14.05.2018 регистрировалась желудочковая экстрасистолия только первой градации по Ryan (рис. 9).

Если 14.05.2018 г. отмечалось удлинение скорректированного QT-интервала свыше 450 мс в течение 4 часов 9 минут, то на мониторинге от 09.08.2018 г. в связи с выраженной гипертрофией и перегрузкой предсердий (высокоамплитудные зубцы P) и наличием полной атрио-вентрикулярной блокады анализ интервала QT не корректен из-за постоянного наложения P на T.

Рисунок 7. Единственный левый желудочек



На фоне проводимой терапии состояние пациентки улучшилось, застойные явления в малом круге кровообращения регрессировали, явления инфаркт-пневмонии уменьшились, эпизоды ТЭВЛА не рецидивировали. Пациентка была выписана на амбулаторное лечение под наблюдение кардиолога.

Рисунок 8. Эпизод минимальной ЧСС за время наблюдения (34 уд./мин)

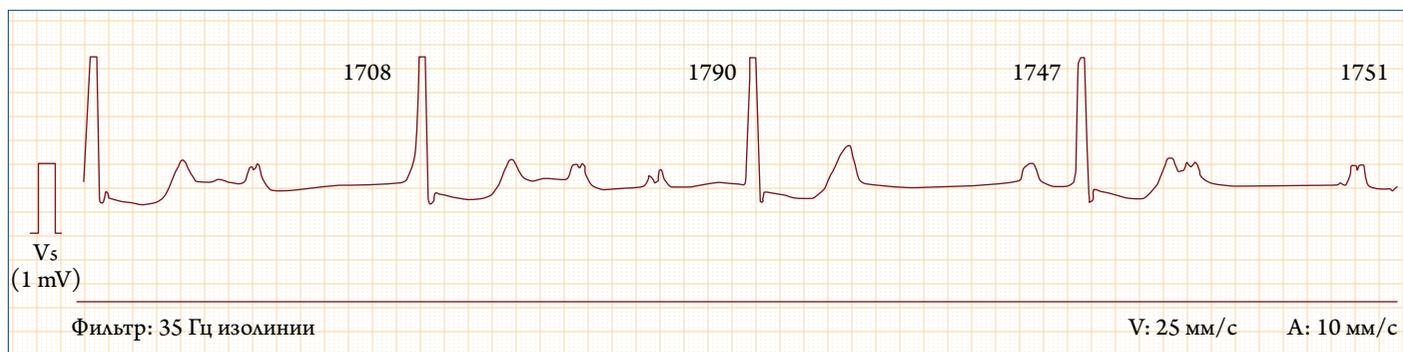


Рисунок 9. Одиночные и парные желудочковые экстрасистолы



Заключение

Следует отметить, что единственный желудочек – состояние, характеризуемое неблагоприятным прогнозом. Большая часть пациентов (75%) без лечения погибает на протяжении первых месяцев жизни от быстро

прогрессирующих осложнений, таких как тяжелая СН, нарушения ритма сердца, внезапная сердечная смерть, тромбоэмболия легочной артерии, тяжелая пневмония. Средняя продолжительность жизни, по данным Franklin R. C. G. с соавт., составляет 6–7 лет [9].

Представленный клинический случай описывает единственный ЛЖ у женщины 56 лет без легочного стеноза. Известно, что выживаемость лиц со стенозом легочной артерии выше вследствие более медленного развития застоя в малом круге кровообращения. В лите-

ратуре описаны единичные случаи достижения такими пациентами 50-летнего возраста.

*Конфликт интересов
авторами не заявляется.*

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Knyazova G.Zh. Single ventricle of the heart (case from clinical practice). Journal of Clinical Medicine of Kazakhstan. 2011;3-4:106-8. [Russian: Князова Г.Ж. Единственный желудочек сердца (случай из клинической практики). Клиническая медицина Казахстана. 2011;3-4:106-8]
2. 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
3. Vanpraagh R, Ongley PA, Swan HJ. Anatomic types of single common ventricle in man: Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. The American Journal of Cardiology. 1964;13:367-86. PMID: 14128647
4. Vanpraagh R, Vanpraagh S, Vlad P, Keith JD. Diagnosis of anatomic types of single or common ventricle. The American Journal of Cardiology. 1965;15:345-66. PMID: 14263032
5. Gayvoronsky I.V., Goriacheva I.A. Variant anatomy of coronary arteries architectonics. Vestnik of Saint Petersburg University. Medicine. 2010;4:63-9. [Russian: Гайворонский И. В. Горячева И. А. Вариантная анатомия архитектоники венечных артерий. Вестник Санкт-Петербургского университета. Медицина. 2010;4:63-9]
6. Gayvoronsky I.V. Collateral circulation: past, present, future. Medicina. XXI century. 2006;3:32-8. [Russian: Гайворонский И.В. Коллатеральное кровообращение: прошлое, настоящее, будущее. Медицина. XXI век. 2006;3:32-8]
7. Gayvoronsky I.V., Trufanov G.I., Goryacheva I.A. The features of architecture of coronary arteries in different heart outlines. The Scientific Notes of the I. P. Pavlov St. Petersburg State Medical University. 2011;18(1):67-72. [Russian: Гайворонский И.В., Труфанов Г.И., Горячева И.А. Особенности архитектоники венечных артерий при различных формах сердца. Ученые записки СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова. 2011;18(1):67-72]
8. Rodionov A.A., Gayvoronsky I.V., Gayvoronsky A.I., Vinogradov S.V. Morphological criteria of segmentation of the vertebral venous bed and its interrelation with systemic veins. Morphology. 2016;150(5):31-7. [Russian: Родионов А.А., Гайворонский И.В., Гайворонский А.И., Виноградов С.В. Морфологические критерии сегментации позвоночного венозного бассейна и его взаимосвязи с системными венами. Морфология. 2016;150(5):31-7]
9. Franklin RC, Spiegelhalter DJ, Anderson RH, Macartney FJ, Rossi Filho RI, Douglas JM et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. I. Survival without definitive repair. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 1991;101(5):767-76. PMID: 2023434

Статья поступила 07.11.18 (Received 07.11.18)