

## Клинический случай изолированной гипоплазии верхушки левого желудочка в РСО–Алании

Т.Б. Касохов<sup>1,2</sup>, С.В. Туриева<sup>1</sup>, А.М. Бигаева<sup>3</sup>, Л.С. Туаева<sup>3</sup>

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО «Северо-Осетинская государственная медицинская академия», Владикавказ;

<sup>2</sup>Институт биомедицинских исследований Владикавказского научного центра РАН, Владикавказ;

<sup>3</sup>ГБУЗ Республиканская детская клиническая больница Минздрава РСО–Алания, Владикавказ, Россия

## Clinical case of an isolated left ventricular apical hypoplasia in RSO–Alania

T.B. Kasokhov<sup>1,2</sup>, S.V. Turieva<sup>1</sup>, A. M. Bigaeva<sup>3</sup>, L.S. Tuaeva<sup>3</sup>

<sup>1</sup>North Ossetian State Medical Academy, Vladikavkaz;

<sup>2</sup>Institute of Biomedical Research, Vladikavkaz Research Center, Russian Academy of Sciences, Vladikavkaz;

<sup>3</sup>Republican Children's Clinical Hospital, Ministry of Health of the Republic of North Ossetia–Alania, Vladikavkaz, Russia

Гипоплазия левого желудочка характеризуется недоразвитием и функциональной слабостью левого желудочка. Порок встречается с частотой от 0,5 до 7,5% от числа всех врожденных пороков сердца. У новорожденных детей эта аномалия служит самой частой причиной смерти. Изолированная гипоплазия верхушки левого желудочка является крайне редким врожденным пороком сердца, который имеет характерные магнитно-резонансные и эхокардиографические признаки. Сложность диагностики заключается в бессимптомном клиническом течении, поэтому своевременная диагностика и терапия могут отсрочить возможные осложнения и улучшить качество жизни этих пациентов.

**Ключевые слова:** дети, врожденные пороки сердца, гипоплазия, левый желудочек, эхокардиография, магнитно-резонансная томография.

**Для цитирования:** Касохов Т.Б., Туриева С.В., Бигаева А.М., Туаева Л.С. Клинический случай изолированной гипоплазии верхушки левого желудочка в РСО–Алании. Рос вестн перинатол и педиатр 2017; 62:(6): 77–80. DOI: 10.21508/1027–4065–2017–62–6–77–80

Hypoplasia of the left ventricle is characterized by underdevelopment and functional weakness of the left ventricle. Defect occurs with a frequency of from 0.5 to 7.5% of all congenital heart defects. In newborns, this anomaly is the most frequent death cause. Isolated left ventricular apical hypoplasia is extremely rare, recently recognized congenital heart defect, which has characteristic magnetic resonance and echocardiographic symptoms. Complexity of the diagnostics is an asymptomatic clinical current, so timely diagnostics and therapy can help to delay possible complications and improve the quality of the life of these patients.

**Key words:** children, congenital heart defect, hypoplasia, left ventricle, echocardiography, magnetic resonance imaging.

**For citation:** Kasokhov T.B., Turieva S.V., Bigaeva A.M., Tuaeva L.S. Clinical Case of an Isolated Left Ventricular apical Hypoplasia in RSO–Alania. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2017; 62:(6): 77–80 (in Russ). DOI: 10.21508/1027–4065–2017–62–6–77–80

Гипоплазия левого желудочка (синдром Раухфуса–Киселя) относится к редким врожденным порокам сердца и характеризуется недоразвитием и функциональной слабостью левого желудочка. Порок встречается с частотой от 0,5 до 7,5% от числа всех врожденных пороков сердца [1]. У новорожденных детей эта аномалия является самой частой причиной смерти. Анатомические дефекты заключаются в недоразвитии левого желудочка и левого

предсердия в сочетании со стенозом или атрезией устья митрального или аортального отверстия и гипоплазией восходящей аорты. К сопутствующим нарушениям относятся эндокардиальный фиброэластоз и дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородки [2].

При этом пороке полость левого желудочка уменьшена в размерах, левый желудочек практически не функционирует, и кровоток в сосудах малого и большого кругов кровообращения обеспечивается за счет работы правого желудочка [3]. Кровь, притекающая к левому предсердию через дефект межпредсердной перегородки или расширенное овальное отверстие, поступает из левых отделов сердца в правые, в которых смешивается с венозной кровью сосудов большого круга кровообращения. При целой межжелудочковой перегородке кровь из правого желудочка целиком поступает в легочные артерии, а системная циркуляция обеспечивается за счет открытого артериального протока. При сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки кровь из правого желудочка поступает как в легочную артерию, так и в маленький левый желудочек

© Коллектив авторов, 2017

Адрес для корреспонденции: Касохов Тимофей Борисович – д.м.н., проф., зав. кафедрой детских болезней №3 Северо-Осетинской государственной медицинской академии, зав. отделом лаборатории детской патологии Института биомедицинских исследований Владикавказского научного центра РАН

Туриева Светлана Владиславовна – к.м.н., асс. кафедры детских болезней №3 Северо-Осетинской государственной медицинской академии, ФГБОУ ВО Северо-Осетинская государственная медицинская академия, Владикавказ

362000 РСО–Алания, г. Владикавказ, ул. Пушкинская, д. 40

Бигаева Алла Майлутовна – зав. отделением функциональной диагностики Республиканской детской клинической больницы

Туаева Лаура Сардионовна – врач-кардиолог кардиологического отделения Республиканской детской клинической больницы

362003 РСО–Алания, г. Владикавказ, ул. Барбашова 33

РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕРИНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ, 2017; 62:(6)

ROSSIYSKIY VESTNIK PERINATOLOGII I PEDIATRII, 2017; 62:(6)

и далее в аорту. Нарушения гемодинамики связаны с неадекватным кровообращением в системе большого круга кровообращения, гипертензией в системе легочных вен.

### Виды и формы синдрома недоразвития левого желудочка сердца

Сегодня существует классификация синдрома недоразвития левого желудочка по двум морфологическим видам данной патологии (см. рисунок).

Первый вид включает недоразвитие левого сердечного желудочка в сочетании с атрезией устья аорты, при этом также наблюдается атрезия митрального клапана. В результате размер левого желудочка сильно изменен, и он представляет собой щелевидное отверстие, объем желудочка менее 1 мл. Данный вариант синдрома наиболее тяжелый.

Второй вид представляет собой менее тяжелое состояние, выражающееся в гипоплазии левого желудочка, которая развивается на фоне стеноза сердечной аорты, при этом объем желудочка гораздо больший – 1,5–4,5 мл. Второй вариант синдрома считается наиболее распространенным.

### Причины возникновения

До настоящего времени истинные причины возникновения рассматриваемого порока сердца до конца не выявлены. Предполагается возможность аутосомно-рецессивного, аутосомно-доминантного и полигенного типов наследования. Наиболее вероятной является теория мультифакториальной этиологии порока [4, 5].

### Симптомы

Порок имеет катастрофически тяжелое течение с первых дней жизни. Недостаточность кровообращения чаще проявляется со 2-х суток после рождения, протекает по тотальному типу и в течение нескольких дней приводит к гибели ребенка. Проявления данной патологии во многом сходны с симптомами респираторного дистресс-синдрома либо кардиогенного шока:

- слабость дыхания;
- выраженное побледнение кожных покровов;
- сердечная недостаточность;
- в легких наблюдаются хрипы;
- у новорожденных сероватый оттенок кожи;
- конечности больного становятся холодными;
- цианоз кожи при рождении незначителен, однако со времени на коже появляются узелки;
- гипертермия может наблюдаться в нижней части туловища.

После рождения постепенно увеличивается в размерах печень ребенка, хрипы в легких прослушиваются все четче, возникают периферические отеки. При внезапном закрытии артериального протока наступает быстрая гибель ребенка [6].

### Диагностика

Пороки сердечной системы могут быть обнаружены уже во внутриутробном периоде [7]. Это позволяет подготовиться к проведению необходимых лечебных мероприятий и облегчает течение болезни после рождения. Чтобы диагностировать синдром гипоплазии левых и правых отделов сердца проводится ряд исследований, результаты которых подтверждаются с помощью двухмерной эхокардиографии [8, 9]. Катетеризация сердца назначается для уточнения особенностей анатомического строения отделов сердца перед выполнением хирургического вмешательства. Рентгенография грудной клетки позволяет обнаружить изменения легочного рисунка и степень кардиомегалии. При наличии гипоплазии правого желудочка необходимо проведение дифференцированного исследования, которое позволит выявить поражение сердца и более точно установить диагноз.

### Хирургическое и медикаментозное лечение синдрома гипоплазии левых отделов сердца

Назначаемая новорожденным терапия направлена на предупреждение закрытия артериального протока и попытку его открытия. Для этих целей применяется инфузия простагландина E. Вводятся инотропные препараты и различные виды диуретиков.

Прогноз при этом пороке очень плохой. Продолжительность жизни составляет от нескольких дней до 3 мес. Около 80% новорожденных умирают

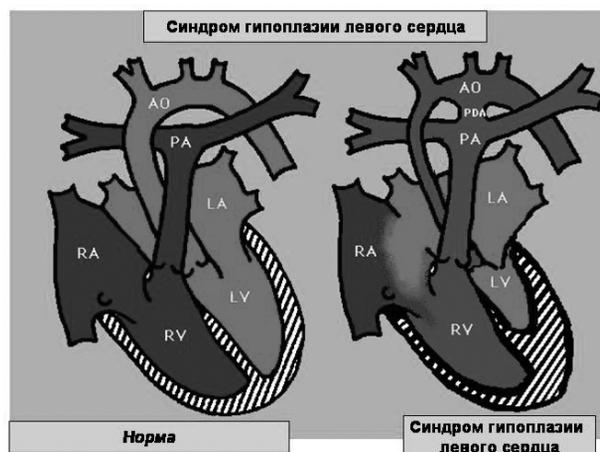


Рисунок. Схематическое сравнительное соотношение магистральных сосудов в норме и при гипоплазии левых отделов сердца. (Данные с сайта Cardio-Life.ru 2013-2017, использование информации разрешено)

RA (Right Atrium) – правое предсердие, RV (Right Ventricle) – правый желудочек, LA (Left Atrium) – левое предсердие, LV (Left Ventricle) – левый желудочек, PA (Pulmonary Artery) – легочной ствол, AO (Aorta) – аорта, PDA (Patent Ductus Arteriosus) – открытый артериальный проток.

Figure. Schematic comparative ratio of trunk vessels in normal and hypoplastic left heart.

на первой неделе жизни. Причиной смерти являются прогрессирующая сердечная недостаточность, присоединение пневмонии.

**Наиболее результативный метод лечения – хирургическое вмешательство.** Хирургическая коррекция возможна в виде паллиативных операций, летальность после которых крайне высокая (60–75%). Схема осуществления операции следующая:

- первый этап включает в себя проведение операции Норвуда, которая выполняется в течение первых 2 нед жизни. Она необходима для уменьшения степени нагруженности на артерию сердца и улучшение обеспечения кровью аорты;
- на втором этапе через 3 мес после рождения ребенка осуществляется операция гемии-Фонтена;
- третий этап включает коррекцию сердечного порока – операция Фонтена – примерно через год с момента рождения ребенка.

Выживаемость больных служит показателем успешности лечения. Поскольку трансплантация сердца является наиболее результативным методом лечения, а поиск доноров очень сложен, многие пациенты погибают, не дождавшись своей очереди. Первый месяц жизни характеризуется гибелью 90% новорожденных с данной патологией, однако после проведения первого этапа коррекции выживаемость увеличивается до 75%.

#### **Представляем уникальный клинический случай.**

Пациентка Д. поступила на обследование в кардиологическое отделение РДКБ Минздрава РСО–Алания. В возрасте 15 лет при прохождении плановой диспансеризации впервые были выявлены изменения на ЭКГ. Для уточнения диагноза поступила в наше отделение. После обследования (ЭКГ, эхоКГ, рентгенографии органов средостения) был поставлен диагноз: дефект межжелудочковой перегородки; гипоплазия левого желудочка? Митральная недостаточность 1-й степени. Трикуспидальная регургитация 1-й степени. Недостаточность кровообращения I стадии.

Для уточнения диагноза ребенок был направлен в Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева. Во время проведения магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца на серии томограмм выявлено, что верхушка сердца представлена правым желудочком, левый желудочек закруглен, уменьшен в размере по длинной оси, межжелудочковая перегородка в базальных отделах деформирует полость правого желудочка, отмечается аномальное крепление передней сосочковой мышцы (к межжелудочковой перегородке на уровне нижней трети). Также обращала внимание инвагинация эпикардального жира в области верхушки левого желудочка. Верхушка правого желудочка смещена влево, закруглена, расширена с повышением трабекулярности. Камеры сердца: правое предсердие 33x38мм, левое предсердие 33x50 мм. Левый желудочек расши-

рен. Фракция выброса левого желудочка 49%, правого желудочка – 47 %. Результаты МРТ соответствовали описанной в литературе «**изолированной гипоплазии верхушки левого желудочка**», являющейся недавно признанным крайне редким врожденным пороком сердца [1]. Таким образом, был поставлен диагноз: изолированная гипоплазия верхушки левого желудочка. Недостаточность кровообращения IIa стадии.

Данные объективного обследования. Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей, роды в срок. Масса тела при рождении 3200 г. На момент обследования возраст больной 15 лет 11 мес, рост 166 см, масса 53 кг. Физическое развитие выше среднего (75-й перцентиль), удовлетворительного питания, осанка нарушена. Определяется асимметрия надплечий и лопаток. Ось позвоночника искривлена влево. Треугольники талии асимметричны. Кожные покровы бледно-розовой окраски, чистые. Развитие подкожной клетчатки удовлетворительное. Отеков нет. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Аускультативно над легкими везикулярное дыхание, хрипов нет. Частота дыхания 19 в минуту. Тоны сердца средней громкости, систолический шум над всей сердечной областью. Частота сердечных сокращений (ЧСС) 70 в минуту, ритм не нарушен. Артериальное давление на левой руке 100/65 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 1,0 см. Селезенка не пальпируется. Нервно-психическое развитие соответствует возрасту. Стул, диурез без особенностей.

Клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови без отклонений от нормы. На ЭКГ – синусовый ритм, 70 ударов в минуту, вертикальное положение электрической оси сердца; признаки гипертрофии левого желудочка; S-тип кардиограммы; регистрируется дельта-волна на восходящем колене зубца R при PQ 120 мс (норма), что свидетельствует о прохождении импульсов по пучку Махайма.

При эхокардиографическом исследовании – левый желудочек «шаровидной» формы, значительно увеличен. Левое предсердие умеренно увеличено. Данных о расщеплении митрального клапана нет. Передняя створка крепится к межжелудочковой перегородке в средней трети. Створки тонкие. Степень регургитации 1,5. Аортальный клапан: трехстворчатый, створки тонкие, градиент давления 7 мм рт. ст. Правое предсердие без особенностей. Трикуспидальный клапан: створки тонкие, степень регургитации 1. Легочный клапан не изменен, давление в легочной артерии 17 мм рт. ст. Признаки утолщения эндокарда межжелудочковой перегородки в нижней трети. Межжелудочковая перегородка выбухает вправо. Межпредсердная перегородка интактна. Снижение глобальной сократимости. Фракция выброса 54%.

Холтеровское мониторирование проводилось в стационарных условиях. За время мониторирования регистрировался синусовый ритм (100%) со средней

ЧСС 72 в минуту, максимальной ЧСС 150 в минуту (во время физической активности), минимальной ЧСС 45 в минуту (в ночное время). Регистрировались эпизоды синусовой аритмии. Нарушений ритма и проводимости не выявлено. Существенных отклонений сегмента *ST* не отмечено.

На рентгенограмме грудной клетки инфильтративных и очаговых теней не обнаружено. Отмечается усиление прикорневого рисунка. Корни легких расширены, уплотнены, тяжисты. Границы сердца смещены влево (из-за грудного сколиоза). Верхушка сердца приподнята. Синусы свободны.

Данной пациентке показано динамическое наблюдение, включая ЭКГ, эхоКГ, холтеровское мониторирование с оценкой гемодинамических параметров,

консультация кардиохирурга для определения необходимости оперативной коррекции порока.

### Заключение

Таким образом, для своевременного выявления трудно диагностируемых пороков сердца с минимальной клинической симптоматикой необходимо обследование всех детей первого года жизни. Эхокардиографическое исследование и МРТ сердца являются решающими методами диагностики.

Бессимптомное клиническое течение описанной в статье крайне редкой врожденной патологии сердца требует постоянного наблюдения пациента для предотвращения развития сердечной недостаточности.

### ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Подзолков В.П., Плахова В.В., Александрова С.А., Тюкина Н.С., Шляпко М.А. Изолированная гипоплазия верхушки левого желудочка – редкая врожденная патология сердца. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2016; 2: 117–120. [Podzolkov P.V., Plakhova V.V., Aleksandrova S.A., Tuchina N.S., Slappo M.A. Isolated hypoplasia of the apex of the left ventricle is a rare congenital abnormality of the heart. *Childhood diseases of the heart and blood vessels*. 2016; 2: 117 – 120. (in Russ)]
2. Чазов Е.А. Руководство по кардиологии. М: Медицина 1982; 624. [Chazov E.A. *Manual of Cardiology*. Moscow: Medicina 1982; 624. (in Russ)]
3. Митина И.Н., Бондарев Ю.И. Неинвазивная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца. М: Издательский дом Видар 2004; 294. [Mitina I.N., Bondarev Yu.I. *Noninvasive ultrasound diagnosis of congenital heart disease*. Moscow: Vidar Publishing House 2004; 294. (in Russ)]
4. Детская кардиология. Под ред. Дж. Хоффмана. М: Практика 2006; 543. [Pediatric Cardiology. J. Hoffman (ed.) Moscow: Practica 2006; 543. (in Russ)]
5. Кардиология и ревматология детского возраста. Под ред. Г.А. Самсыгиной, М.Ю. Щербаковой. М: ИД МЕДПРАКТИКА-М 2004; 744. [Cardiology and Rheumatology in childhood. G.A. Samsygina, M.Yu. Shcherbakova (eds). Moscow: MEDPRAKTIKA-M 2004; 744. (in Russ)]
6. Braunwald E. Heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine. Philadelphia: WB Saunders, 1988; 383–425.
7. Фейгенбаум Х. Эхокардиография. Пер. с англ. Под ред. В.В. Митькова. М: Видар 1999; 512. [Feigenbaum H. *Echocardiography*. Trans. from English. V.V. Mitkov (ed.). Moscow: Vidar 1999; 512. (in Russ)]
8. Шиллер Н., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. М: Медицина 1993; 344. [Shiller N., Osipov M.A. *Clinical Echocardiography*. Moscow: Medicina 1993; 344. (in Russ)]
9. Feigenbaum H. Cardiac ultrasound. London Churchill Livingstone, Longman Group UK Limited, 1993; 3–7.

Поступила 06.06.17

Received on 2017.06.06

#### Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, финансовой или какой-либо иной поддержки, о которых необходимо сообщить.

#### Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the absence conflict of interests, financial or any other support which should be reported.