



ГОО ВПО ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО

Институт неотложной и восстановительной хирургии

им. В.К. Гусака

Кафедра педиатрии №3



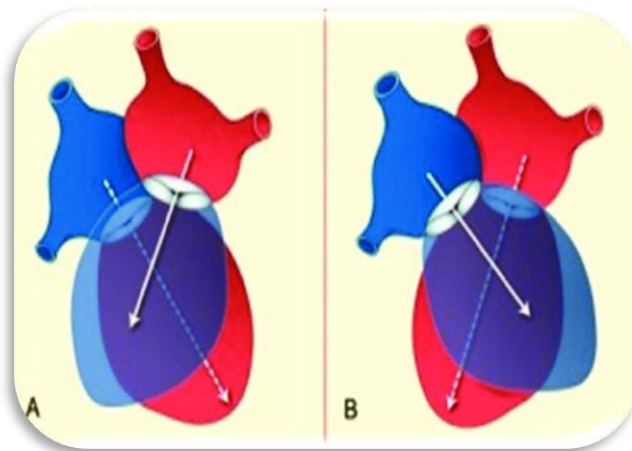
Criss-cross - синдром: 15-летний катамнез



Дубовая А.В.,
Бордюгова Е.В.,
Конов В.Г.,
Сысоева Н.Л.

Врожденный порок criss-cross сердца -

при котором желудочки располагаются на противоположной стороне от предсердий, с которыми они сообщаются. При этом происходит перекрещивание потоков артериальной и венозной крови на предсердно-желудочковом уровне без их смешения.



1974 г. – предложен термин «criss-cross» сердца
R. Anderson и соавт.

История:

1961 г. - описаны 2 случая несоответствия расположения и соединения полостей сердца (M. Lev и U. Rowlatt).

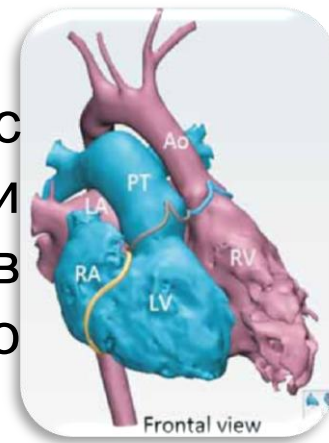
К 1980 г. - в мировой литературе описано 36 наблюдений [Losay J. et al., 1980].

К 1985 г. – представлено еще 9 случаев (В. А. Подзолков и А. В. Иваницкий).

К 1996 г. - немногим более 100 наблюдений (Зеленикин М.М.)

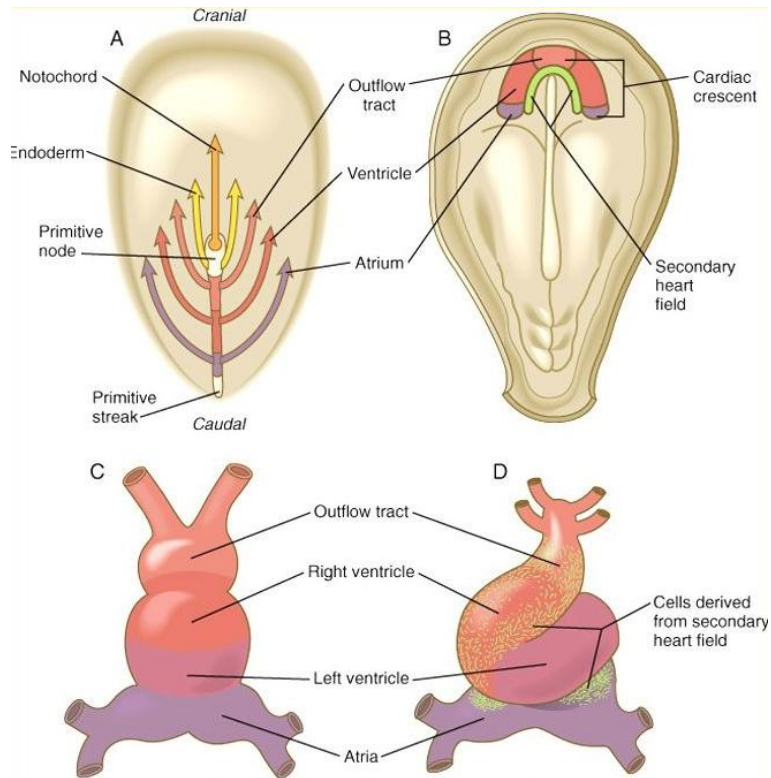
2016 г. - описан случай успешного кардиохирургического лечения пациентки 21 года с criss - cross синдромом IV типа (Квашнин А.В. и соавт., г. Алматы, Казахстан).

2023 г. – описан клинический случай – крисс-кросс сердце с дисконкордантными атриовентрикулярными соединениями, транспозицией магистральных сосудов и предуктальной коарктацией аорты у новорожденного (Старков В.Ю., Шестак Е.В.).

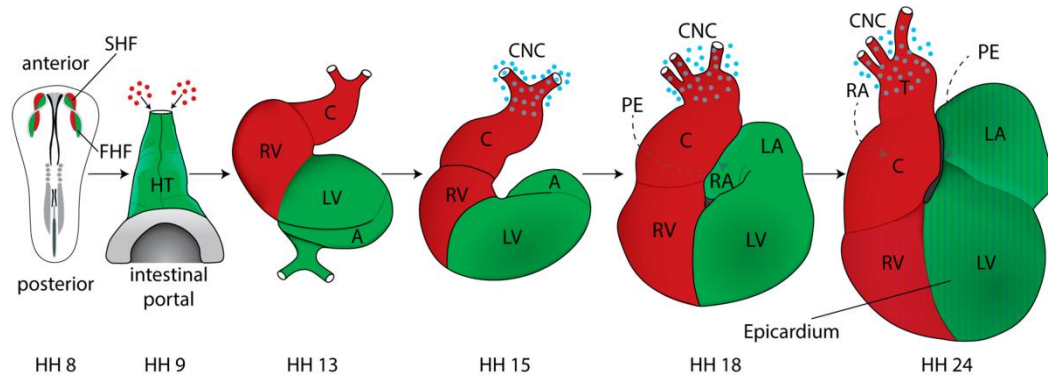


Морфогенез сердца

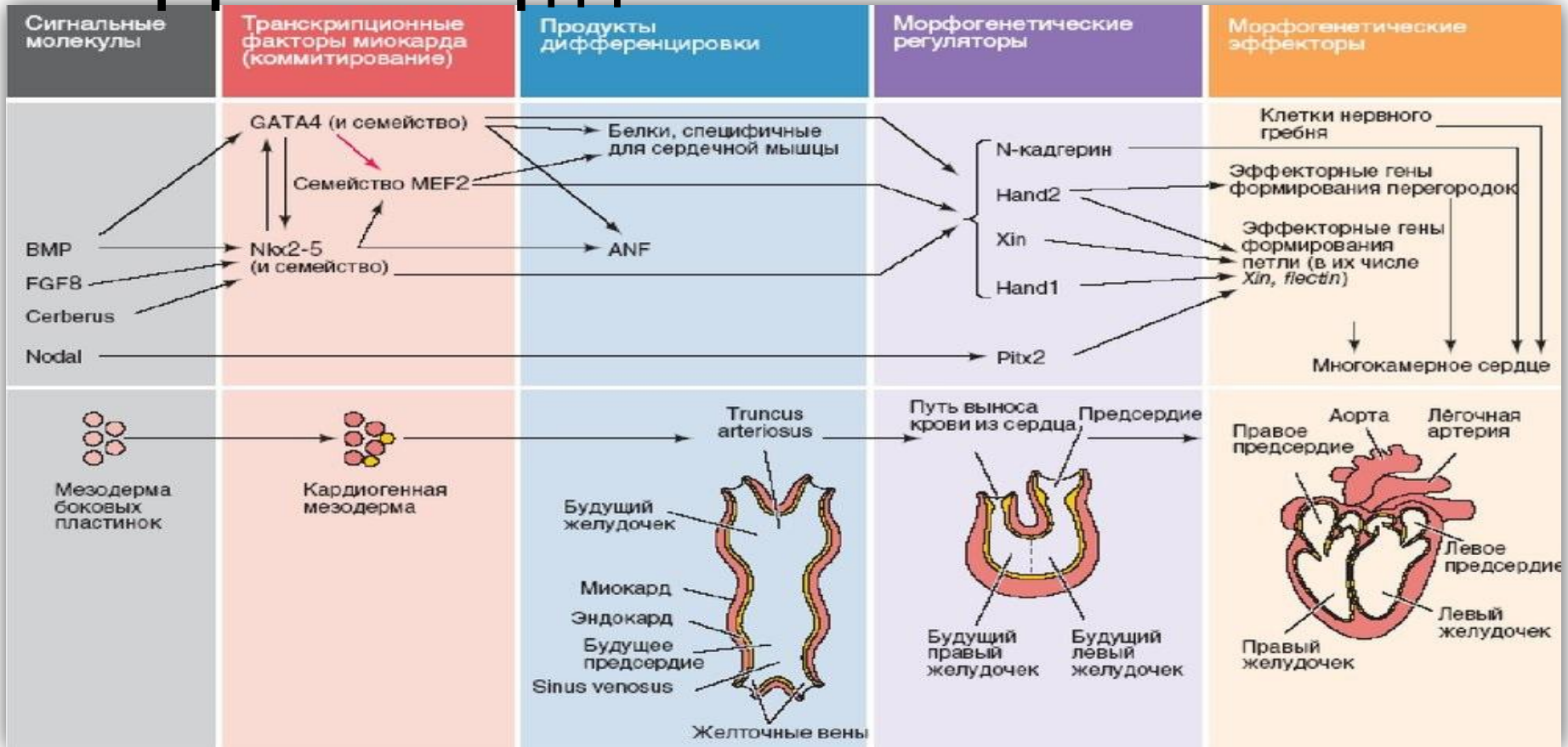
- В эмбриогенезе criss-cross сердца с конкордантными предсердно-желудочковыми соотношениями играет роль дополнительная ротация желудочковой петли на 90° по часовой стрелке вокруг длинной оси в момент образования перегородки [Sato K. et al., 1978].
- При дискордантной предсердно-желудочковой связи имеет значение ротации петли против часовой стрелки [Anderson K. et al., 1977].



Carlson: Human Embryology and Developmental Biology, 4th Edition.
Copyright © 2009 by Mosby, an imprint of Elsevier, Inc. All rights reserved.



Морфогенез сердца



Установление лево-правой асимметрии — сложно организованный биологический морфогенез, в котором тесным образом сочетаются биохимические и морфогенетические процессы. Каскад реакций происходит с участием генов *Nodal* в левой боковой пластинке, который приводит к активации экспрессии *Ptx2*. Тканевая деформация лежит в основе петлеобразующего морфогенеза — изгиба и спирального свертывания первоначально прямых трубок в различных органах.

Патологическая анатомия, гемодинамика

Известно 6 вариантов criss-cross сердца, встречающихся при нормальном расположении внутренних органов, и столько же вариантов при обратном их расположении.

Тип I — criss-cross сердца с конкордантными предсердно-желудочково-артериальными соединениями.

Тип II — criss-cross сердца с конкордантным предсердно-желудочковым соединением и отхождением магистральных сосудов от правого желудочка.

Тип III — criss-cross сердца с конкордантным предсердно-желудочковым и дискордантным желудочково-артериальным соединением.

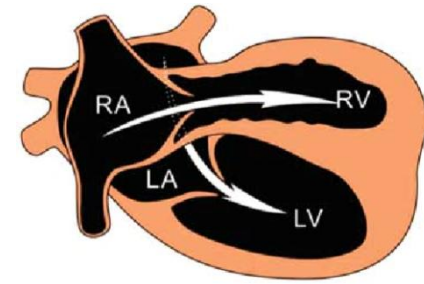
Тип IV — criss-cross сердца с предсердно-желудочковой и желудочково-артериальной дискордантностью.

Тип V — criss-cross сердца с предсердно-желудочковой дискордантностью и желудочково-артериальной конкордантностью.

Тип VI — criss-cross сердца с предсердно-желудочковой дискордантностью и отхождением магистральных сосудов от правого желудочка.

Гемодинамика

тип III — *criss-cross* сердца
с конкордантным предсердно-
желудочковым и дискордантным желудочково-
артериальным соединением:

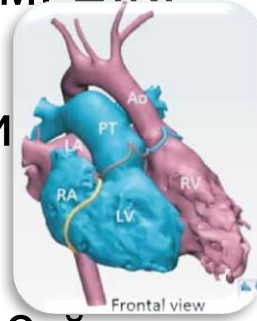


- Нормально расположенное правое предсердие посредством трехстворчатого клапана сообщается с правым желудочком, расположенным слева и спереди, от которого отходит аорта.
- Нормально расположенное левое предсердие через митральный клапан соединяется с левым желудочком, который лежит справа, сзади и ниже правого желудочка.
- От левого желудочка начинается легочный ствол, лежащий справа и сзади от аорты.
- Ход межжелудочковой перегородки приближается к горизонтальному.
- Нарушения гемодинамики при данном типе соответствуют полной ТМС.
- Среди сопутствующих пороков чаще всего отмечают ДМЖП, стеноз или атрезию легочной артерии, гипоплазию правого желудочка и трехстворчатого клапана

Клинический случай

Девочка Н., 15,5 лет, поступила на плановую госпитализацию в отделение детской кардиологии и кардиохирургии ИНВХ им. В.К. Гусака.

Жалобы: на повышенную тревожность, сердцебиение при психоэмоциональной нагрузке.



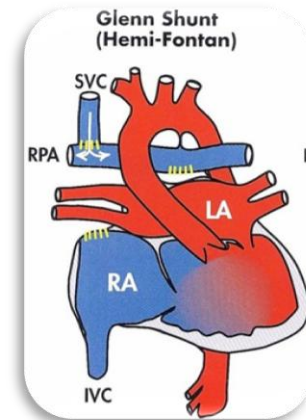
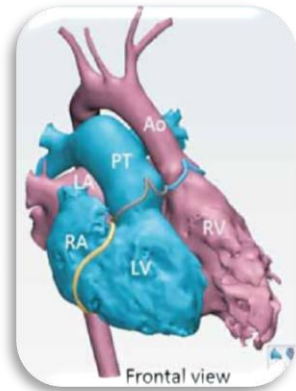
Анамнез заболевания. Диагноз «ВПС: criss-cross сердца 3-й тип, транспозиция магистральных сосудов, дефект межжелудочковой перегородки, клапанный и подклапанный стеноз легочной артерии, открытый артериальный проток» впервые установлен при рождении.

На **6 сутки** жизни в кардиохирургическом центре г. Киев после зондирования полостей сердца и магистральных сосудов диагноз подтвержден. Выполнена баллонная атриосептостомия. После операции находилась в течение суток в отделении интенсивной терапии, затем переведена в отделение кардиологии и кардиохирургии ИНВХ им. В.К. Гусака г. Донецк.

Клинический случай (продолжение)

1 г. 4 мес. Жалобы на цианоз кожных покровов, усиливающийся при крике, одышку в покое, утомляемость.

Выполнена операция: Закрытие ОАП, наложение кавапульмонального анастомоза Гленна.



ЭХО КГ (после операции): Δr на КЛА 51,8 мм.рт.ст. ,
 d анастомоза - 0,51 см (функционирует).

Послеоперационный период без осложнений, выписана из стационара на 7 сутки.

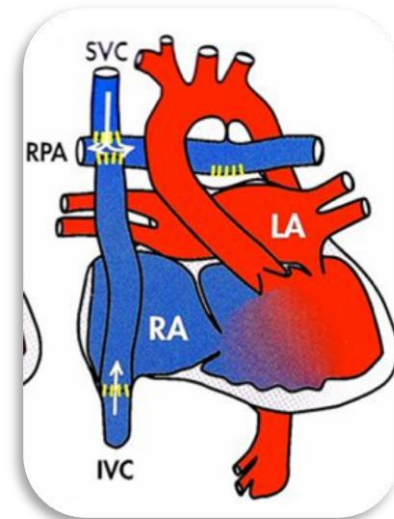
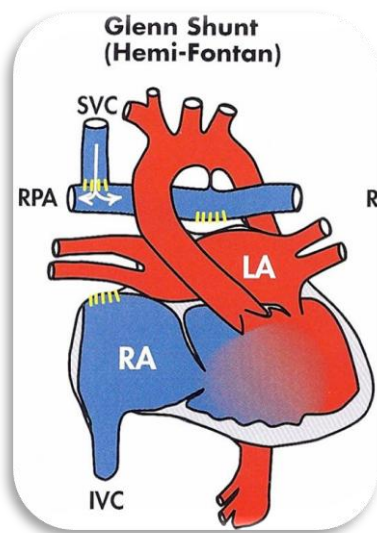
Получала лечение: аспирин (длительно), фуросемид (10 дней).

5 лет - ухудшение состояния. Появились жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке (ходьба до 50 м),
Sp O₂ - 87%.

Клинический случай (продолжение)

6 лет - проведено наложение кавапульмонального анастомоза Фонтена синтетическим протезом Gore-Tex №18 (ИНВХ).

(Выполнена атриосептотомия, ствол легочной артерии пересечен в области бифуркации, ствол легочной артерии ушит. Нижняя полая вена отсечена от правого предсердия, анастомоз нижней полой вены с протезом Gore-Tex №18, второй конец протеза вшит в место бифуркации легочной артерии и правую легочную артерию.



Ранний послеоперационный период осложнился на 4-е сутки правосторонним гидротораксом, потребовавшим дренирования правой плевральной полости.

Клинический случай (продолжение)

6 лет. 10 дней после операции.

ЭХО КГ: состояние после наложения анастомоза Фонтена, анастомозы функционируют. Недостаточность АВ клапанов 1-2 ст. КДО-36 мл. ФВ- 66%.

Получала кардиомагнил (длительно), каптоприл- 1 мес, дигоксин, фуросемид, преднизолон, верошпирон - 2 недели.

8 лет. ЭХО КГ : кавопульмональные анастомозы функционируют, недостаточность АВ клапанов II степени, ДМЖП 1,66 см. ДМПП-0,7см. ФВ 55%. Sp O₂- 98%

10 лет. Эхо-КГ : ВПС: Criss-cross тип III, ТМС, ДМЖП, SP, ДМПП. Операции: 2007 г. - Рашкинда; 2008 г. - анастомоз Гленна, 2013 г. – анастомоз Фонтена. ДМЖП – 1,56 см; ДМПП – 0,85 см; недостаточность AV клапанов до II ст. Анастомозы функционирует. ПЖ: полость увеличена, стенка 0,56 см. ЛЖ: полость уменьшена, КСР-2,3; КДР-3,7; ЗС-0,59; МЖП-0,6; КДО-59; КСО-20; ФВ-63;

Клинический случай (продолжение)

12 лет. Эхо-КГ : ВПС: Criss-cross тип III. ТМС, ДМЖП, ДМПП. Операции: 2007 г. - Рашкинда; 2008 г.- анастомоз Гленна, 2013 г. – анастомоз Фонтена. ДМЖП – 2,0 см; ДМПП – 1,0 см; Δр на КЛА 65,3 мм.рт.ст. Недостаточность AV клапанов II ст. Левый желудочек: КСР/КСД 3,8/2,4; ЗС 0,6; МЖП 0,6; КДО 63; КСО 28; ФВ 53%. ЛП: норма. ПП норма. Анастомозы функционируют.

12 лет. Холтеровское мониторирование ЭКГ в 12 отведениях и АД : ЧСС днем средняя 103, мин. – 75, макс. – 154. В ночное время: средняя 83, мин. – 70, макс. – 97.

Нарушения ритма не отмечалось. При выполнении нагрузок, признаков ишемии не отмечалось. Толерантность к нагрузке «ниже средней». Вариабельность систолического и диастолического АД в течении суток в пределах нормы

Лечение: верошпирон 37 мг 1 р/сут Каптоприл 3,7 мг 3 р/сут Кардиомагнил по 75 мг 1 р/сут .

Клинический случай (продолжение)

14 лет. Жалобы на боль в области сердца. При осмотре Sa O₂ 93%
Лечение в отделении кардиологии и кардиохирургии ИНВХ.

Эхо-КГ : ВПС: Criss-cross тип III. ТМС, ДМЖП, ДМПП. Операции: 2007 г. - Рашкинда; 2008 г. - анастомоз Гленна, 2013 г. – анастомоз Фонтена. ДМЖП – 2,0 см; ДМПП – 1,0 см; Δр на КЛА 58 мм.рт.ст. Недостаточность AV клапанов II ст. Левый желудочек: КСР/КСД 2,79/4,16; ЗС 0,78; МЖП 0,8; КДО 76,8; КСО 29,3; ФВ 62%. ЛП: норма. ПП: норма. Анастомоз диаметр - 2,13 см.

Холтеровское мониторирование: ЧСС днем средняя 98, мин. – 65, макс. – 161. В ночное время: средняя 70, мин. – 61, макс. – 98. в течение времени наблюдения регистрировался синусовый ритм. ЧСС в течение суток в пределах возрастной нормы. Циркадный индекс ЧСС в пределах нормы В течение суток субмаксимальная ЧСС достигнута. Значимых изменений QT-интервала в течение суток не выявлено. В дневное и ночное время зарегистрирована транзиторная А-В блокада I ст. общей длительностью 51 мин. Нарушения ритма не отмечалось. При выполнении нагрузок, признаков ишемии не отмечалось. Толерантность к нагрузке снижена. Вариабельность ритма снижена.

Лечение: верошпирон – 25 мг в 16 ч и 12,5мг в 20 ч, каптоприл – 6,25 мг 1 р, кардиомагнил по 75 мг 1 р/сут.

Клинический случай (продолжение)

Анамнез жизни. От II беременности, протекавшей с пиелонефритом, анемией легкой степени. I беременность завершилась выкидышем в сроке 12 нед., причина не известна. Обследована на TORCH-инфекции, результат отрицательный. Воздействие вредных факторов во время беременности отрицает. Роды I, в срок, нормальные.

Оценка по шкале Апгар 5-6 баллов, синдром дыхательных расстройств. Масса при рождении 3000,0 г, длина тела 53 см. На искусственном вскармливании с рождения, смесь кисломолочный NAN.

Часто болела ОРВИ. Развивалась с явлениями гипотрофии I ст. С 14 лет наблюдается по поводу ВСД по кардиальному типу. Нестабильности шейного отдела позвоночника в сегменте С2–С3, начальных проявлений остеохондроза шейного отдела позвоночника, аномалии Киммерли. ГЭРБ. Хронического гастродуоденита вне обострения.

В семейном анамнезе – ВПС у сестры бабушки (экзистус в 18 лет).

Клинический случай (продолжение)

Объективный статус.

Оценка физического развития (15 лет)

Показатели физического развития	Фактически	Процентильная оценка
Рост, см	151,0	P – 10-25
Масса, кг	45,0	P – 10-25
Окружность грудной клетки, см	81,0	P – 25-75
Окружность головы, см	53,0	P – 25-75

Заключение: физическое развитие ниже среднего.

Клинический случай (продолжение)

Объективный статус.

T-36.6 ЧД- 18/мин. ЧСС-92/мин. АД-120/80. SaO₂-95% .
Состояние ребенка средней тяжести, обусловлена хронической сердечной недостаточностью. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистая ротовой полости розовая. Язык обложен белым налетом. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Перкуторно над легкими – ясный легочный звук, аускультативно – везикулярное дыхание. Деятельность сердца ритмичная, тоны приглушены. Систолический шум над сердечной областью. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см ниже реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул со склонностью к запорам. Мочеиспускание не нарушено. Отеков нет.

Клинический случай (продолжение)

ЭХО-КГ: КСР 2,91 см, КДР ОЖ 4,39 см, КДО 87,2 мл, КСО 32,5 мл, ЧСС-81/мин ФВ ЛЖ 62%, ЛП:3,0. ПП: 3,3*4,5 см. ПЖ: стенка 0,8 см. ДМЖП- 2,3 см. ДМПП- 1,5 см. Фонтен d 2,2 см. Анастомоз функционирует. Недостаточность АВ клапанов 1-2 ст.

ЭКГ: Синусовый регулярный ритм. R-R 0,64-0,62 с, ЧСС – 94-97 в мин., P – 0,08 с., PQ – 0,14 с, QRS – 0,08 с, QT – 0,34 с, QT с – 0,432 с. Вертикальное положение ЭОС (угол α +60°).

СМАД+ЭКГ: Синусовый ритм с полной блокадой ПНПГ с ЧСС от 72 до 204 (средняя 105) уд/мин. Выраженная тахикардия днем. ЧСС ночью в пределах возрастной нормы. За время наблюдения средняя ЧСС днем 122 уд/мин, ночью 86 уд/мин. Циркадный профиль в норме (ЦИ 142%). В течение суток субмаксимальная ЧСС достигнута (100% от максимально возможной для данного возраста). Наджелудочковые аритмии в непатологическом количестве. Желудочковая эктопическая активность не обнаружена. Ишемических изменений ЭКГ не зарегистрировано. Толерантность к нагрузке «средняя». В дневное и ночное время зарегистрирована транзиторная А-В блокада I ст. В течение суток наблюдалось удлинение скорректированного QT-интервала свыше 480 мс в течение 7 минут. Вариабельность ритма снижена.

Клинический случай (продолжение)

Тест с 6-ти минутной ходьбой: ЧСС исходно 97 уд./мин., АД – 97/65 мм.рт.ст., SpO₂ – 95%, ЧД – 18 в мин.

За 6 минут пациент прошёл 392 метров. ЧСС сразу после ходьбы 120 уд./мин., АД – 110/70 мм.рт.ст., ЧД – 20 в мин., SpO₂ – 94%. Через 1 минуту ЧСС 113 уд./мин., АД – 107/70 мм.рт.ст., ЧД -18 в мин., SpO₂ – 95%. Частота сердечных сокращений восстановилась до исходного уровня за 6 минут.
ФК II.

Лечение: верошпирон – 25 мг в 16 ч и 12,5 мг в 20 ч, каптоприл – 6,25 мг 1 р, кардиомагнил по 75 мг 1 р/сут, оmez 1 т. утром, мебикар 500 мг 2 р, кудесан форте 1 т 1 р/д .

Пациентка нуждается в проведении МСКТ в ангиорежиме с контрастированием сердца и магистральных сосудов , с целью уточнения анатомии легочных артерий, кавапульмональных анастомозов.

Выводы:

1. Criss-cross синдром - редкая врожденная аномалия сердца.
2. Наиболее информативные методы диагностики criss-cross сердца являются эхокардиография, ангиокардиография и МР-томография. Окончательный диагноз может быть установлен только после ангиокардиографического исследования.
3. При анатомическом варианте criss-cross сердца со сложным комплексом сопутствующих пороков, не подлежащих анатомической коррекции, операцией выбора является гемодинамическая коррекция по Фонтену.
4. 15-летний катамнез ребенка с «ВПС: criss-cross сердца 3-й тип, транспозиция магистральных сосудов, дефект межжелудочковой перегородки, клапанный и подклапанный стеноз легочной артерии, открытый артериальный проток», перенесшего коррекцию по методу Фонтена, свидетельствует о хорошем качестве жизни, благоприятном прогнозе в отношении жизни, учебы и трудоспособности.

Спасибо за Ваше внимание!

