

© Коллектив авторов, 2024

УДК 616.174-071

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19076>

ISSN – 2073-8137

## Единственный желудочек сердца. Клинический случай

С. М. Безроднова<sup>1</sup>, И. Г. Кузнецова<sup>1</sup>, Т. Г. Дрепа<sup>2</sup>, М. С. Юрченко<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Ставропольский государственный медицинский университет,  
Российская Федерация

<sup>2</sup> Краевая детская клиническая больница, Ставрополь,  
Российская Федерация

### Univentricular heart. Clinical case

Bezrodnova S. M.<sup>1</sup>, Kuznetsova I. G.<sup>1</sup>, Drepa T. G.<sup>2</sup>, Yurchenko M. S.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Stavropol State Medical University, Russian Federation

<sup>2</sup> Regional Children's Clinical Hospital, Stavropol, Russian Federation

Единственный желудочек сердца в настоящее время относится к редко встречающимся врожденным порокам сердца у детей. Тяжелые гемодинамические нарушения с первых часов жизни ребенка ведут к хроническому гипоксическому состоянию всех органов и тканей, к прогрессирующей сердечной недостаточности. Без серии паллиативных оперативных вмешательств в первый год жизни погибает до 67 % детей, к 10 годам – 90 %. Выполнение хирургической коррекции врожденного порока сердца и формирование тотального каваппульмонального соединения у детей раннего возраста не всегда позволяют избежать возникновения тяжелых экстракардиальных послеоперационных осложнений.

*Ключевые слова:* единственный желудочек сердца, дети, клинический случай

Univentricular heart currently belongs to rare congenital heart issues affecting children. Severe hemodynamic disorders starting from the very first hours of a child's life lead to a chronic hypoxic condition involving all of the child's organs and tissues, progressive heart failure. Without a series of palliative surgical interventions, up to 67 % of children fail to survive in the first year of life, while 90 % of them die by the age of 10. Surgical correction of the congenital heart disease and the formation of a total cavopulmonary junction in young children does not always allow avoiding severe extracardial postoperative complications.

*Keywords:* univentricular heart, children, clinical case

**Для цитирования:** Безроднова С. М., Кузнецова И. Г., Дрепа Т. Г., Юрченко М. С. Единственный желудочек сердца. Клинический случай. *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2024;19(4):340-342. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19076>

**For citation:** Bezrodnova S. M., Kuznetsova I. G., Drepa T. G., Yurchenko M. S. Univentricular heart. Clinical case. *Medical News of North Caucasus*. 2024;19(4):340-342. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19076> (In Russ.)

ВПС – врожденный порок сердца  
ДКПА – двунаправленный каваппульмональный анастомоз  
ЕЖС – единый желудочек сердца  
КПА – каваппульмональный анастомоз  
ЛА – легочная артерия  
МНО – международное нормализованное отношение  
МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография  
ОАК – общий анализ крови  
ОАМ – общий анализ мочи

ОАП – открытый артериальный проток  
ПКПА – полный каваппульмональный анастомоз  
ССС – сердечно-сосудистая система  
УЗИ – ультразвуковое исследование  
ФК – функциональный класс  
ХСН – хроническая сердечная недостаточность  
ЭКГ – электрокардиография  
ЭхоКГ – эхокардиография

**Е**динственный желудочек сердца (ЕЖС) – это врожденный порок цианотичного типа. В большинстве случаев (83 %) ЕЖС морфологически и структурно представлен одним из желудочков сердца, тогда как другой или отсутствует, или выглядит как небольшая рудиментарная камера. В единой камере желудочков происходит смешение венозной крови, поступающей из пра-

вого предсердия и оксигенизированной крови из левого предсердия.

В поддержании адекватной гемодинамики как малого, так и большого кругов кровообращения важную роль может играть открытый артериальный проток (дуктус-зависимые состояния) [1]. В клинической картине определяется: цианоз, тахикардия, одышка, повторные пневмонии, гепатомегалия. Для диагно-

стики рекомендованы: эхокардиография, катетеризация сердца, ангиокардиография, МСКТ, ЭКГ, рентгенография органов грудной полости. Коррекция порока проводится хирургическим путем в два этапа и направлена на уменьшение гемодинамических нарушений [2]. До операции важным звеном терапии является использование простагландинов группы E для поддержания проходимости ОАП [3]. Первым этапом выполняется формирование двунаправленного кавапульмонального анастомоза (ДКПА) для уменьшения притока крови к ЕЖС и снижения нагрузки на него [4]. Следующим этапом формируется полный кавапульмональный анастомоз (ПКПА, операция Фонтена). В результате вся венозная кровь сразу поступает к легким, где насыщается кислородом, минуя сердце [5].

Прогноз естественного течения данной патологии неблагоприятен: первый год жизни переживают 45–33 %; до 10 лет доживают в среднем 10 % больных [3]. Это объясняет большую значимость единственного желудочка сердца в практической детской кардиологии и кардиохирургии [2].

### Клинический случай

Пациентка Д., 17 лет, поступила экстренно в отделение кардиологии и ревматологии краевой детской клинической больницы с жалобами на выраженную слабость, одышку, головокружение, бледность кожных покровов. Со слов мамы, девочка на диспансерном наблюдении у детского кардиолога с двух недель жизни.

По данным амбулаторной карты, паллиативные оперативные вмешательства на сердце: 13.06.2006 – выполнена хирургическая коррекция врожденного порока сердца в условиях НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева; 13.10.2008 – наложение правостороннего КПА с перевязкой ствола ЛА; 04.12.2009 – операция Фонтена; 21.12.2009 – стентирование левой легочной артерии; 20.07.2012 – наложение анастомоза, дренирование безымянной вены с грудным протоком к ушку левого предсердия; 21.04.2022 – пункционная лимфография сосудов правой и левой долей печени.

Из анамнеза жизни: девочка от первой беременности, протекавшей без особенностей. Роды срочные, без осложнений. На 2-й неделе постнатального периода выявлен ВПС с последующей госпитализацией в реанимационное отделение. Социальный анамнез: не отягощен. Наследственный анамнез по заболеваниям СССР по линии отца и матери: не отягощен.

Диагноз основного заболевания: Врожденный порок сердца: функционально единственный желудочек, состояние после хирургических коррекций (2006, 2008, 2009, 2012 гг.). Тотальное кавапульмональное соединение. Осложнение основного диагноза: ХСН II Б. ФК IV (NYHA). Вторичная белково-дефицитная энтеропатия. Кардиальный фиброз печени. Портальная гипертензия. Асцит. Недостаточность питания. Сопутствующие заболевания: Аномалия формы желчного пузыря. Тревожные расстройства. Нарушение сна.

Объективный осмотр: Состояние пациентки тяжелое. Кожные покровы бледные, сухие, что обусловлено хронической гипоксией, ХСН. Кисти холодные

на ощупь. Наблюдается цианоз кончиков пальцев, периоральный цианоз. На передних поверхностях голей атрофические изменения. Ногтевые фаланги пальцев на верхних и нижних конечностях утолщены по типу «барабанных палочек», ногтевые пластины деформированы по типу «часовых стекол». Тонус мышц снижен. При аускультации сердца тоны приглушены. Живот увеличен в размерах (окружность 86 см), вследствие портальной гипертензии, обусловленной ХСН. Пальпация печени и селезенки затруднена из-за асцита.

Рентгенография грудной клетки: легочный рисунок усилен вследствие отека, корни обоих легких гомогенизированы за счет отека прикорневой клетчатки. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: гепатоспленомегалия с диффузными изменениями паренхимы, повышение пневматизации петель кишечника; за мочевым пузырем визуализируется свободная жидкость (признак асцита).

Электрокардиограмма: синусовая тахикардия, отклонение электрической оси влево, нарушение внутрижелудочковой проводимости, нарушение процессов реполяризации миокарда. Эхо-КГ: дилатация единственного левого желудочка, правое предсердие уменьшено в размере. Регургитация на клапанах легочной артерии 1 ст., на трикуспидальном клапане 1–2 ст., на митральном клапане 1 ст. Ускорение кровотока в оперированном участке дуги аорты. Диффузные изменения в миокарде единого желудочка сердца.

Общие анализы крови и мочи без отклонений от нормы. Биохимия крови: гипоальбуминемия (12,9 г/л), гипокалиемия.

Терапия: альбумин 20 % 100 мл + физ. р-р 100 мл; биспролол таб. 5 мг, внутрь; варфарин таб. 1,875 мг, внутрь (под контролем МНО); верошпирон таб. 50 мг, перорально; опсамит 5 мг, перорально; силденафил гран. 25 мг, внутрь; фуросемид 1 % 2 мл + физ. р-р 10 мл, в/в.

На фоне приема р-ра альбумина 20 % в/в показатель альбумина повысился. В процессе стационарного периода лечения у пациентки отмечалась некоторая положительная динамика как со стороны общего состояния и самочувствия, так и лабораторных показателей.

**Заключение.** Представленный клинический случай иллюстрирует, что даже при таком критическом врожденном пороке сердца синего типа, как единственный желудочек сердца, пациент может прожить более 16 лет после серии последовательных этапов хирургической коррекции и формирования тотального кавапульмонального соединения. Однако, несмотря на адекватную хирургическую коррекцию врожденного порока, не удалось избежать формирования серьезных осложнений, обусловленных прогрессированием хронической сердечной недостаточности, развитием вторичной белково-дефицитной энтеропатии, кардиального фиброза печени, осложненного портальной гипертензией и асцитом, которые значительно ухудшают качество жизни пациента и негативно влияют на прогноз.

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.**

### Литература/References

1. Единственный желудочек сердца. Клинические рекомендации Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России, 2022. [The only ventricle of the heart. Clinical

recommendations of the Association of Cardiovascular Surgeons of Russia, 2022. (In Russ.)].

2. Katz D. A., Peck D., Lubert A. M., Possner M., Zafar F. [et al.]. Hepatic steatosis in patients with single

- ventricle and a fontan circulation. *J. Am. Heart Assoc.* 2021;10(9):e019942. <https://doi.org/10.1161/JAHA.120.019942>
- Davies R. R., Pizarro C. Decision-making for surgery in the management of patients with univentricular heart. *Front. Pediatr.* 2015;3:61-80. <https://doi.org/10.3389/fped.2015.00061>
  - DiPaola F. W., Schumacher K. R., Goldberg C. S., Friendland-Little J., Parameswaran A. [et al.]. Effect of Fontan operation on liver stiffness in children with single ventricle physiology. *Eur. Radiol.* 2017;27(6):2434-2442. <https://doi.org/10.1007/s00330-016-4614-x>
  - Шляхто Е. В. Кардиология. Национальное руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2021. [Shlyakhto E. V. Cardiology. National leadership. M.: GEOTAR-Media, 2021. (In Russ.)].

Поступила 11.04.2024

### Сведения об авторах:

Безроднова Светлана Михайловна, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой пропедевтики детских болезней с курсом ДПО; тел.: +79034199099; e-mail: bezrodnova.s@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-6349-8796>

Кузнецова Ирина Георгиевна, кандидат медицинских наук, доцент, доцент кафедры; тел.: +79188600244; e-mail: I.G.Kuznetsova@bk.ru; <https://orcid.org/0009-0006-8009-1169>

Дрепа Тамара Григорьевна, заведующая отделением кардиологии и ревматологии; тел.: +79280055460; e-mail: cardiology11@yandex.ru; <https://orcid.org/0009-0004-4545-1961>

Юрченко Максим Сергеевич, ординатор; тел.: +79624369674; e-mail: mu8745978965@gmail.com; <https://orcid.org/0009-0001-3113-965X>

© Коллектив авторов, 2024

УДК 618.3-06:616.5-002

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2024.19077>

ISSN – 2073-8137

## Пемфигиод беременных: клиническое наблюдение редкого дерматоза при беременности

А. А. Дубовой<sup>1,2</sup>, В. А. Аксененко<sup>1</sup>, Н. В. Зубенко<sup>2</sup>, Л. В. Хомутова<sup>1</sup>, И. Б. Казьмина<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Ставропольский государственный медицинский университет, Российская Федерация

<sup>2</sup> Краевой клинический перинатальный центр № 1, Ставрополь, Российская Федерация

## Pemphigoid gestationis: clinical observation of a rare dermatosis during pregnancy

Dubovoy A. A.<sup>1,2</sup>, Aksenenko V. A.<sup>1</sup>, Zubenko N. V.<sup>2</sup>, Khomutova L. V.<sup>1</sup>, Kazmina I. B.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Stavropol State Medical University, Russian Federation

<sup>2</sup> Regional Clinical Perinatal Center № 1, Stavropol, Russian Federation

Пемфигиод беременных – редкое аутоиммунное заболевание кожи, встречающееся во второй половине беременности и в послеродовом периоде. Врачи – акушеры-гинекологи и дерматовенерологи недостаточно знакомы с этой патологией. Рассмотрена эпидемиология, патогенез, клинические особенности, дифференциальная диагностика и возможные методы лечения заболевания. Представлено клиническое наблюдение случая пемфигоида беременных у повторнобеременной пациентки с гипертензивным осложнением беременности. После родоразрешения произошел полный регресс симптоматики заболевания.

*Ключевые слова:* дерматоз беременных, пемфигиод беременных, аутоиммунные буллезные дерматозы

Pemphigoid gestationis is a rare autoimmune skin disease that occurs in late pregnancy and in the postpartum period. Obstetricians-gynecologists and dermatologists do not have a sufficiently insight into this pathology. This article offers an overview of epidemiology, pathogenesis, clinical features, differential diagnosis and applied methods of treatment of the said disease. There is also the presentation of a clinical pemphigoid gravidarum case in a multigravida patient with a hypertensive complication of pregnancy. The delivery was followed by a complete regression of the disease symptoms.

*Keywords:* pregnancy dermatoses, pemphigoid gestationis, autoimmune bullous dermatoses