

Гуліцький Б. І., лікар-інтерн відділення серцевої хірургії новонароджених, <https://orcid.org/0000-0003-1786-1037>

Таммо Раад, канд. мед. наук, в.о. завідувача відділення променевої діагностики, <https://orcid.org/0000-0001-7506-9449>

Морковкіна Г. Є., лікар-радіолог відділення променевої діагностики, <https://orcid.org/0000-0001-6457-0836>

Сидорова А. В., лікар-радіолог відділення променевої діагностики, <https://orcid.org/0000-0002-4393-9427>

Максименко А. В., д-р мед. наук, лікар-хірург серцево-судинний, медичний директор, <https://orcid.org/0000-0002-6615-9036>

Стогова О. В., лікар функціональної діагностики, завідувач відділення ультразвукової діагностики та функціональної діагностики, <https://orcid.org/0000-0002-6865-6714>

Секелик Р. І., канд. мед. наук, лікар-хірург серцево-судинний, завідувач відділення серцевої хірургії новонароджених, <https://orcid.org/0000-0001-9951-827X>

Ялинська Т. А., д-р мед. наук, лікар-радіолог відділення променевої діагностики, <https://orcid.org/0000-0003-3301-3150>

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ, Україна

Випадок пізньої діагностики анатомічно коригованої мальпозиції магістральних судин

Резюме. Анатомічно коригована мальпозиція магістральних судин (АКММС) – рідкісна вроджена вада серця, що належить до конотрункальних аномалій. Аномалія характеризується тим, що магістральні судини мають неправильне взаєморозташування. При цьому, незважаючи на змінену анатомію, гемодинаміка може бути фізіологічною або характерною для транспозиції, що залежить від типу аномалії. Враховуючи вищесказане, діагностика АКММС є складною через значну кількість діагностичних помилок.

Мета – поділитися досвідом пізньої діагностики АКММС у пацієнта, якому попередньо було помилково діагностовано вроджену кориговану транспозицію магістральних судин.

Клінічний випадок. Ми представляємо клінічний випадок пізньої діагностики анатомічно коригованої мальпозиції магістральних судин. Вперше батьки пацієнта звернулися у наш заклад у 2007 році, вік пацієнта становив 11 днів. Після ехокардіографічного дослідження було помилково встановлено діагноз вродженої коригованої транспозиції магістральних судин (ВК-ТМС), стеноз легеневої артерії, дефект міжшлуночкової перегородки та вторинний дефект міжпередсердної перегородки. Пізніше у 2017 році було проведено зондування порожнин серця, під час якого виникли сумніви щодо діагнозу ВК-ТМС через незвичайну анатомію. Вирішено виконати комп'ютерну і магнітно-резонансну томографію серця в динаміці, після проведення яких було встановлено діагноз АКММС.

Висновки. Анатомічно коригована мальпозиція магістральних судин – рідкісна аномалія, що складна в діагностиці. Своєчасне встановлення правильного діагнозу, особливо на пренатальному етапі, є ключовим фактором для вибору тактики ведення пацієнта, оскільки така аномалія анатомічно подібна як до транспозиції магістральних судин, так і коригованої транспозиції.

Ключові слова: вроджена вада серця, анатомічно коригована транспозиція, конкордантність, дискордантність.

Вступ. Анатомічно коригована мальпозиція магістральних судин (АКММС) – рідкісна форма вроджених вад серця, при якій аорта та легенева артерія виходять з морфологічно правильних шлуночків, але магістральні судини мають паралельний хід. Тому ця аномалія дуже складна у діагностиці та часто призводить до діагностичних помилок [1, 4].

Мета – поділитися досвідом пізньої діагностики АКММС у пацієнта, якому попередньо було помилково діагностовано вроджену кориговану транспозицію магістральних судин.

Клінічний випадок. Батьки пацієнта В. уперше звернулися до ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» у 2007 році, вік пацієнта становив 11 днів. Стан дитини задовільний, сатурація – 96–97 %, гемоглобін – 130 г/л, частота серцевих скорочень – 95 уд./хв. За даними ехокардіографії було встановлено діагноз: situs ambiguus, вроджена коригована транспозиція магістральних судин, клапанний стеноз легеневої артерії (градієнт на легеневій артерії 22 мм рт. ст.), дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), вторинний дефект міжпередсердної перегородки, серцева недостатність І.

За даними комп'ютерної томографії (КТ): situs solitus, декстрокардія, лівостороння дуга аорти. Аорта відходить від ліворозташованого шлуночка, легенева артерія відходить від праворозташованого шлуночка.

Легенева артерія відходить від праворозташованого шлуночка. Легеневі вени впадають у ліворозташоване передсердя, порожнисті вени – в праворозташоване передсердя.

Пацієнт був виписаний та амбулаторно спостерігався у нашому закладі. У 2017 році проведено зондування порожнин серця, під час якого виникли сумніви з приводу діагнозу коригованої транспозиції через незвичайну анатомію (рисунок 1). Прийнято рішення щодо проведення КТ та магнітно-резонансної томографії (МРТ) серця в динаміці.

У 2022 році було проведено МРТ та КТ серця. За даними КТ та МРТ (рисунок 2, 3): situs solitus, мезокардія, вушка передсердь розташовані зліва (юкстапозиція вушок зліва), аорта відходить від морфологічно лівого шлуночка, розташованого зліва, легенева артерія – від морфологічно правого шлуночка, розташованого справа. Легенева артерія розташована справа і позаду від аорти, хід судин паралельний. Наявні мітрально-аортальний та трикуспідально-легеневий контакти. Атріовентрикулярна конкордантність. Підортальний ДМШП.

На основі даних обстеження було встановлено діагноз анатомічно коригованої мальпозиції магістральних судин.

На момент публікації пацієнт не має скарг та перебуває у задовільному стані.

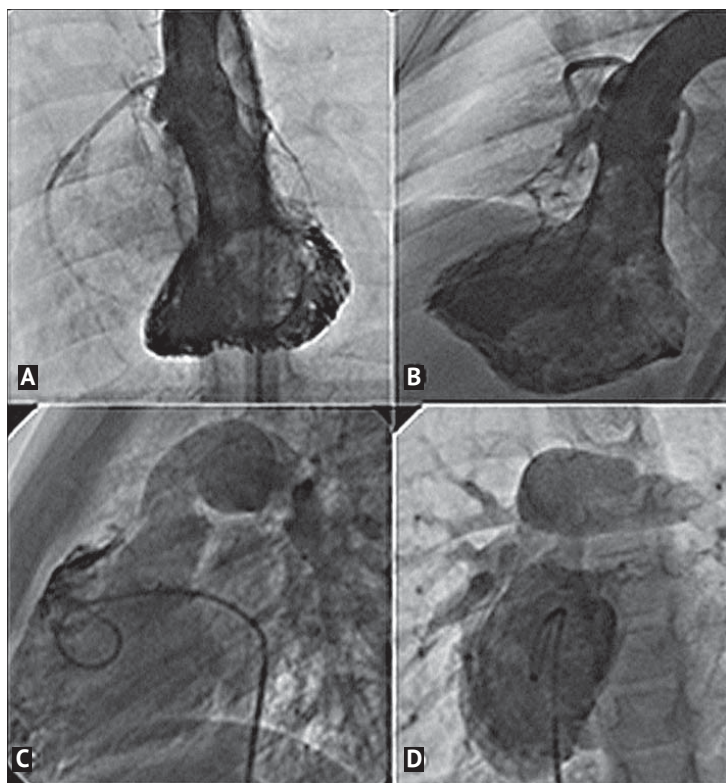


Рисунок 1. За даними зондування порожнин серця (лівих відділів серця (А, В), правих відділів серця (С, D) у прямій та боковій проекціях) та магістральних судин ліворозташований шлуночок кровопостачається лівою коронарною артерією, праворозташований шлуночок – правою коронарною артерією

Примітка. Аорта виходить з ліворозташованого шлуночка, легенева артерія – з праворозташованого. Враховуючи ангіографічне зображення шлуночків (підвищена трабекулярність, довгий вихідний тракт та трикутна форма ліворозташованого шлуночка, а також більш округла форма праворозташованого шлуночка), виникли сумніви щодо попередньо встановленого діагнозу.

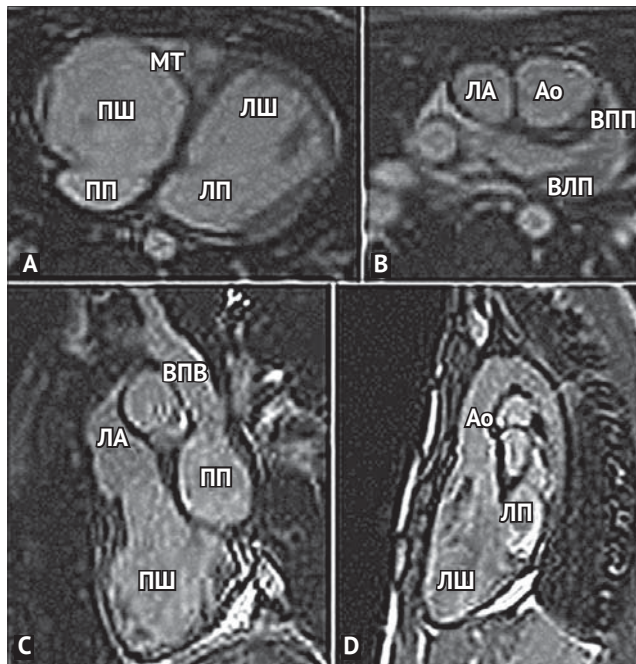


Рисунок 2. МРТ серця, 4-камерна позиція (А), мезокардія, атріовентрикулярна конкордатність, ліві відділи серця розташовані зліва, праві – справа. Юстапозиція вушок зліва, аорта розташована справа від легеневої артерії (В). Легенева артерія відходить від морфологічно правого шлуночка, наявний трикуспідально-легеневий контакт (С). Аорта відходить від морфологічно лівого шлуночка, розташованого зліва, наявний мітрально-аортальний контакт (D)

Примітка. ПШ – правий шлуночок, МТ – модераторний тяж, ЛШ – лівий шлуночок, ПП – праве передсердя, ЛП – ліве передсердя, ЛА – легенева артерія, Ao – аорта, ВПП – вушко правого передсердя, ВЛП – вушко лівого передсердя, ВПВ – верхня порожниста вена.

Обговорення. Вперше анатомію аномалії описав Theremin у 1895 році, хоча ваду тоді не було названо. Він описав клінічний випадок немовляти, що померло від бронхопневмонії [1]. У 1939 році Harris та Farber ввели термін «анатомічно коригованої транспозиції» та назвали ваду «транспозиція», оскільки в той час всі аномалії співвідношення магістральних судин один до одного і до шлуночків описувалися як одна з форм «транспозиції» [1].

У 1975 році Van Praagh et al. увів термін «мальпозиція» та запропонував назву аномалії (рисунок 4) – «анатомічно коригована мальпозиція магістральних судин» [1].

Анатомічно коригована мальпозиція магістральних судин – це конотрункальна вада, що характеризується неправильним розташуванням і відношенням магістральних судин один до одного та до шлуночків.

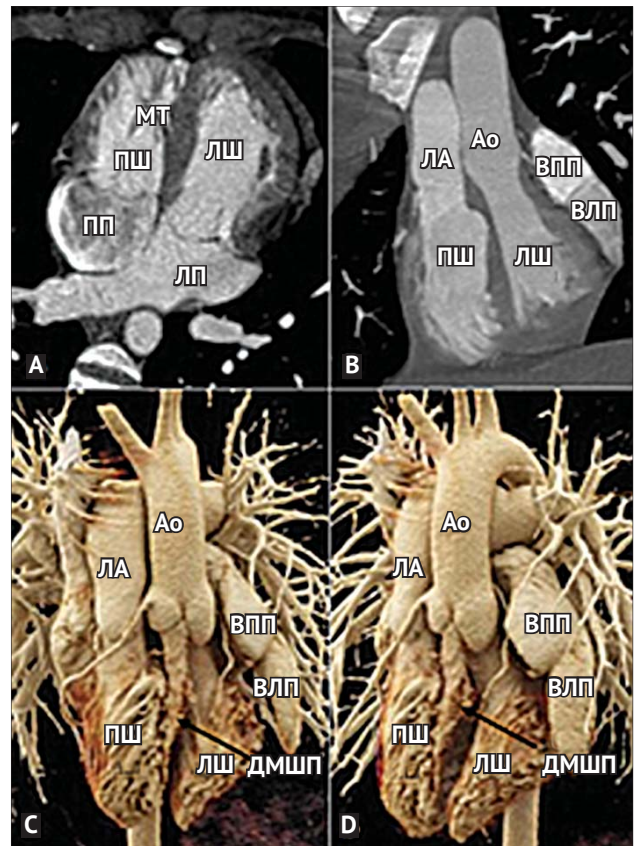


Рисунок 3. КТ серця. На аксіальному 4-камерному зображенні серця (А) візуалізується атріовентрикулярна конкордатність, ліві відділи серця розташовані зліва, праві – справа. На фронтальному МРР-зображенні (В) визначається паралельний хід судин, аорта відходить від морфологічно лівого шлуночка, розташованого зліва, легенева артерія – від морфологічно правого шлуночка, розташованого справа, юстапозиція вушок зліва. На 3-вимірних VRT-зображеннях (С, D) відзначається паралельний хід судин, ДМШП, трикуспідально-легеневий контакт та мітрально-аортальний контакти

У нормі аорта розташована позаду та справа від легеневої артерії, тоді як легенева артерія розташована попереду і зліва від аорти, що відповідає S-позиції аорти за сегментарною анатомією серця. Магістральні судини мають перехресний хід. Відношення шлуночків у нормі (D-петля) таке, що правий шлуночок спереду і справа, лівий – позаду і зліва.

При АКММС аорта розташована спереду і зліва, а легенева артерія позаду і справа, вихідні тракти судин мають паралельний хід, та шлуночки розташовані один навпроти одного, де правий – справа, а лівий – зліва. Також для аномалії характерна наявність не тільки мітрально-аортального контакту, що спостерігається у нормі, а й тристулково-легеневого.

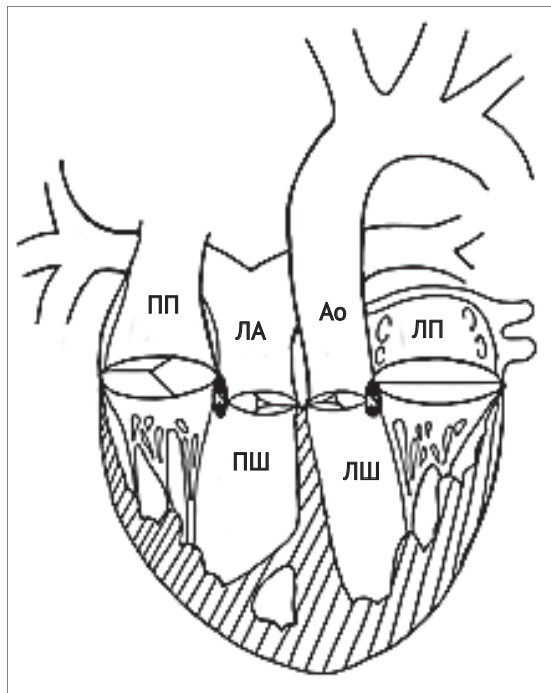


Рисунок 4. Схематичне зображення анатомії вади. Візуалізується атривентрикулярна конкордантність. Паралельний хід судин, аорта відходить від морфологічно лівого шлуночка, розташованого зліва, легенева артерія – від морфологічно правого шлуночка, розташованого справа. Трикуспідально-легеневий контакт та мітрально-аортальний контакт

Примітка. К – конусна перегородка.
Рисунок виконано Гуліцьким Б. І.

Основою морфогенезу АКММС є закручування конотрункусу в одному напрямку, а шлуночків – в іншому [1]. Причиною лівої юкстапозиції вусок передсердь є зупинка їхнього розвитку на ембріональному етапі, так як таке розташування є нормою до 27-го дня ембріонального періоду [5].

За топичною класифікацією SDL існує 4 типи АКММС [1, 2, 4]:

1-й тип (S, D, L) – situs solitus, D-петля шлуночків, аорта зліва і попереду, конкордантне атривентрикулярне (АВ) з'єднання;

2-й тип (S, L, D) – situs solitus, L-петля шлуночків, аорта справа і попереду, дискордантне АВ-з'єднання;

3-й тип (I, L, D) – situs inversus, L-петля шлуночків, аорта справа і попереду, конкордантне АВ-з'єднання;

4-й тип (I, D, L) – situs inversus, D-петля шлуночків, аорта спереду і зліва, дискордантне АВ-з'єднання.

Типи 1 і 3 фізіологічно правильні, тоді як у типах 2 і 4 гемодинаміка транспозиції.

Згідно з цією класифікацією в нашого пацієнта

був 1-й тип анатомічно коригованої мальпозиції магістральних судин.

Враховуючи особливості анатомії вади її діагностика ускладнена як на пренатальному, так і на постнатальному етапі. Під час пренатальної ехокардіографії АКММС можна сплутати із транспозицією магістральних судин або вродженою коригованою транспозицією магістральних судин, що особливо важливо при подальшій тактиці ведення вагітності та пологів [2].

Найбільш поширені суміжні вади серця: ДМШП, стеноз легеневої артерії, підаортальний стеноз, атрезія або гіпоплазія трикуспідального клапана, правостороння дуга аорти, лівостороння юкстапозиція вусок передсердь або декстрокардія, коарктація аорти. З огляду на це показаннями до оперативного втручання є фізіологія єдиного шлуночка при атрезії трикуспідального клапана або вираженій гіпоплазії правого шлуночка, виражений підлегеневий або підаортальний стеноз та значущий ДМШП [3].

Висновки. Анатомічно коригована мальпозиція магістральних судин є рідкісною вродженою вадою серця, що належить до аномалій конотрункуса, при якій взаєморозташування магістральних судин змінено, але гемодинаміка залишається фізіологічною. Прогноз при АКММС сприятливий за відсутності гемодинамічно значущих додаткових аномалій серця. МРТ та/або КТ серця дають змогу уточнити анатомію та діагностувати цю ваду.

Джерела фінансування дослідження

Самостійне фінансування.

Конфлікт інтересів

Відсутній конфлікт інтересів.

Список використаних джерел

References

1. Van Praagh R, Durnin RE, Jockin H, Wagner HR, Kornis M, Garabedian H, et al. Anatomically corrected malposition of the great arteries (S, D, L). *Circulation*. 1975;51(1):20-31. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.51.1.20>
2. Sridhar A, Subramanian R, Verma S, Abraham S. Anatomically corrected malposition of great arteries. *Ann Pediatr Card*. 2010;3(2):187-9. <https://doi.org/10.4103/0974-2069.74057>
3. Kirklin J, Blackstone E. Anatomically Corrected Malposition of Great Arteries. In: Kirklin J, Blackstone E, editors. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery*. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 2012. p. 2034-9.
4. Bravo-Valenzuela NJ, Carrilho MC, Peixoto AB, Bezerra MS, Araujo Júnior E. Anatomically corrected malposition of the great arteries: a challenging fetal diagnosis. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2019;32(18):3097-101. <https://doi.org/10.1080/14767058.2018.1457640>
5. Freedom RM, Harrington DP. Anatomically corrected malposition of the great arteries. Report of 2 cases, one with congenital asplenia; frequent association with juxtaposition of atrial appendages. *Br Heart J*. 1974;36(2):207-15. <https://doi.org/10.1136%2Fhrt.36.2.207>

A Case of Late Diagnosis of Anatomically Corrected Malposition of the Great Arteries

Bohdan I. Hulitskyi, Raad Tammo, Hanna E. Morkovkina, Alyona V. Sydorova, Andrii V. Maksymenko, Olena V. Stohova,
Roman I. Sekelyk, Tetiana A. Yalynska

Ukrainian Children's Cardiac Center, Kyiv, Ukraine

Abstract. Anatomically corrected malposition of the great arteries (ACMGA) is a rare form of congenital heart disease. This abnormality belongs to conotruncal anomalies. ACMGA is an anomaly in which aorta arises from the left ventricle and pulmonary artery arises from the right ventricle but great arteries are located in parallel relationships. Therefore, diagnosis of this disease is complicated due to frequent diagnostic errors.

The aim. To share our experience of late diagnosis of ACMGA in a patient who was previously mistakenly diagnosed with congenitally corrected transposition of great arteries (CC-TGA).

Case report. We present a case of late diagnosis of ACMGA. An 11-day-old newborn was admitted to the Ukrainian Children's Cardiac Center in 2007. After clinical examination, which included ultrasound examination, the diagnosis of CC-TGA, pulmonary stenosis, ventricular septal defect and atrial septal defect was confirmed. The patient was in a stable condition and there were no signs of heart failure. That is why the patient was discharged. In 2017, cardiac catheterization was performed, and there were doubts about the diagnosis because of untypical anatomical features.

In 2022, we performed computed tomography and magnetic resonance imaging. The diagnosis of ACMGA was made.

Conclusions. ACMGA is an unusual form of congenital heart disease. The diagnosis of ACMGA is challenging, because its anatomical features are similar to those of CC-TGA. The difference of both these diagnoses is normal anatomy and hemodynamics but abnormal relationship in ACMGA, in contrast to abnormal anatomy in CC-TGA.

Keywords: *congenital heart disease, transposition, anatomically corrected translation, concordant, discordant.*

Стаття надійшла в редакцію / Received: 01.11.2022

Після доопрацювання / Revised: 25.11.2022

Прийнято до друку / Accepted: 15.12.2022