

КРИСС-КРОСС СЕРДЦЕ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕДКОГО ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННОГО

Вадим Юрьевич Старков¹, Евгений Вячеславович Шестак^{1,2}

^{1,2} Екатеринбургский клинический перинатальный центр. Екатеринбург, Россия

² Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Россия

¹ v.u.starkov@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-0113-076>

² shestakev@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-3445-2956>

Аннотация

Введение. Крисс-кросс (criss-cross) синдром – это редкий врожденный порок сердца с частотой встречаемости 8 случаев на 1 млн новорожденных. **Цель работы** – демонстрация редкого ВПС, крисс-кросс сердца, диагностированного постнатально. **Материалы и методы.** Представлено клиническое наблюдение за новорожденным ребенком с редким врожденным пороком развития сердца. Для анализа использованы медицинские документы с результатами клинического обследования (физикальный осмотр) и инструментальных исследований (рентгенологическое исследование, эхокардиография, компьютерная томография). **Результаты.** Ребенок с редким врожденным пороком сердца (ВПС) – крисс-кросс сердце с дисконкордантными атриовентрикулярными соединениями, транспозицией магистральных сосудов и предуктальной коарктацией аорты был под наблюдением от момента родов до оперативного лечения. Данный порок развития диагностирован постнатально, на основании характерных клинических симптомов детального посегментного анализа ультразвуковой картины сердца, которая представлена в виде иллюстраций. Своевременная диагностика позволила выбрать адекватную медикаментозную и оперативную тактику лечения, а диагноз подтвержден с помощью компьютерной томографии. **Обсуждение.** Клиницисту важно помнить, что редкие ВПС не всегда удается диагностировать антенатально, и несмотря на имеющиеся по результатам скрининга указания на наличие более распространенных пороков, реальная постнатальная картина сердца может значительно отличаться. Дополнительной сложностью является дифференциальная диагностика описанного порока в связи с редким аномальным взаимным расположением анатомических структур. **Заключение.** Детальный сегментарный анализ при проведении эхокардиографии сразу после рождения позволяет выявить основной диагностический маркер крисс-кросс синдрома – невозможность одновременно визуализировать все четыре камеры сердца и оба атриовентрикулярных клапана из четырехкамерной позиции.

Ключевые слова: крисс-кросс сердце, врожденный порок сердца, ВПС, эхокардиография

Для цитирования: Старков В.Ю., Шестак Е.В. Крисс-кросс сердце: клинический случай редкого врожденного порока сердца у новорожденного. Уральский медицинский журнал. 2023;22(1): 90-95. <http://doi.org/10.52420/2071-5943-2023-22-1-90-95>.

@ Старков В.Ю., Шестак Е.В., 2023

@ Starkov V.Yu., Shestak E.V., 2023

CRISS-CROSS HEART: A CLINICAL CASE OF A RARE CONGENITAL HEART DEFECT IN A NEWBORN

Vadim Yu. Starkov¹, Evgenii V. Shestak²^{1,2} Ekaterinburg Clinical Perinatal Center, Ekaterinburg, Russia² Ural State Medical University, Ekaterinburg, Russia¹ v.u.starkov@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-0113-076>² shestakev@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-3445-2956>**Abstract**

Introduction. Criss-cross syndrome is a rare congenital heart disease with an incidence of 8 cases per 1 million newborns. The purpose of the work is to demonstrate a rare CHD, a criss-cross heart diagnosed postnatally. **The purpose of the work** was to demonstrate a rare CHD, a criss-cross heart diagnosed postnatally. **Materials and methods.** A clinical observation of a newborn child with a rare congenital heart defect is presented. Medical documents with the results of clinical examination (physical examination) and instrumental examinations (X-ray examination, echocardiography, computed tomography) were used for analysis. **Results.** A child with a rare congenital heart defect (CHD) – criss-cross heart with discordant atrioventricular connections, transposition of the great vessels and preductal aortic coarctation was monitored from the time of delivery until surgical treatment. This malformation was diagnosed postnatally, based on the characteristic clinical symptoms of the detailed segmental analysis of the ultrasound picture of the heart, which is presented as illustrations. Timely diagnosis allowed the choice of adequate medication and surgical tactics of treatment, and the diagnosis was confirmed by computed tomography. **Discussion.** It is important for the clinician to remember that rare congenital heart diseases cannot always be diagnosed antenatally, and with the results of screening indicating the presence of more common malformations, the real postnatal heart picture may differ significantly. An additional difficulty is the differential diagnosis of the described malformation due to the rare anomalous mutual arrangement of the anatomical structures. **Conclusion.** Detailed segmental analysis during echocardiography immediately after birth reveals the main diagnostic marker of criss-cross syndrome – inability to simultaneously visualize all four heart chambers and both atrioventricular valves from a four-chamber position.

Keywords: criss-cross heart, congenital heart disease, congenital heart disease, echocardiography

For citation:

Starkov VYu, Shestak EV. Criss-cross heart: a clinical case of a rare congenital heart defect in a newborn. Ural medical journal 2023;22(1): 90–96. (In Russ.). <http://doi.org/10.52420/2071-5943-2023-22-1-90-95>

ВВЕДЕНИЕ

Крисс-кросс (criss-cross) синдром (или крисс-кросс сердце) – это редкий, орфанный врожденный порок сердца, характеризующийся перекрещиванием потоков крови, поступающей из предсердий в желудочки. Патология возникает в результате скручивания сердца вокруг длинной оси в процессе эмбриогенеза [1]. Частота встречаемости по данным международной литературы составляет 8 на 1 млн новорожденных, что составляет менее 0,1 % всех врожденных пороков сердца ВПС [1, 2].

При крисс-кросс синдроме желудочки находятся на противоположной стороне от предсердий. То есть внутрисердечная гемодинамика устроена так, что кровь из правого предсердия поступает в левый желудочек, а из левого – в правый. При этом смешивания венозной и артериальной крови не происходит. Атриовентрикулярные и вентрикуло-артериальные соединения могут быть как конкордантными, так и дискордантными, что еще больше затрудняет диагностику данного порока развития [3–5]. В процессе эмбриогенеза происходит вращение желудочков по часовой или против часовой стрелки относительно предсердий.

Наиболее часто данный порок сочетается с транспозицией магистральных сосудов (ТМС), стенозом клапанов магистральных артерий, де-

фектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), двойным отхождением сосудов от правого желудочка. Реже наблюдаются сочетания с аномалиями дуги аорты [6].

Диагноз устанавливают на основании трансторакальной двухмерной эхокардиографии [7], магнитно-резонансной томографии [8] и компьютерной томографии [9]. Основным диагностическим признаком является невозможность получить классический четырехкамерный вид из апикального доступа [10].

Цель работы – демонстрация редкого ВПС, крисс-кросс сердца, диагностированного постнатально.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Представлено клиническое наблюдение за новорожденным ребенком с редким врожденным пороком развития сердца от рождения до выписки из стационара. Использованы медицинские документы с результатами клинического обследования (физикальный осмотр) и инструментальных исследований (рентгенологическое исследование, эхокардиография, компьютерная томография). Информированное согласие законных представителей на обследование и лечение было получено.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Ребенок М. родился в перинатальном центре г. Екатеринбурга в апреле 2021 г. в сроке гестации 39 недель с весом 3450 г. Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности близкородственного брака. При выполнении УЗИ-скрининга беременной в 20 недель выявлен ВПС: несбалансированный атриовентрикулярный канал (АВ-канал), ТМС со стенозом легочной артерии, дополнительная персистирующая левая верхняя полая вена (ЛВПВ). На повторном скрининге в 32 недели диагноз изменен: ТМС, атрезия трикуспидального клапана, стеноз клапана легочной артерии, ДМЖП, дополнительная персистирующая ЛВПВ.

Ребенок родился на 6/7 баллов по шкале Апгар в результате срочных самостоятельных родов. Сразу после рождения с учетом нарастающего тахипноэ, стонущего характера дыхания с нарушениями биомеханики дыхания, оценки дыхательной недостаточности по шкале Downes 5 баллов начато проведение СРАР-терапии (Continuous Positive Airway Pressure – постоянное положительное давление в дыхательных путях). Уровень оксигенации достиг оптимальных значений с сатурацией крови (SpO₂) на правом запястье 96–97 %. С учетом сохраняющейся потребности в респираторной терапии ребенок транспортирован в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных (ОРИТН).

При первичном осмотре кожа – розового цвета без признаков цианоза на фоне респираторной поддержки без дотации кислорода. Определялась нормальная ЧСС 140–150 ударов в минуту. Частота дыхания в пределах 60–70 в минуту. Оксигенация была ниже на ногах, – SpO₂ 92 %, на правой руке – SpO₂ 97 %. Артериальное давление также было ниже на ногах, – 58/38 мм рт. ст., на правой руке – 70/45 мм рт. ст. При аускультации определялся грубый систолический шум, лучше слышимый в левой парастеральной области.

С целью дифференциальной диагностики пренатально выявленного ВПС в первый час жизни пациенту проведена эхокардиография. При сканировании из апикального доступа оказалось невозможным одновременно вывести все четыре камеры сердца и оба атриовентрикулярных клапана (рис. 1, видео 1).

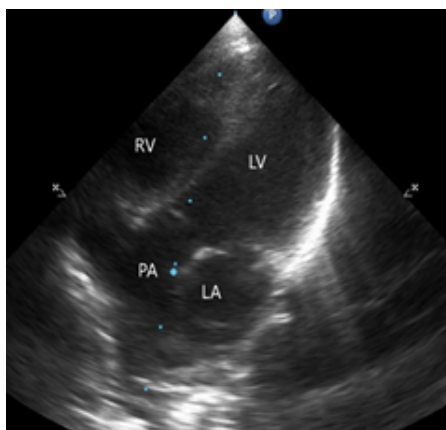


Рис. 1. Эхокардиография из апикального доступа: LV – левый желудочек, LA – левое предсердие, PA – легочная артерия, RV – правый желудочек, RA – правое предсердие



Видео 1. QR-код ссылки на видео на канале YouTube

При цветном доплеровском картировании кровь из левого предсердия направлялась косо в правый желудочек, расположенный на противоположной стороне (рис. 2а, видео 2а), что было подтверждено при сканировании из правого парастерального доступа (рис. 2б, видео 2б).

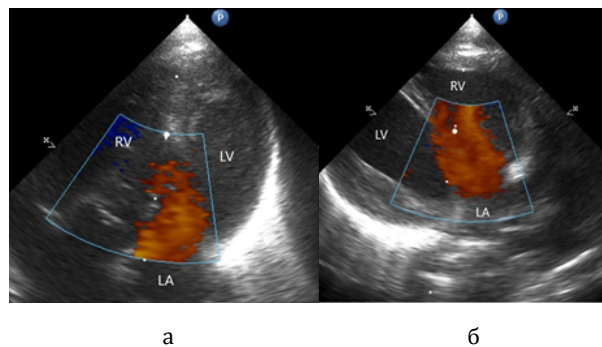


Рис. 2. Эхокардиография из парастерального доступа (цветной доплер): а – субкостальный доступ, косо кровотоки из левого предсердия в правый желудочек (красный цвет); б – правый парастеральный доступ, кровь направляется косо из левого предсердия в правый желудочек. RV – правый желудочек, LA – левое предсердие, LV – левый желудочек



Видео 2. QR-коды ссылок на видео на канале YouTube

Морфологически правый желудочек определен по наличию модифицированного тяжа и характерному строению миокарда в виде повышенной трабекулярности. Размер правого желудочка соответствовал возрастной норме. Выходной тракт правого желудочка соединялся с аортой, которая лежала справа от легочной артерии. При осмотре из супрастеральной позиции выявлено сужение в области нисходящей аорты до 2,5 мм сразу после отхождения левой подключичной артерии (рис. 4), что подтверждено при дальнейшем КТ исследовании (рис. 5).

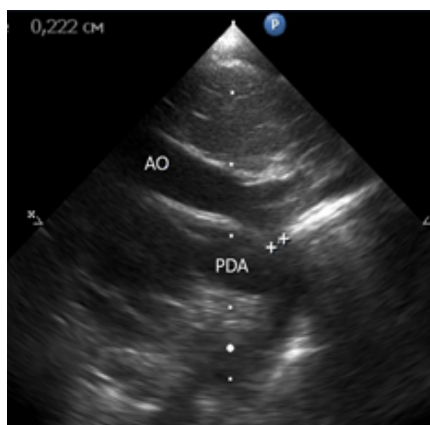


Рис. 4. Эхокардиография. Гипоплазия дуги аорты. Предуктальная коарктация аорты. AO – аорта, PDA – открытый артериальный проток, маркером выделен участок коарктации

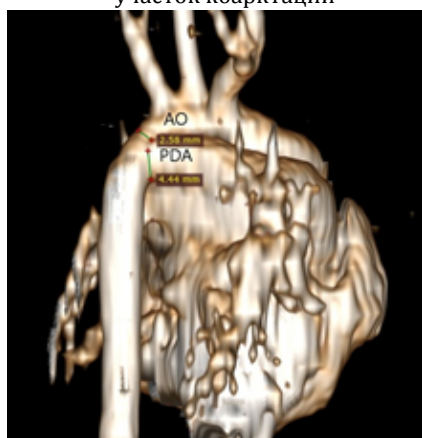


Рис. 5. КТ-ангиография, 3D реконструкция. Предуктальная коарктация аорты. Открытый артериальный проток

Из модифицированного апикального доступа видно, что правое предсердие с впадающими в него нижней и верхней полой веной расширено и соединяется с левым желудочком (рис. 6).

Легочная артерия нормального диаметра отходила от левого желудочка. Также определялся открытый артериальный проток (ОАП) диаметром 4,5 мм со сбросом из легочной артерии в аорту. В области межпредсердной перегородки визуализирован вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) со сбросом из левого в правое предсердие (видео 3).



Видео 3. QR-код ссылки на видео на канале YouTube

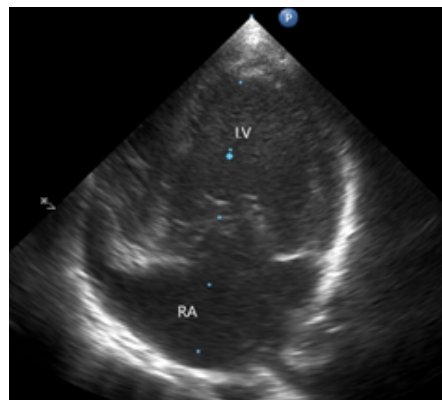


Рис. 6. Соединение расширенного правого предсердия с левым желудочком. LV – левый желудочек, RA – правое предсердие

Ребенку проведен комплекс стандартных обследований. На обзорной рентгенограмме выявлено незначительное снижение прозрачности легочных полей (рис. 7). По УЗИ легких определено наличие В-линии по задней поверхности и в нижних отделах легких, двойная точка легкого, что соответствует картине транзиторного тахипноэ новорожденного (рис. 8). По результатам нейросонографии и УЗИ внутренних органов пороков развития не выявлено.



Рис. 7. Обзорная рентгенограмма

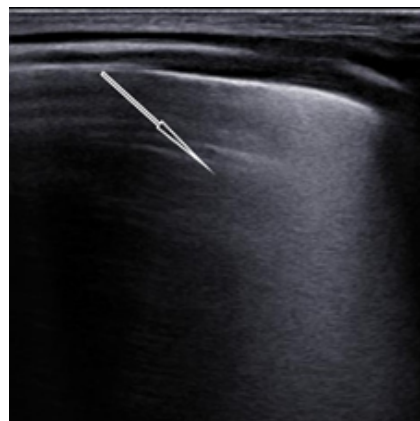


Рис. 8. УЗИ легких. Двойная точка легкого (стрелка)

Установлен диагноз: крисс-кросс сердце с дисконкордантными атриовентрикулярными соединениями. Транспозиция магистральных сосудов. Предуктальная коарктация аорты. Гипоплазия дуги аорты. Дуктус-зависимый системный кровоток. Вторичный дефект межпредсердной перегородки. ОАП.

После установки центрального венозного доступа ребенку начата инфузия препарата простагландинов E1 (PGE1) в начальной дозе 0,005 мкг/кг/мин – с учетом наличия коарктации аорты. Через два часа после назначения PGE1 отмечается выравнивание показателей артериального давления на руках и ногах до нормальных значений.

Через 20 часов удалось отказаться от респираторной поддержки, биомеханика дыхания адекватная, ЧД 40–45 в минуту. Газообмен компенсирован. Оксигенация на руках в пределах нормы 95–97 %, на ногах несколько ниже (92–93 %), что объяснимо попаданием венозной крови из легочной артерии через ОАП в нисходящую аорту.

На третьи сутки жизни ребенок переведен в отделение патологии новорожденных для последующей предоперационной подготовки. Проведена компьютерная томография органов средостения с контрастированием, в результате которой подтвержден диагноз крисс-кросс сердце (рис. 9, 10, 11).

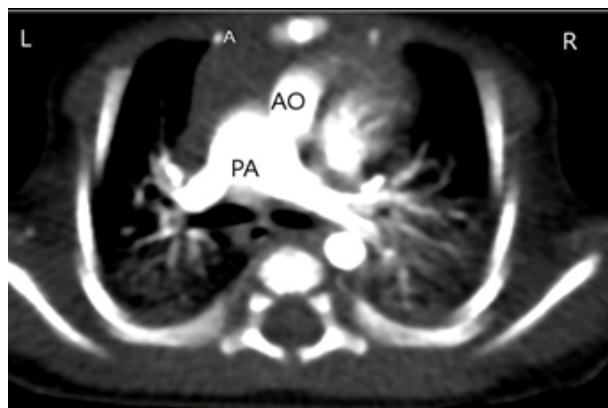


Рис. 9. КТ-ангиография. Транспозиция магистральных сосудов. Аорта лежит справа от легочной артерии. АО – аорта, РА – легочная артерия

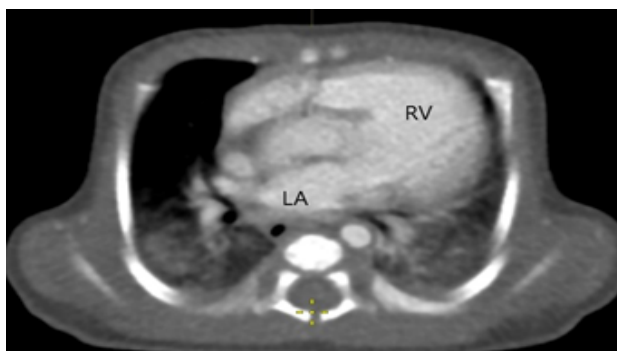


Рис. 10. КТ-ангиография. Соединение левого предсердия с правым желудочком. LA – левое предсердие, RV – правый желудочек



Рис. 11. КТ-ангиография. Соединение правого предсердия с левым желудочком. RV – правое предсердие, LV – левый желудочек

На двадцатые сутки жизни ребенок переведен в отделение детской кардиохирургии Областной клинической больницы № 1 г. Екатеринбурга. Проведено оперативное лечение: резекция коарктационного сегмента, расширенный анастомоз аорты. На тридцать пятые сутки жизни пациент М. в удовлетворительном состоянии выписан домой.

ОБСУЖДЕНИЕ

Крисс-кросс сердце – это чрезвычайно редкий врожденный порок сердца, требующий тщательной, точной диагностики. По данным литературы большинство случаев с данным ВПС было диагностировано антенатально [10, 11, 12]. Из-за сложных структурных изменений и редкости встречаемости данная аномалия вызывает трудности в точной диагностике порока, что может привести к неправильному выбору хирургической тактики. В нашем случае комплекс сердечных аномалий был заподозрен на пренатальных скринингах, однако точный диагноз был установлен только после рождения.

Методом диагностики является двухмерная трансторакальная эхокардиография [7], которая и была выполнена в ближайшее время после рождения. При проведении ЭХО-КГ важно придерживаться сегментного анализа сердца, детально рассмотреть атриовентрикулярные и вентрикулоартериальные соединения [11]. Основным диагностическим критерием является невозможность одновременно визуализировать из 4-камерной позиции оба атриовентрикулярных клапана и всех камер сердца [10]. Нами был выявлен редкий тип крисс-кросс сердца, при котором предсердия косо соединяются с противоположными желудочками, отсутствует межжелудочковое сообщение, а магистральные сосуды имеют транспозиционный ход. Таким образом, кровь, попадая в правое предсердие, направляется в анатомически левый желудочек, а затем в легочную артерию. Малый круг кровообращения заканчивается в левом предсердии, далее кровь поступает в правый желудочек и аорту. Кровообращение при данном варианте является гемодинамически скорректированным, происходит нормальное перекрещивание кругов кровообращения, а оперативное лечение не требуется. Клиническая картина у таких пациентов обычно определяется не крисс-кросс аномалией, а наличием других сопутствующих пороков. У па-

циента в нашем клиническом обзоре отягчающим фактором являлось наличие предуктальной коарктации аорты, которую успешно прооперировали на первом месяце жизни.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Клиницисту важно помнить, что редкие ВПС не всегда удается диагностировать антенатально, и несмотря на имеющиеся по результатам скрининга указания на наличие более распространенных пороков, реальная постнатальная картина сердца может значительно отличаться. Дополнительной слож-

ностью является дифференциальная диагностика описанного порока в связи с редким аномальным взаимным расположением анатомических структур. Детальный анализ при проведении эхокардиографии сразу после рождения позволил выявить основной диагностический маркер крисс-кросс синдрома – невозможность одновременно визуализировать все четыре камеры сердца и оба атриовентрикулярных клапана из четырехкамерной позиции. Однако именно наличие коарктации аорты явилось поводом для назначения простагландинов и определения показаний для оперативного лечения.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Sheikh AM, Kanwal A, Sattar H. Criss cross heart: A challenging diagnosis. J Pak Med Assoc 2022;72(7):1429–1431. <http://doi.org/10.47391/JPA.3162>.
2. Sidhu HS, Guleria M. Cardiac CT in criss-cross heart. BJR Case Rep 2020;7(1):20200096. <http://doi.org/10.1259/bjrcr.20200096>.
3. Freedom RM. Supero-inferior ventricles, criss-crossatrioventricular connections and the straddling atrioventricular valve. In: Neonatal Heart Disease. Springer, London. 1992. P. 667–678. http://doi.org/10.1007/978-1-4471-1814-5_39.
4. Manuel D, Ghosh G, Joseph G et al. Criss-cross heart: Transthoracic echocardiographic features. Indian Heart J 2018;70(1):71–74. <http://doi.org/10.1016/j.ihj.2017.03.008>.
5. Attie F, Muñoz-Castellanos L, Ovseyevitz J et al. Crossed atrioventricular connections. Am Heart J 1980;99(2):163–172. [http://doi.org/10.1016/0002-8703\(80\)90761-9](http://doi.org/10.1016/0002-8703(80)90761-9).
6. Angelini P, Lopez A, Lufschanowski R et al. Coronary arteries in crisscross heart. Tex Heart Inst J 2003;30(3):208–213.
7. Robinson PJ, Kumpeng V, Macartney FJ. Cross sectional echocardiographic and angiographic correlation in criss cross hearts. Br Heart J 1985;54(1):61–67. <http://doi.org/10.1136/hrt.54.1.61>.
8. Araoz PA, Reddy GP, Thomson PD, Higgins CB. Images in cardiovascular medicine. Magnetic resonance angiography of Criss-Cross heart. Circulation 2002;105(4):537–538. <http://doi.org/10.1161/hc0402.100462>.
9. Youyou Y, Ruping D, Yi L, Xiangmin L. CT diagnosis of criss-cross heart. Chin J Radiol 2010;44:379–382.
10. Yang YL, Wang XF, Cheng TO et al. Echocardiographic characteristics of the criss-cross heart. Int J Cardiol 2010;140(2):133–137. <http://doi.org/10.1016/j.ijcard.2009.08.039>.
11. Tsukimori K, Kitadai Y, Kan N. Prenatal diagnosis of criss-cross heart using 4-dimensional color doppler rendering. Pediatr Cardiol 2019;40(1):237–239. <http://doi.org/10.1007/s00246-018-1990-9>.
12. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM et al. Sequential segmental analysis of congenital heart disease. Pediatr Cardiol 1984;5(4):281–287. <http://doi.org/10.1007/BF02424973>.

Сведения об авторах

В.Ю. Старков – врач ультразвуковой диагностики, врач анестезиолог-реаниматолог;
Е.В. Шестак – врач анестезиолог-реаниматолог, ассистент кафедры

Information about the authors

V.Yu. Starkov – Ultrasound diagnostician, anesthesiologist;
E.V. Shestak – Anesthesiologist, department assistant

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
Conflicts of interests. The authors declare no conflicts of interests.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Этическая экспертиза не применима.

Ethics approval is not applicable.

Информированное согласие на использование результатов обследования и лечения в научных целях получено от законного представителя ребенка.

Informed consent to use the results of examination and treatment for scientific purposes was obtained from the child's legal representative.

Статья поступила в редакцию 07.11.2022; одобрена после рецензирования 07.12.2022; принята к публикации 06.02.2023.

The article was submitted 07.11.2022; approved after reviewing 07.12.2022; accepted for publication 06.02.2023.