

УДК 616.124.3

**ДВОЙНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ  
МАГИСТРАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ  
ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА.  
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

Белокопытова Марина Сергеевна  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Гордеева Светлана Владимировна  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Ачмиз Саида Нуховна  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Степанов Альберт Сергеевич  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

Иванчура Галина Сергеевна  
*ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»,  
Краснодар, Россия*

В статье описан врожденный порок сердца: двойное отхождение магистральных артерий от правого желудочка. Рассмотрены его эмбриология, морфология, классификация и гемодинамика. Описан клинический случай двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка во взрослом возрасте.

Ключевые слова: ДВОЙНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ СОСУДОВ ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА, АНОМАЛИЯ ТАУССИГ – БИНГА, ДВОЙНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ СОСУДОВ ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА СО СТЕНОЗОМ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ, ДВОЙНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ СОСУДОВ ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА С ПОДАОРТАЛЬНЫМ ДЕФЕКТОМ

UDC 616.124.3

**DOUBLE WASTE MAIN ARTERIES  
FROM THE RIGHT VENTRICLE.  
CLINICAL CASE**

Belokopytova Marina Sergeevna  
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,  
Krasnodar, Russia*

Gordeeva Svetlana Vladimirovna  
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,  
Krasnodar, Russia*

Achmiz Saida Nukhovna  
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,  
Krasnodar, Russia*

Stepanov Albert Sergeevich  
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,  
Krasnodar, Russia*

Ivanchura Galina Sergeevna  
*SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»,  
Krasnodar, Russia*

The article describes a congenital heart disease: a double origin of the main arteries from the right ventricle. Its embryology, morphology, classification and hemodynamics are considered. A clinical case of double discharge of the great vessels from the right ventricle in adulthood is described.

Keywords: DOUBLE WASTE VESSELS FROM THE RIGHT VENTRICLE, TAUSSIG-BING ANOMALY, DOUBLE VESSELING FROM THE RIGHT VENTRICULAR WITH PULMONARY STENOSE ARTERIES, DOUBLE OUTPUT VESSELS FROM THE RIGHT VENTRICLE WITH SUB-AORTAL DEFECT

Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка – группа врожденных пороков сердца, чаще генетически обусловленных (мутации генов GDF1 (19p13.11) и CFC1 (2q21.2) кардиальных клеток-предшественников). Этот порок характеризуется аномальным типом вен-трикуло-артериальной связи, при которой аорта и легочный ствол полностью или преимущественно происходят от правого желудочка.

### **История**

Впервые описание порока сердца было представлено в 1703 г. в докладе доктора Мери. В 1793 г. Абернати описал сердце с отхождением обеих крупных артерий из правого желудочка. В 1893 г. в Бирмингеме был описан похожий случай. Термин «двойное отхождение сосудов из правого желудочка» был представлен в сообщении доктора Брауна в 1952 г., а затем – доктора Уитама в 1957 г.

В 1949 г. Тауссиг и Бинг описали случай транспозиции аорты и легочного ствола с субпульмональным дефектом и стенозом легочного ствола. Впоследствии Лев и его коллеги уточнили, что обоснованные Тауссигом и Бингом морфологические изменения относятся к двойному отхождению магистральных сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ). В 1957 г. в клинике Мэйо Джоном Кирлином была проведена первая реконструктивная операция ДОСПЖ.

### **Эмбриогенез**

Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка относится к аномалиям конотрункуса. Его морфологической основой является нарушение морфогенеза сердца плода на 4–6 нед гестации. Конотрункус – выносящий тракт первичной сердечной трубки. Развитие аорты и легочного ствола происходит в два этапа. Первый этап связан с формированием аортолегочной перегородки за счет роста парных складок, состоящих из соединительной ткани и двух бульбарных и стволых гребней.

Разделение общего артериального ствола на аорту и легочную артерию начинается дистально между 4 и 6 дугами аорты и происходит спирально назад через ствол к желудочкам. Благодаря росту эндокардиального гребня также образуются клапаны аорты и легочной артерии. Второй этап – спиральное закручивание артериального ствола по часовой стрелке, легочной артерии кпереди, аорты кзади. Одновременно происходит рост задне-нижней стенки общего желудочка вверх с формированием первичной межжелудочковой перегородки (МЖП) (*septum interventriculare*). Она неполная, так как сохраняется межжелудочковое отверстие (*foramen interventriculare*). Из клеток эндокардиального гребня впоследствии образуется перепончатая часть МЖП и формируются атриовентрикулярные клапаны. В результате недостаточного поворота артериального ствола аорта и легочная артерия имеют параллельный ход. Изначально присутствуют два подартериальных конуса, затем субаортальный подвергается резорбции (может сохраняться и персистировать), что приводит к нарушению выхода из левого желудочка с формированием бульбо-вентрикулярной складки; субпульмональный конус остается.

Сопутствующие пороки сердца: аномалии формирования и положения сердца; атриовентрикулярная дискордантность и аномалии впадения системных вен; открытый атриовентрикулярный канал и другие аномалии развития атриовентрикулярного соединения (при некоммитированном дефекте межжелудочковой перегородки (ДМЖП); коарктация аорты, перерыв дуги аорты.

Порок сердца может сочетаться с внекардиальной патологией. Несколько хромосомных аномалий ассоциируются с ДОСПЖ, включая трисомию 13 и 18 и удаление хромосомы 22q11.

### **Эпидемиология**

Частота распространения порока ДОСПЖ составляет от 0,03 до 0,14 на 1000 новорожденных – это около 1 % от всех врожденных пороков

сердца (по данным США). ДОСПЖ составляет приблизительно 2–3 % всех врожденных пороков сердца с коэффициентом заболеваемости от рождения 1 на 10000 новорожденных (по данным Германии).

Морфологические критерии порока:

- 1) наличие бульбовентрикулярной складки, разделяющей митральный и полулунные клапаны;
- 2) персистирование подаортального и подлегочного конусов;
- 3) принадлежность конусной перегородки к структурам правого желудочка, но не к межжелудочковой перегородке;
- 4) Z-образная деформация выхода из левого желудочка (при коновентрикулярной локализации межжелудочкового сообщения) или его обтурация (при синусном или трабекулярном межжелудочковом сообщении);
- 5) межжелудочковое сообщение (при его наличии) является единственным выходом из левого желудочка;
- 6) отсутствие конусного отдела левого желудочка;
- 7) один из магистральных сосудов полностью, а второй – не менее, чем на 50 % отходят от правого желудочка;
- 8) параллельный ход магистральных сосудов.

### **Классификация**

Согласно классификации двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка в зависимости от места расположения дефекта межжелудочковой перегородки, наличия и степени стеноза легочной артерии подразделяется на два типа:

тип I – дефект МЖП находится под аортой;

тип II – дефект МЖП – под легочной артерией.

тип A – порок не сопровождается стенозом легочной артерии;

тип B – присутствует сужение легочной артерии.

Сужение пути оттока из правого желудочка (ПЖ) зависит от расположения субартериального конуса, при его отклонении кпереди происходит сужение субпульмонального отдела.

Расположение дефекта МЖП зависит от прикрепления переднего и заднего пучков септомаргинальной трабекулы (модераторного пучка, соединяющего межжелудочковую перегородку и свободную стенку ПЖ) к субартериальному конусу. Прикрепление переднего пучка к субартериальному конусу приводит к формированию субаортального ДМЖП, а заднего пучка – субпульмонального ДМЖП. При отсутствии субартериального конуса дефект межжелудочковой перегородки находится под обеими артериями.

Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ):

– типа ДМЖП – характеризуется подаортальной или подартериальной его локализацией при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка (тип В);

– типа тетрады Фалло – характеризуется подаортальной или подартериальной локализацией ДМЖП в сочетании с обструкцией выхода из правого желудочка (тип А).

– типа транспозиции магистральных сосудов (аномалия Тауссиг – Бинга) – характеризуется подлегочной локализацией ДМЖП при условии отсутствия обструкции выхода из правого желудочка (тип II А).

Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ с некоммутированным ДМЖП характеризуется его наличием в синусном или трабекулярном отделе перегородки, может сочетаться с обструкцией выхода из правого желудочка.

### **Гемодинамика**

При ДОСПЖ типа ДМЖП (более 50 % случаев ассоциировано с ДМЖП в субаортальной позиции) оксигенированная кровь из левого же-

лудочка (ЛЖ) в основном поступает в аорту. Низкое сосудистое сопротивление в легочных артериях позволяет венозной крови из ПЖ и части крови из ЛЖ поступать в легочный ствол. Этот порок манифестирует клиникой сердечной недостаточности. По мере перегрузки малого круга кровообращения возрастает сосудистое сопротивление с формированием легочной гипертензии. Через 3–4 года она становится необратимой и со временем приводит к формированию синдрома Эйзенменгера.

При ДОСПЖ типа тетрады Фалло (часто ДПЖП субаортальный) в результате обструкции выводного отдела ПЖ (патология субпульмонального конуса или двустворчатый пульмональный клапан) основной объем крови из обоих желудочков поступает в аорту. Объем кровотока в легочной артерии зависит от степени обструкции выхода из ПЖ и наличия дополнительных источников легочного кровотока. ДОСПЖ типа тетрады Фалло клинически проявляется сердечной недостаточностью и гипоксическими приступами.

При ДОСПЖ типа транспозиции магистральных сосудов оксигенированная кровь поступает в легочной ствол, а венозная кровь – в аорту. Клинически проявляется цианозом и сердечной недостаточностью. В течение первого года жизни с ДОСПЖ формируется высокая легочная гипертензия.

### **Диагностика на основе инструментальных методов**

Эхокардиография выполняется для оценки типа внутригрудного расположения сердца, варианта атриовентрикулярной связи, морфофункциональных параметров желудочков, взаимоотношения магистральных сосудов, локализации и размера ДМЖП, степени развития и ориентации конусной перегородки, анатомии и функции атриовентрикулярных клапанов, наличия митрально-полулунного фиброзного контакта, расстояния между трехстворчатым клапаном и клапаном легочной артерии; определения

наличия, морфологии и степени выраженности обструкции выхода из желудочков, аорты и легочного артериального дерева.

Компьютерная томография применяется в качестве дополнительного исследования к эхокардиографии или альтернативным инвазивным методам исследования с целью уточнения морфологии порока и оптимизации хирургической техники, особенно при сложных формах порока, в том числе для трехмерного моделирования предстоящей операции.

В ходе катетеризации сердца в сочетании с инвазивным мониторингом давления в легочной артерии применяют фармакологические пробы для оценки обратимости легочной гипертензии.

### **Клинический случай**

Пациент Г., 39 лет. Жалобы на одышку при бытовых нагрузках, учащенное сердцебиение, повышенную утомляемость, слабость.

Анамнез. Врожденный порок сердца (ВПС). Дефект межжелудочковой перегородки диагностирован в возрасте 6 мес. В возрасте 4-х лет в НИИПК г. Новосибирска было проведено дообследование: ЭКГ (признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка), эхокардиография с контрастированием (ЭХО-КС) (объемная перегрузка левого желудочка, размеры правого желудочка составляли верхнюю границу нормы), чрезвенозное зондирование сердца (давление в легочной артерии резко повышено и соответствует давлению в аорте), цитобиопсия ткани легкого (III стадия легочной гипертензии по Эдвардсу) (Рисунок 1).

По результатам клинической картины и проведенных обследований была диагностирована необратимая высокая легочная гипертензия. Было принято решение отказаться от хирургической коррекции порока сердца.

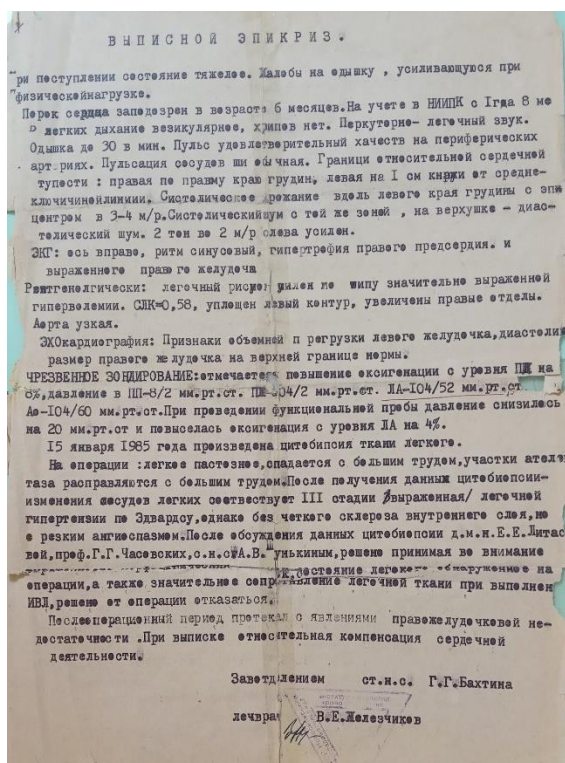


Рисунок 1 – Медицинские документы, предоставленные пациентом Г.

В дальнейшем при повторных эхокардиографических исследованиях порок сердца уточнен как двойное отхождение магистральных сосудов из правого желудочка.

Объективное обследование: астенический тип телосложения (рост – 164 см, масса тела – 48 кг, окружность талии – 70 см). Кожные покровы и слизистые нормальной окраски, периферические отеки отсутствуют. Дыхание в легких проводится в нижние отделы, везикулярное, частота дыхательных движений в покое – 18 в мин. Границы сердца расширены вправо, тоны приглушены, во всех точках аускультации выслушивается систоло-диастолический шум. Пульс обычного наполнения и напряжения, артериальное давление 100/65 мм рт. ст.

### Инструментальные исследования

Электрокардиография (ЭКГ): синусовый ритм с частотой сердечных отклонений (ЧСС) – 66 ударов в минуту. Отклонение электрической оси



сердца резко вправо. Признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка (Рисунок 2–3).

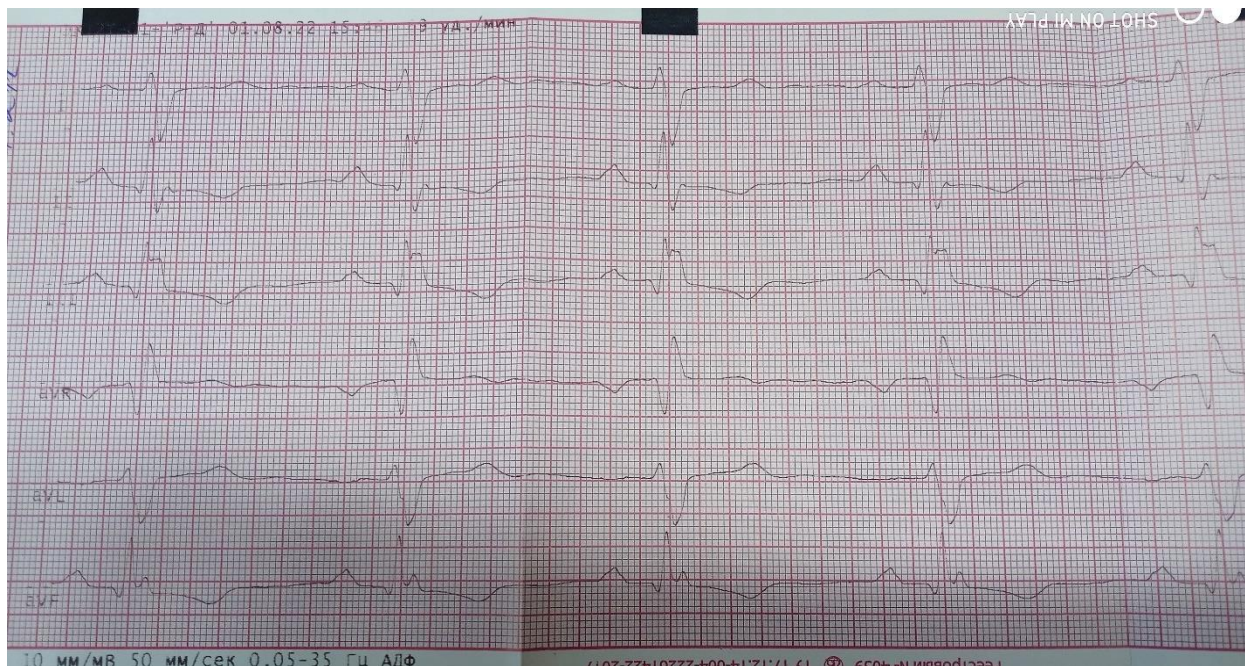


Рисунок 2 – Высокий заостренный зубец Р в II, III, VF-отведениях, отрицательный остроконечный зубец в отведении aVR, а также увеличение периода активации зубца, что указывает на гипертрофию правого предсердия. Резкое отклонение электрической осью сердца (ЭОС) вправо ( $Q_{aVR} = R_{aVR}$ ,  $R_{III} > R_{II} > R_{I}$ ,  $S_{I} > R_{I}$ )

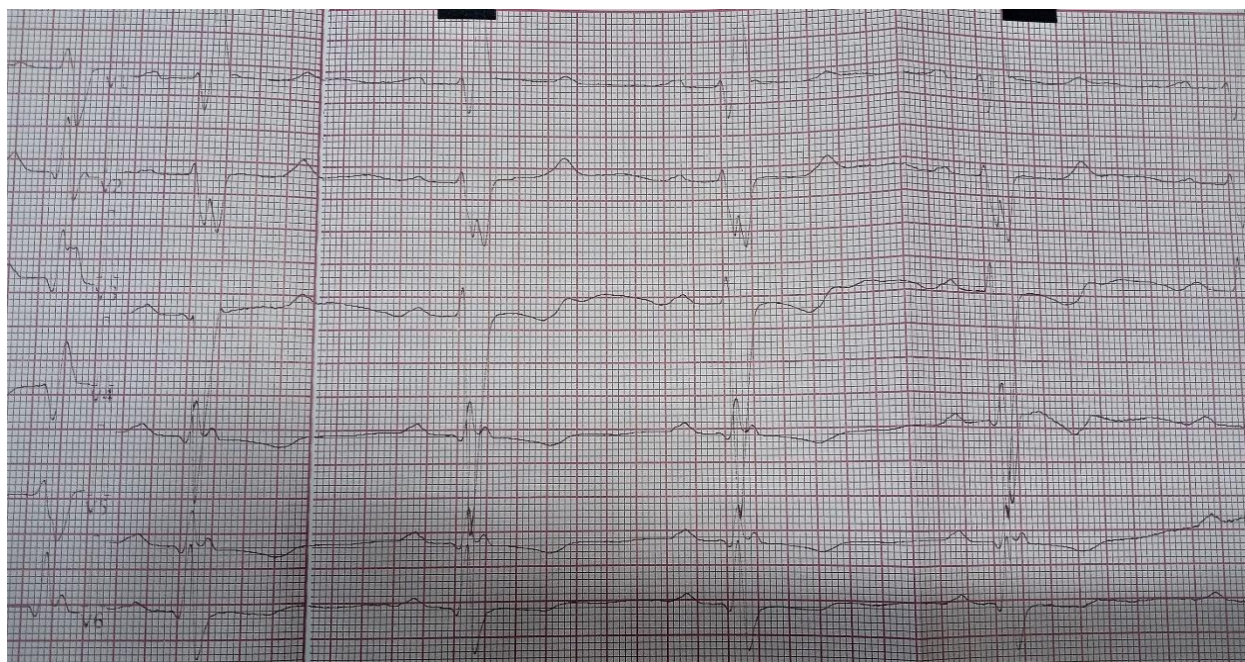


Рисунок 3 – Признаки гипертрофии правого желудочка S-типа (выраженный зубец S V2–V6, в V1 комплекс типа rsR, увеличено время активации ПЖ в V1V2)

По результатам рентгенографии органов грудной клетки: застой в малом круге кровообращения.

Эхокардиография: признаки ВПС. Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка с подаортальным дефектом МЖП без признаков стеноза клапана легочной артерии (ЛА). Дилатация и гипертрофия ПЖ, отхождение аорты и ЛЖ от ПЖ, высокий подаортальный дефект МЖП со сбросом справа налево, дилатация легочной артерии, недостаточность аортального клапана (АК) 2-й степени, пролапс митрального клапана (ПМК) I степени с незначительной регургитацией.

Левый желудочек не увеличен (конечный диастолический размер (КДР) – 46 мм, задняя стенка (ЗС) ЛЖ – 10 мм, МЖП – 10 мм, индекс массы миокарда (ИММ) ЛЖ – 104,09 г/м<sup>2</sup>), экскурсия стенок не нарушена, движение МЖП неопределенное. Правые отделы увеличены (приточный отдел ПЖ – 53 мм, правое предсердие – 43 × 55 мм, толщина свободной стенки ПЖ – 11 мм). Увеличен диаметр легочного ствола – 33 мм, правая ветвь ЛА – 29 мм, левая ветвь – 21 мм. Передняя створка (ПС) митрального клапана (МК) уплотнена, пролабирует в полость ЛП в систолу до 4 мм в парастернальной позиции по длинной оси. Створки аортального и трикуспидального клапанов уплотнены. Максимальный градиент на аортальный клапан (АК) – 16 мм рт. ст., там же лоцируется струя аортальной регургитации. Максимальный градиент на легочном клапане – 12 мм рт. ст. Максимальный градиент струи регургитации на трикуспидальном клапане – 22 мм рт. ст. В субкостальной позиции лоцирован дилатированный ПЖ, два магистральных ствола (аорта и ЛА), выходящих из ПЖ, имеют параллельный ход. Подаортально справа визуализирован высокий дефект МЖП (16 мм) со сбросом справа налево. Конусная перегородка лоцируется справа и выше ДМЖП. Фиброзные кольца митрального (МК) и трикуспидального (ТК) клапанов находятся на одном уровне. Признаков межпредсердного сообщения и открытого артериального протока не выявлено (Рисунок 4–7).



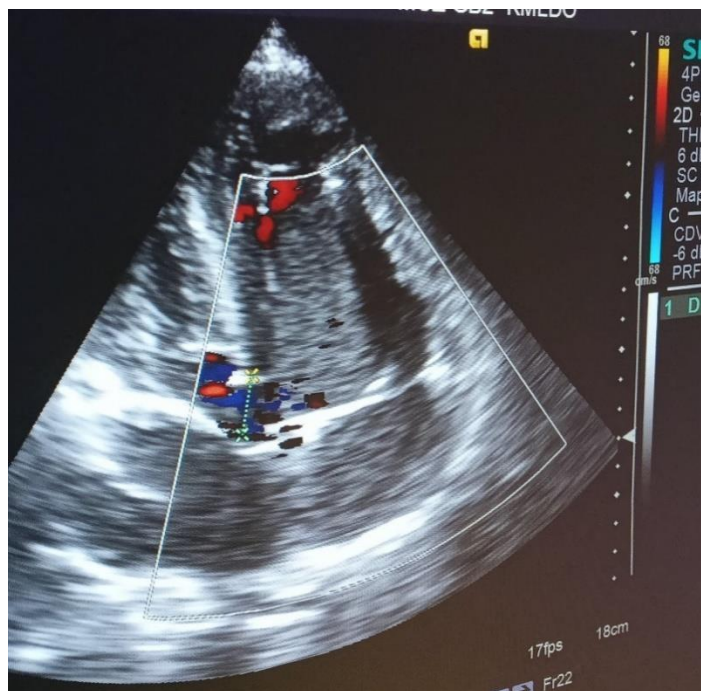


Рисунок 4 – Апикальная четырехкамерная позиция.  
 Лоцируются расширенные правые отделы сердца,  
 высокий дефект межжелудочковой перегородки.  
 Фиброзные кольца митрального (МК) и трикуспидального (ТК) клапанов  
 расположены на одном уровне

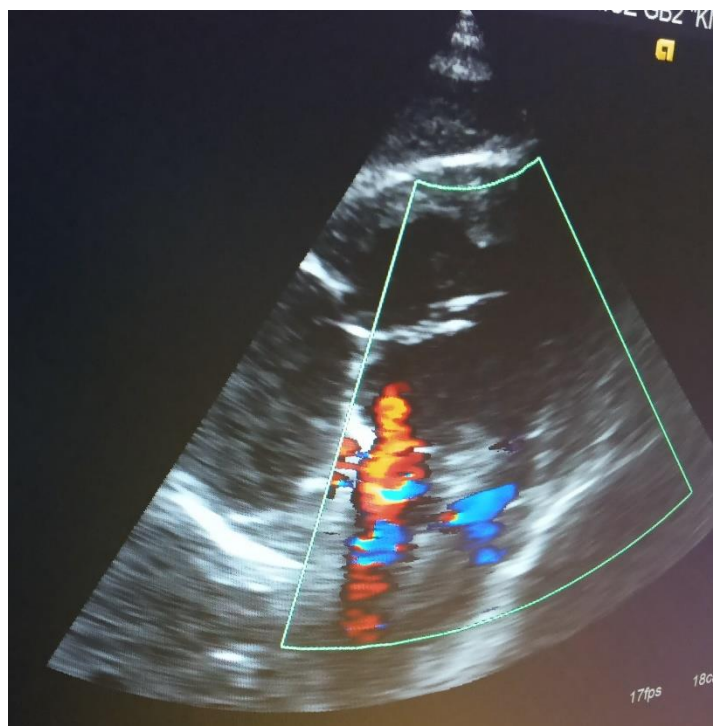


Рисунок 5 – Субкостальная четырехкамерная позиция.  
 Два сосуда выходят из правого желудочка

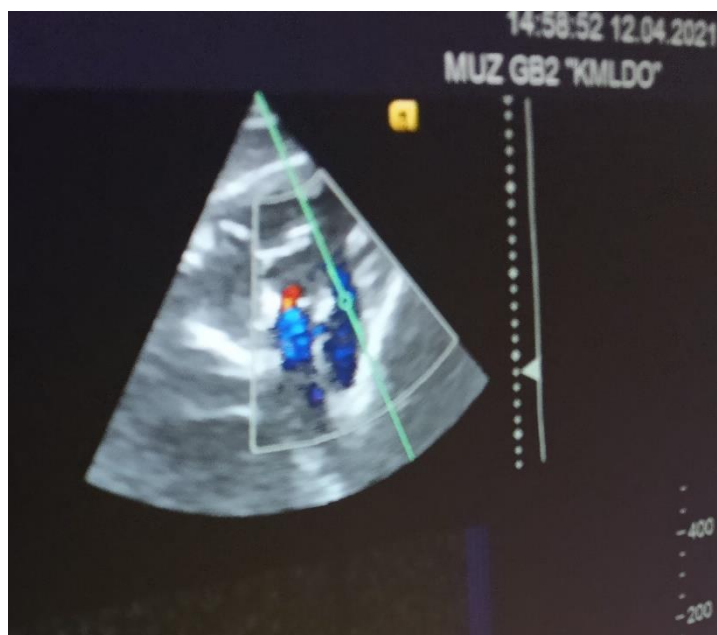


Рисунок 6 – Субкостальная четырехкамерная позиция. Лоцируются два сосуда с ходом «бок о бок»

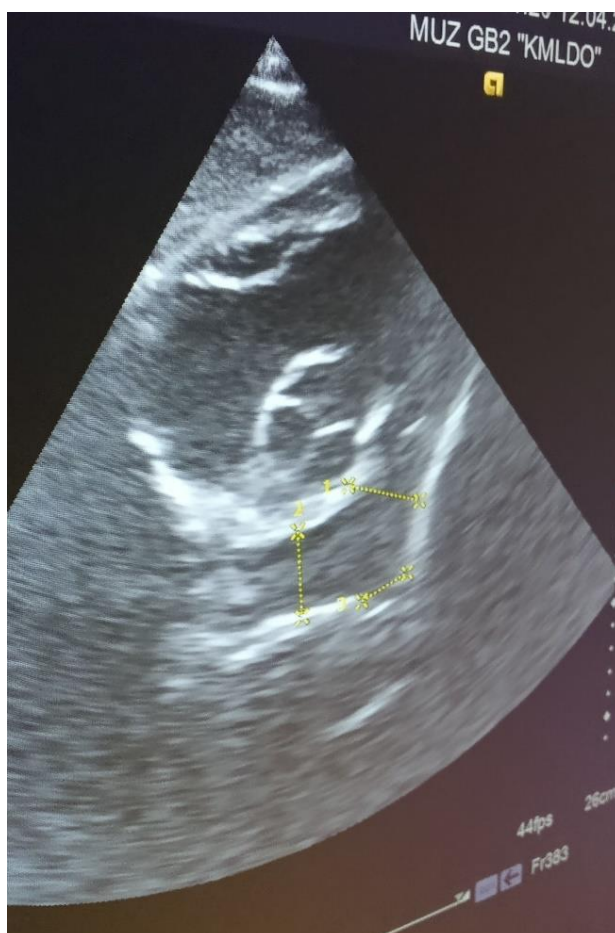


Рисунок 7 – Субкостальная четырехкамерная позиция. Расширенные легочной ствол, правая и левые ветви легочной артерии

### Результаты анализов

Общий анализ крови: эритроциты  $5,74 \cdot 10^{12}$ , гемоглобин – 158 г/л.

Общий анализ мочи: без патологии.

Биохимический анализ крови: уровень креатинина – 95 мкмоль/л, скорость клубочковой фильтрации (СКФ) по Кокрофту – Голту – 62,37 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup>.

Консультация эндокринолога: субклинический гипотиреоз. Стадия компенсации (L-тироксин – 12,5 мг).

Таким образом, пациенту Г. выставлен клинический диагноз:

ВПС. Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. Подаортальный дефект межжелудочковой перегородки. Высокая легочная гипертензия. Синдром Эйзенменгера. Умеренная недостаточность аортального клапана. Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) ПА степени, третий функциональный класс.

У пациента наблюдается врожденный порок сердца (ВПС), по гемодинамике напоминающий нерестриктивный дефект перимембранозной части МЖП. В результате поздней диагностики порока сформировалась необратимая легочная артериальная гипертензия (ЛАГ), и пациент не был прооперирован. С течением времени нагрузка объемом и давлением на малый круг кровообращения привела к дисфункции эндотелия и ремоделированию сосудов легочных артерий (гипертрофия меди, фибротическое утолщение интимы). В результате значительно повысилось легочное сосудистое сопротивление, что привело к гипертрофии правого желудочка и постепенной реверсии шунта справа налево. Сформировался синдром Эйзенменгера: большой внутрисердечный дефект, высокая легочная гипертензия, шунтирование крови справа налево и длительный цианоз. Последний индуцировал адаптивные механизмы для улучшения транспорта и доставки кислорода к тканям: вторичный эритроцитоз, смещение вправо кривой диссоциации оксигемоглобина и увеличение сердечного выброса.

Наблюдаются клинические проявления сердечной недостаточности (одышка, непереносимость физических нагрузок, застой в малом круге кровообращения (МКК)). У пациента Г. присутствует характерная для заболевания сопутствующая патология щитовидной железы (гипотиреоз).

### **Ведение пациента**

Поддерживающая терапия является важным аспектом ведения пациента. С учетом цианоза и компенсаторного эритроцитоза для таких пациентов характерны железодефицитная анемия и гипервязкость крови. По результатам мониторинга уровня эритроцитов, гемоглобина и железа необходимо постепенное добавление препаратов железа. Осторожность необходима ввиду риска развития чрезмерного эритропоэза и симптомов гипервязкости. Проведение кровопускания возможно только при изоволюметрическом замещении жидкости и наличии симптомов гипервязкости крови.

Потенциально опасным осложнением могут быть аритмии сердца. Их появление обусловлено трепетанием предсердий и желудочковыми нарушениями ритма сердца (фибротические изменения миокарда, хроническая объемная перегрузка желудочков), что подтверждают результаты исследований. Необходимо избегать приема высоких доз бета-адреноблокаторов, что приводит к чрезмерному подавлению ЧСС при нагрузке, ухудшению функции правого желудочка, а значит – к тяжелой одышке.

Антикоагулянтная терапия может быть назначена при тромбозе легочной артерии (ЛА), отсутствии кровотечения из расширенных бронхиальных артерий и значимой тромбоцитопении.

Поддерживающая оксигенотерапия применяется, если она приводит к повышению уровня насыщения артериальной крови кислородом ( $\text{SaO}_2$ ) и облегчает клиническое состояние.

Таким образом, для пациентов с легочной артериальной гипертензией и врожденным пороком сердца (ЛАГ – ВПС) терапия начинается с лечения хронической сердечной недостаточности (ХСН) и применения общепринятых методов. Пациент Г. получает бета-адреноблокаторы, антагонисты минералокортикоидных рецепторов (АМКР), малые дозы диуретиков. Если симптомы не регрессируют, назначают ЛАГ-специфическую терапию в виде антагониста рецепторов эндотелина (АРЭ) и/или ингибитора фосфодиэстеразы 5-го типа (ФДЭ5). При сохранении симптомов к терапии добавляют простаноиды. В ситуации, когда резервы медикаментозной терапии исчерпаны, необходимо проведение баллонной септостомии и/или трансплантации легких / комплекса «сердце – легкие».

### **Прогноз**

Пациент страдает тяжелым врожденным пороком сердца, сопровождающимся цианозом и сердечной недостаточностью. При отсутствии хирургической коррекции в раннем возрасте проводят поддерживающую медикаментозную терапию, однако она только отдалает исход неизбежно нарастающей хронической сердечной недостаточности. Возникает угроза инсульта, фатальных аритмий, значимого легочного кровотечения.

Клинические исследования доказали, что легочная артериальная гипертензия, ассоциированная с врожденным пороком сердца, имеет замедленный темп прогрессирования и приводит к большей продолжительности жизни, чем при идиопатической легочной гипертензии.

### **Заключение**

Порок двойного отхождения магистральных артерий от правого желудочка встречается редко. Однако эта вероятность не исключена. Необходимо своевременное выявление врожденных пороков сердца в раннем возрасте для проведения хирургической коррекции. На протяжении последних десятилетий достижения в области детской сердечно-сосудистой

хирургии привели к заметному повышению уровня выживаемости пациентов с ВПС. Предусмотрено длительное наблюдение таких пациентов, а также проведение профилактических и лечебных мероприятий.

### Список литературы

1. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка : клинические рекомендации ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России. – М., 2016.
2. Бокерия Л. А. Лекции по сердечно-сосудистой хирургии В 2-х т. / Л. А. Бокерия. – М., 2001, Т. 1. С. 482–490.
3. Грацианская С. Е. Изучение особенностей клинического течения и прогноза у пациентов с легочной артериальной гипертензией, ассоциированной с простыми врожденными пороками сердца: дисс...канд. мед. наук / С. Е. Грацианская. – М.: Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии Министерства здравоохранения РФ. – М, 2020. – 124 с.
4. Double Outlet Ventricle. <https://clinicalgate.com/double-outlet-ventricle>. – 2015.
5. Double-Outlet Right Ventricle. <https://thoracickey.com/double-outlet-right-ventricle-6/>. – 2019.
6. Мутафьян О. А. Врожденные пороки сердца у детей / О. А. Мутафьян. – СПб.: Невский Диалект, 2002. – 331 с.
7. Баранов А. А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию помощи детям с врожденными пороками сердца / А. А. Баранов. – М., 2015.
8. Рыбакова М. К. Эхокардиография при врождённых пороках сердца у взрослых / М. К. Рыбакова, В. В. Митьков, Д. Г. Балдин. – М.: «Видар-М», 2021. – 200 с.
9. Отто К. Клиническая эхокардиография: практическое руководство / К. Отто. – М.: Логосфера, 2019. – 1320 с.
10. Кнорре А. Г. Краткий очерк эмбриологии человека с элементами сравнительной, экспериментальной и патологической эмбриологии / А. Г. Кнорре. – 2-е изд. – Л.: Медицина, 1967. – 267с.