Сойнов И. А., Горбатов Ю. Н., Кулябин Ю. Ю., Корнилов И. А., Ничай Н. Р., Горбатов А. В., Омельченко А. Ю., Богачев-Прокофьев А. В.

ФГБУ «Сибирский федеральный биомедицинский исследовательский центр им. акад. Е. Н. Мешалкина», Новосибирск

ДИВЕРТИКУЛЫ И ВРОЖДЕННЫЕ АНЕВРИЗМЫ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА: АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ, ПАТОФИЗИОЛОГИЯ, КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, аневризма левого желудочка, дивертикул левого желудочка.

Ссылка для цитирования: Сойнов И. А., Горбатов Ю. Н., Кулябин Ю. Ю., Корнилов И. А., Ничай Н. Р., Горбатов А. В., Омельченко А. Ю., Богачев-Прокофьев А. В. Дивертикулы и врожденные аневризмы левого желудочка: анатомические особенности, патофизиология, клиническая картина и тактика лечения. Кардиология. 2018;58(2):33–39.

РЕЗЮМЕ

Дивертикулы и врожденные аневризмы левого желудочка – редкая аномалия в спектре врожденных пороков сердца. Хотя естественное течение двух видов данного порока существенно различается и характеризуется разной частотой развития неблагоприятных исходов, схожесть клинических проявлений и диагностических критериев не позволяет дифференцировать данные пороки при обычном обследовании больных. Представленная работа рассматривает актуальные вопросы этиологии, патофизиологии и современные тактики ведения больных с дивертикулом и врожденными аневризмами левого желудочка.

Soynov I. A., Gorbatykh Y. N., Kulyabin Y. Y., Kornilov I. A., Nichay N. R., Gorbatykh A. V., Omelchenko A. Y., Bogachev-Prokofyev A. V.

Siberian Federal Biomedical Research Center named after academician E.N. Meshalkina, Novosibirsk, Russia

DIVERTICULA AND CONGENITAL ANEURYSMS OF THE LEFT VENTRICLE: ANATOMICAL FEATURES, PATHOPHYSIOLOGY, CLINICAL PRESENTATION AND TREATMENT STRATEGY

Keywords: congenital heart disease; left ventricular aneurysm; left ventricular diverticulum.

For citation: Soynov I. A., Gorbatykh Y. N., Kulyabin Y. Y., Kornilov I. A., Nichay N. R., Gorbatykh A. V., Omelchenko A. Y., Bogachev-Prokofyev A. V. Diverticula and Congenital Aneurysms of the Left Ventricle: Anatomical Features, Pathophysiology, Clinical Presentation and Treatment Strategy. Kardiologiya. 2018;58(2):33–39.

SUMMARY

Congenital aneurysms and diverticula of the left ventricle represent a rare group of anomalies in the spectrum of congenital heart disease. Although natural histories of these anomalies are considerably different and characterized by different rates of life-threatening events, similarity of their clinical presentation and diagnostic criteria do not allow to differentiate this anomalies at routine examination. Data on etiology, methods of diagnosis and treatment published by various authors is controversial. In this review we present relevant aspects of etiology, pathophysiology and treatment strategy of patients with left ventricular diverticula and congenital aneurysms.

Врожденное выпячивание левого желудочка (ЛЖ) – редкий порок сердца, который составляет 0,02–0,04% от всех врожденных пороков сердца [1–3]. В настоящее время в литературе описано менее 1000 случаев пороков, которые составляют врожденные аневризмы и дивертикулы ЛЖ. Эти пороки характеризуются локальным выпячиванием стенки ЛЖ и ее истончением [3, 4]. Течение врожденного выпячивания ЛЖ в большинстве случаев бессимптомное; как правило, дивертикул является диагностической находкой при эхокардиографии, ангиографии, магнитно-резонансной томографии или компьютерной томографии сердца, а дифференциальная диагностика

между врожденным дивертикулом и аневризмой возможна с помощью гистологического исследования [1, 4, 5].

С первого описания порока сердца F. Kreysig прошло 200 лет [6], однако по-прежнему остаются спорными вопросы происхождения порока, показаний к оперативному и консервативному лечению, хирургических сроков коррекции порока.

Этиология и эмбриология порока

До конца неясны. В настоящее время существует несколько теорий происхождения дивертикула и аневризмы ЛЖ [1, 4, 5, 7–9].

Развитие аневризмы или дивертикула ЛЖ начинается на 4-й неделе эмбриогенеза [1, 5]. Они формируются из эндокардиальной трубки и развиваются первоначально за счет сердечного геля (внеклеточная матрица сердца, расположенная между миоэпикардом и эндокардом в эмбриогенезе). Позже они увеличивают желудочковый объем, пенетрируя миокард и добавляя дополнительные межтрабекулярные пространства. Развитие дивертикула может быть объяснено частичной остановкой в развитии эмбриологического желудка на этой стадии. Между 14-м и 18-м днями эмбриогенеза возникает нарушение дифференцировки первичной интраэмбриональной мезодермы в ее спланхическом и соматическом слоях. Это объясняет частую локализацию дивертикула ЛЖ на верхушке и некоторые сопутствующие аномалии брюшной стенки.

Вторая теория объясняет эти пороки сердца неправильным присоединением первичной сердечной трубки к структурам желточного мешка, что формирует дивертикул ЛЖ при дальнейшем росте [7–9]. Эта тракционная теория соотносится в первую очередь с синдромом Cantrell с ассоциирующимися мальформациями торакоабдоминальной стенки (комбинация дефекта брюшной стенки, диафрагмы в грудной части, дефекта грудины, отсутствия нижней перикардиальной мембраны и наличия верхушечного дивертикула ЛЖ).

Существует также мнение, что дивертикул или аневризма ЛЖ могут образовываться из-за эмбриональных кист эпикарда, слабости миокардиальной стенки ЛЖ, внутриутробной ишемии миокарда, повреждения перикарда [4, 9, 10]. В последнее время появляются сообщения и о генетическом происхождении порока.

Классификация

В настоящее время предложено несколько классификаций врожденных дивертикула или аневризмы ЛЖ.

К. Н. Nam и соавт. предложили делить все дивертикулы ЛЖ на апикальные и неапикальные [11]. W. G. Austen и соавт. [12] предложили более подробную анатомическую классификацию, которая основана на локализации аневризмы или дивертикула ЛЖ:

1. Переднебазальная;
2. Переднелатеральная;
3. Верхушечная;
4. Диафрагмальная;
5. Заднебазальная;
6. Септальная;
7. Латеральная;
8. Выходного отдела ЛЖ.

Е. Malakan Rad и соавт. [13] предложили классификацию, которая основана на геометрии ЛЖ. В этой новой классификации большое значение придается эллиптической геометрии, которая подчеркивает механику внутри-

желудочкового кровотока и формирования оптимального вихревого потока в полости ЛЖ.

- I тип – ЛЖ имеет нарушенную эллиптическую форму, но стенки врожденного выпячивания имеют нормальное движение и толщину.
- IIa тип – нарушенная геометрия ЛЖ со сниженной толщиной врожденного выпячивания ЛЖ.
- IIb тип – нарушенная геометрия ЛЖ с парадоксальным движением стенок врожденного выпячивания ЛЖ.
- IIc тип – нарушенная геометрия ЛЖ со сниженной толщиной и парадоксальным движением стенок врожденного выпячивания ЛЖ.

Патоморфология

Дифференциальная диагностика аневризмы и дивертикула ЛЖ

В настоящее время существуют следующие функции дифференциальной диагностики дивертикула от аневризмы ЛЖ:

- узкое соединение шейки;
- синхронное сокращение выпячивания;
- наличие всех 3 слоев миокарда, эндокарда, перикарда и в выпячивании.

В отличие от дивертикула ЛЖ аневризма имеет широкую соединительно-тканную шейку, отсутствие 3 слоев при гистологическом исследовании, а также акинезию или дискинезию стенок аневризмы с асинхронным сокращением или парадоксальным расширением во время систолы.

Гистологическое строение

Дивертикул представляет собой пальцевидное выпячивание, продолжающее верхушку ЛЖ и заканчивающееся слепо. Гистологическое строение стенки дивертикула практически не отличается от строения стенки ЛЖ [1, 4], которая является трехслойной структурой: эндокард, миокард и эпикард. В некоторых случаях мышечные волокна бывают частично замещены звездчатыми и веретенообразными клетками. По данным M. Ohlwe и соавт. [1, 5], в 17% случаев дивертикула ЛЖ имеет эндокардиальный фиброз, в 5,6% – гипертрофию и диффузную вакуолизацию миоцитов, в 3% – выраженный гемосидероз, в 5,6% – миксоидную дегенерацию и у 12,5% пациентов описан тонкостенный с фиброзной тканью дивертикул ЛЖ. Некоторые авторы относят дивертикулы с фиброзной тканью ЛЖ не к истинным, а к псевдодивертикулам [1, 14].

Гистологическое строение аневризмы ЛЖ характеризуется, как правило, фиброзными изменениями с атрофичными резидуальными волокнами миокарда. При микроскопическом исследовании ткани аневризмы в 3,6% случаев выявляется вакуолизация миоцитов, в 9% – кальцификация и в 3,6% – замещение гигантскими клетками [1].

Локализация и сократимость

Локализация выпячивания имеет большое значение в дифференциальной диагностике дивертикула ЛЖ от аневризмы. В большинстве случаев дивертикул локализуется в верхушке ЛЖ, в то время как аневризма ЛЖ чаще расположена в заднебазальной, субмитральной и диафрагмальной областях [1, 5, 15].

Проведенный М. Ohlow и соавт. анализ показал, что сократимость ткани дивертикула ЛЖ сохранена в 92% случаев, а пациенты с врожденной аневризмой ЛЖ в 81% случаев имели зоны акинезии и гипокинезии [1, 15].

Сопутствующие аномалии

В большинстве случаев пациенты с дивертикулом или аневризмой ЛЖ не имеют сопутствующей патологии, однако у 16–30% пациентов имеются кардиальные и экстракардиальные пороки [1, 7, 15]. Наиболее частыми сопутствующими врожденными пороками являются дефект межжелудочковой перегородки, аномалии коронарных артерий, коарктация аорты [7].

Экстракардиальные пороки сопутствуют в 3,1% случаев при аневризме ЛЖ и 24,3% при дивертикуле ЛЖ [5]. К наиболее частым экстракардиальным порокам относят пороки торакоабдоминальной стенки (пентада Cantrell), диафрагмальные пороки, пупочные грыжи, омфалоцеле [2, 16, 17].

Гемодинамика

Гемодинамика врожденного выпячивания ЛЖ зависит от размера, типа выпячивания (дивертикул или аневризма) и ритма сердца [4, 15, 18, 19]. Так, дивертикул ЛЖ с небольшими размерами не оказывает существенного влияния на гемодинамику. Поступление в него крови во время фазы изгнания ЛЖ ограничено небольшим объемом полости дивертикула и отсутствием тенденции к ее расширению [7].

Во время сокращения дивертикула давление в его полости в 2 раза превышает давление в ЛЖ, так как сокращение желудочка в фазе изгнания ведет к сужению отверстия, сообщающего его с дивертикулом. Перемещение крови между дивертикулом и ЛЖ зависит от разницы давления между полостями. В начале систолы давление в ЛЖ выше, чем в дивертикуле; это и обуславливает ток крови из желудочка в дивертикул. В конце систолы и в начале диастолы давление в ЛЖ ниже, чем в дивертикуле, что способствует оттоку крови из дивертикула в желудочек.

При больших размерах аневризмы ЛЖ, как это показано у взрослых пациентов с постинфарктной аневризмой ЛЖ, снижается систолическая функция ЛЖ вследствие выключения участка миокарда ЛЖ [20, 21]. ЛЖ компенсирует выключение участка миокарда гипертрофией и увеличением конечного диастолического объема

(КДО). Однако увеличение объема аневризмы ЛЖ будет приводить к увеличению объема ЛЖ и субэндокардиальной ишемии миокарда. Ухудшение контрактильной способности сокращения миокарда ЛЖ со снижением ударного объема за счет дискинезии аневризмы или асинхронии дивертикула приводит к прогрессированию сердечной недостаточности (СН).

У 19% пациентов с аневризмой и 10% пациентов с дивертикулом ЛЖ встречаются нарушения ритма [1, 4, 18, 19]. У этих пациентов имеется субстрат для *re-entry* проводящих путей в гетерогенном миокарде желудочка. Эти пути локализируются в пограничной зоне аневризмы или дивертикула и миокарда ЛЖ. Такие нарушения ритма, как желудочковые экстрасистолы, пароксизмальные желудочковые тахикардии, усугубляют нарушения сократительной способности миокарда ЛЖ и СН [4, 22].

Клиническая картина и диагностика

Пациенты с врожденным дивертикулом или аневризмой ЛЖ в 42–63% случаев не имеют симптоматики, а порок выявляется случайно при эхокардиографии, мультиспиральной компьютерной томографии или магнитно-резонансной томографии (МРТ), диагностике других врожденных пороков или заболеваний [1, 3, 7, 23]. В других случаях диагностика аневризм или дивертикулов не представляет трудностей, поскольку уже при осмотре больного в эпигастральной области определяется пульсирующее грыжеподобное образование, как у пациентов с пентадой Cantrell [2, 10, 11]. Часто у пациентов с небольшим дивертикулом и узкой шейкой можно выслушать систолический шум. [7].

Симптомы врожденных выпячиваний могут быть достаточно тяжелыми, внезапными и зависят от площади врожденного выпячивания левого желудочка [4]. При больших аневризмах или дивертикулах ЛЖ характерными клиническими симптомами являются прогрессирующая СН и нарушения ритма сердца [18, 19, 22, 24–26]. Взрослые пациенты в 10–16% случаев описывают типичные ангинозные боли, у 0,9% встречается эндокардит шейки дивертикула, сопровождающийся высокой лихорадкой [7]. По данным М. Ohlow, синкопальные состояния у пациентов с нарушениями ритма встречаются в 5,7% случаев при аневризмах ЛЖ и в 8,8% – у пациентов с дивертикулом [1].

В течении порока могут доминировать клинические признаки обструкции выводного тракта ЛЖ, недостаточности аортального клапана, связанной с пролабированием его створок в ворота атипичного дивертикула или аневризмы [27, 28]. Тромбоэмболические осложнения также нередки у пациентов с врожденным выпячиванием ЛЖ и встречаются в 2,9–5,4% случаев [7]. В настоящее время описано более 30 случаев тромбоэмболиче-

ских осложнений, которые чаще всего сопровождались цереброваскулярными нарушениями, однако описаны и периферические тромбоэмболии [1].

Разрыв врожденной аневризмы или дивертикула может наступить при травме грудной клетки, во время интенсивной физической нагрузки, однако описаны случаи спонтанного разрыва аневризмы или дивертикула [29–31]. В настоящее время описано около 40 клинических случаев разрыва аневризмы или дивертикулов ЛЖ [5]. В большинстве это взрослые пациенты, однако разрывы в новорожденности и младенчестве также не редкость [3].

Пациенты с врожденным выпячиванием ЛЖ имеют, как правило, широкий спектр изменений на электрокардиограмме: нарушения деполяризации описаны у 13,4%, нарушения реполяризации – у 32,3% и нарушения проводимости по ножкам пучка Гиса – у 7,6–34,5% [32].

Рентгенологическая картина грудной клетки у пациентов с дивертикулом или аневризмой ЛЖ в большинстве случаев не изменена, однако имеются случаи локальной кальцификации области аневризмы или дивертикула ЛЖ [13, 19, 33, 34]. У детей часто наблюдается кардиомегалия [3, 4].

Радионуклидные исследования с использованием перфузионных маркеров, таких как ^{99m}Tc -tetrofosmine и ^{123}I -BMIPP, позволяют определить количество активного миокарда в зависимости от уровня поглощения в стенке врожденной аневризмы или дивертикула ЛЖ [35]. В некоторых случаях это может быть полезным для оценки риска разрыва аневризмы или дивертикула. Однако этот метод не был создан в качестве широко используемого в клинической практике.

Эхокардиография является важным инструментом в диагностике врожденных аневризм или дивертикулов ЛЖ, так как является общедоступным и неинвазивным методом. Сопутствующие пороки развития могут быть оценены с помощью цветовой доплерографии. Доплерография предоставляет информацию о сократительной функции и перфузии миокарда дивертикула или аневризмы ЛЖ [36–38]. Тем не менее у взрослых пациентов небольшие изменения на верхушке ЛЖ могут быть не выявлены из-за ее сложной визуализации.

МРТ важна для подтверждения диагноза и дифференцировки от дисплазии правого желудочка с вовлечением ЛЖ [4, 10, 39]. Благодаря хорошей визуализации жировой или фиброзной инфильтрации сердечной мышцы МРТ позволяет характеризовать ткани, выявляя участки фиброза, особенно после введения гадолиния [39]. Кроме того, с помощью МРТ могут быть без труда визуализированы сопутствующие сложные врожденные пороки сердца, что делает МРТ важным диагностическим инструментом для предоперационного обследования [10]. Роль компьютерной томографии в диагностике врожденных

выпячиваний ЛЖ предстоит только определить, однако некоторые сообщения описывают ее как основной метод диагностики [3, 23].

Ангиография ЛЖ в диагностике врожденных аневризм и дивертикулов ЛЖ является вспомогательным методом [4]. В настоящее время такие методы, как МРТ и мультиспиральная компьютерная томография, позволяют более четко дифференцировать данный порок от опухолей ЛЖ или визуализировать атипичные места расположения выпячивания, поэтому ангиография чаще всего применяется у взрослых пациентов для диагностики сопутствующей коронарной патологии [3, 4, 10, 39].

Естественное течение порока

Отдаленные наблюдения были опубликованы примерно у 50% всех клинических случаев [1]. На основании этих данных выявлено, что частота развития СН, которая приводит к летальному исходу, гораздо выше у пациентов с аневризмой ЛЖ [7]. Летальность от СН чаще наступает рано, примерно на 9-м году жизни у пациентов с аневризмой ЛЖ и на 15-м – у пациентов с дивертикулом ЛЖ [1]. Как правило, застойная СН при аневризме ЛЖ объясняется хронической перегрузкой объемом аневризмы.

Другой наиболее частой причиной летального исхода является разрыв дивертикула или аневризмы. Разрыв желудочка в области аномалии как причина смерти возникал чаще у пациентов с дивертикулом ЛЖ (75% против 28%) [1, 40–42]. Данный вывод отличается от данных, приводимых в некоторых статьях, в которых доказывается о более высоком риске разрыва при аневризме ЛЖ из-за наличия тонкой стенки с трансмуральным фиброзом и парадоксальной пульсацией, вызывающей прогрессирующую дилатацию и предрасполагающей к разрыву [40–42]. Механизм разрыва дивертикула ЛЖ заключается в повышении систолического давления в полости дивертикула, которое приводит к разрыву стенки. J. Lowe и соавт. показали, что систолическое давление в дивертикуле в 2 раза выше системного [43]. Разрыв является частым осложнением у пациентов раннего возраста. Так разрыв ЛЖ чаще всего приходится на перинатальный период, в то время как разрыв дивертикула чаще всего случается в первые 2 года жизни [23, 44].

Частота развития желудочковых аритмий во время наблюдения в отдаленном периоде была выше у пациентов с аневризмой ЛЖ [45–48]. Впервые желудочковая аритмия была описана в 1971 г. у 26-летней женщины с апикальной аневризмой ЛЖ [49]. C. Fellows и соавт. сообщали о 2 пациентах, перенесших случаи внезапной сердечной смерти, и 1 пациенте с зарегистрированной неустойчивой желудочковой тахикардией, проявляющейся преходящим синкопе [45]. M. Santamaria и соавт. сооб-

щили о мономорфной желудочковой тахикардии с блокадой правой ножки пучка Гиса у пациентки женского пола с дивертикулом ЛЖ [48].

В серии наблюдений из 32 пациентов с врожденным выпячиванием ЛЖ, имеющих в анамнезе желудочковую тахикардию, большинство пациентов пережили внезапную сердечную смерть или синкопальные состояния, даже включая тех, кто перенес имплантацию кардиовертера-дефибриллятора или абляцию при клинических симптомах аритмий [46]. Большинство пациентов этой группы имели морфологические очаги желудочковой тахикардии, расположенные в области аневризмы или дивертикула ЛЖ. Индуцированная мономорфная желудочковая тахикардия во время электрофизиологического исследования позволила выявить механизм *re-entry*. Авторы также показали, что с возрастом частота внезапной сердечной смерти не снижается [46].

В серии наблюдений из 12 новорожденных и младенцев [18] со средним сроком наблюдения 16 мес синкопальные состояния и случаи внезапной сердечной смерти при консервативном лечении были зафиксированы с частотой 6% в год. Единственным способом профилактики внезапной сердечной смерти оба автора называют раннюю хирургическую коррекцию врожденного выпячивания ЛЖ [18, 46].

Хирургическое и терапевтическое лечение

После первого сообщения об успешной резекции врожденного дивертикула ЛЖ в 1944 г. началась эра хирургического лечения врожденных выпячиваний ЛЖ [50]. В настоящее время принята стратегия хирургического лечения врожденных дивертикулов и аневризм ЛЖ. Хирургия предпочтительнее у пациентов, имеющих симптомы СН или осложнения, связанные с дивертикулом ЛЖ, в то время как резекция бессимптомных дивертикулов спорна [4, 7]. Многие авторы [3, 5, 9, 23] рекомендуют операцию даже в отсутствие симптомов у пациентов с целью предотвращения тяжелых и потенциально летальных осложнений, например, спонтанного разрыва.

Хирургическая техника зависит от размера врожденного выпячивания и КДО ЛЖ. Для оценки размера врожденного выпячивания E. Malakan Rad и соавт. [13] предложили 3 формулы, которые представлены в таблице 1. При средних размерах, особенно у детей, необходимо учитывать z-score КДО ЛЖ [3].

Резекция дивертикула или аневризмы выполняется, как правило, с использованием искусственного кровообращения, хотя около 30% могут быть выполнены без искусственного кровообращения [7]. В настоящее время применяются все виды реконструктивных операций на врожденном выпячивании ЛЖ, как и пациентов с постинфарктной аневризмой [2–4, 10, 17, 19, 26]. Однако

Таблица 1. Определение размера врожденного выпячивания ЛЖ

Индекс окружности врожденного выпячивания = окружность ЛЖ/окружность врожденного выпячивания;	
Индекс площади врожденного выпячивания = площадь ЛЖ/площадь врожденного выпячивания;	
Индекс объема врожденного выпячивания = объем ЛЖ/объем врожденного выпячивания	
• Маленький	• Индекс окружности врожденного выпячивания $\leq 1/3$
• Средний	• Индекс площади врожденного выпячивания $\geq 1/3$, но $\leq 1/2$
• Большой	• Индекс объема врожденного выпячивания $\geq 1/2$

в зависимости от размера ЛЖ большинство хирургов предпочитают выполнять 2 вида пластик: при небольших врожденных дивертикулах и аневризмах ЛЖ выполняется линейная пластика, в то время как при больших размерах выпячивания предпочтительнее эндовентрикулопластика по Dor [2–4, 17, 26].

Большое внимание при эндовентрикулопластике уделяется материалу заплат; так, ксеноперикардальный материал, по данным многих авторов, наиболее часто кальцифицируется [3, 51, 52], в то время как у материала из дакрона кальцификация не была обнаружена [3, 23].

Помимо открытых хирургических вмешательств, существует сообщение о эндоваскулярном лечении дивертикула ЛЖ с помощью окклюдера Амплатцер [1].

При сочетании врожденных и приобретенных пороков сердца с врожденным выпячиванием ЛЖ резекция дивертикула или аневризмы выполняется даже у пациентов без симптомов [7].

Летальность при изолированном врожденном выпячивании ЛЖ после оперативного вмешательства не превышает 2% [1]. Однако риск смерти повышается при сочетании других пороков сердца с аневризмой или дивертикулом ЛЖ [1, 7]. В экстренных операциях со сложной анатомией сердца в неонатальном периоде смертность может достигать 50% [5].

Заключение

Несмотря на длительное существование порока и его углубленное изучение многими авторами, представления об этиологии врожденного дивертикула и аневризмы левого желудочка и тактике ведения данной группы пациентов остаются противоречивыми. Наличие выраженных признаков сердечной недостаточности, нарушений ритма, случаев тромбоэмболий и сопутствующих кардиальных пороков служит безусловным показанием к хирургическому вмешательству. Клиническая манифестация выпячиваний стенки левого желудочка не позволяет дифференцировать аневризму левого желудочка от дивертикула, хотя естественное течение при анев-

ризмах сопровождается более высокой частотой развития угрожающих жизни состояний и ранней летальностью от прогрессирующей сердечной недостаточности и спонтанных разрывов стенки аневризмы. В настоящее время нет единой тактики ведения больных при отсутствии клинических признаков порока. Своевременная диагностика данной группы аномалий позволяет тщательно отобрать пациентов с бессимптомным течением

для хирургической коррекции порока во избежание развития летальных осложнений.

Исследование выполнено при поддержке гранта Президента РФ № МК-8107.2016.7.

Конфликт интересов.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Сведения об авторах:

ФГБУ «Сибирский федеральный биомедицинский исследовательский центр им. акад. Е. Н. Мешалкина», Новосибирск

Сойнов И. А. – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, мл. н. с. центра новых хирургических технологий.

Горбатов Ю. Н. – д. м. н., проф., зав. отделением врожденных пороков сердца.

Кулябин Ю. Ю. – клинический ординатор.

Корнилов И. А. – к. м. н., врач-анестезиолог отделения анестезиологии и реанимации, ст. н. с. центра анестезиологии и реаниматологии.

Ничай Н. Р. – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, мл. н. с. центра новых хирургических технологий.

Горбатов А. В. – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, мл. н. с. центра новых хирургических технологий.

Омельченко А. Ю. – к. м. н., сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, н. с. центра новых хирургических технологий.

Богачев-Прокофьев А. В. – д. м. н., руков. центра новых хирургических технологий.

E-mail: i_soynov@mail.ru

Information about the author:

Siberian Federal Biomedical Research Center named after academician E. N. Meshalkina, Novosibirsk, Russia

Ilya A. Soyнов – cardiologist.

E-mail: i_soynov@mail.ru

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Ohlow M., von Korn H., Lauer B. Characteristics and outcome of congenital left ventricular aneurysm and diverticulum: Analysis of 809 cases published since 1816. *Int J Cardiol* 2015;185:34–45. doi.org/10.1016/j.ijcard. 2015.03.050
- Balderrabano N., Vizcaino A., Sandoval E. et al. Pentalogy of Cantrell: Forty-two years of experience in the hospital Infantil de Mexico Federico Gomez. *World J Pediatric Cong Heart Surg* 2011;2 (2):211–221. doi: 10.1177/2150135110390528
- Soyнов I. A., Sinelnikov Yu. S., Nichay N. R. et al. Endoventriculoplasty of the left ventricle for congenital diverticulum: a successful treatment and one-year follow-up. *World J Pediatric Cong Heart Surg* 2016; Apr. 20. DOI: 10.1177/2150135115625204
- Rastan A. J., Walther T., Daehnert I. et al. Left ventricular diverticulum repair in a newborn. *Thorac Cardiovasc Surg* 2007;55 (1):53–64. DOI: 10.1055/s-2006-924501
- Ohlow M., Brunelli M., Lauer B. Characteristics and outcome of primary congenital left ventricular aneurysm and diverticulum: analysis of cases from the literature. *Prenatal Diagnosis* 2014;34:1–7. DOI: 10.1002/pd. 4389
- Kreysig F., Verdünnung M. In *Die Krankheiten des Herzens. Zweiter Theil, zweite Abtheilung*. Berlin: Maurer'sche Buchhandlung, 1816;464.
- Ohlow M. A. Congenital left ventricular aneurysms and diverticula Definition, Pathophysiology, Clinical Relevance and Treatment. *Cardiology* 2006;106 (2):63–72. DOI:10.1159/000092634
- van Mierop L, Kutschke L. Embryology of the heart in: *Hurst's the heart* (8th edn). New York: McGraw-Hill, 1994.
- Shen E. N., Fukuyama O., Herre J. M. et al. Ventricular tachycardia with congenital ventricular diverticulum. *Chest* 1991;100 (1):283–285. doi:10.1378/chest. 100.1.283
- Zhang X., Xing Q., Sun J. et al. Surgical treatment and outcomes of pentalogy of Cantrell in eight patients. *J Pediatr Surg* 2014;9:1335–1340. doi.org/10.1016/j. jpedsurg. 2014.06.003
- Nam K. H., Kwon J. Y., Son G. H. et al. Prenatally diagnosed left ventricular diverticulum with thoraco-abdominal wall defect: a case and review of literature. *J Perinatol* 2010;30:706–762. doi:10.1038/jp. 2010.106
- Austen W. G., Edwards J. E., Frye R. I. AHA committee report: a reporting system on patients evaluated for coronary artery disease. *Circulation* 1975;51:5–15. doi:10.1161/01. CIR. 51.4.5
- Malakan Rad E., Awad S., Hijazi Z. M. Congenital left ventricular outpouchings: a systematic review of 839 cases and introduction of a novel classification after two centuries. *Congenit Heart Dis* 2014;9:498–511. doi: 10.1111/chd. 12214
- Barberato M., Barberato S., Binotto C. et al. Prenatal diagnosis of left ventricular aneurysms and diverticulum. *Arq Bras Cardiol* 2009;9: e24–26.
- Krasemann T., Gehrman J., Fenge H. et al. Ventricular aneurysm or diverticulum? Clinical differential diagnosis. *Pediatr Cardiol* 2001;22:409–411. DOI: 10.1007/s002460010264.

16. Chen L., Wu J., Yang Y. et al. Cantrell's syndrome in an infant. *J Formos Med Assoc* 1997;96:288–290.
17. Grethel E.J., Hornberger L.K., Farmer D.L. Prenatal and postnatal management of a patient with pentalogy of Cantrell and left ventricular aneurysm. A case report and literature review. *Fetal Diagn Ther* 2007;22:269–273. DOI:10.1159/000100788
18. Tsujimoto H., Takeshita S., Kawamura Y. et al. Isolated congenital left ventricular diverticulum with perinatal dysrhythmia. A case report and review of the literature. *Pediatr Cardiol* 2000;21:175–179. DOI 10.1007/s002469910032
19. Papagiannis J., VanPraagh R., Schwint O. et al. Congenital left ventricular aneurysm: Clinical, imaging, pathologic, and surgical findings in seven new cases. *Am Heart J* 2001;141:491–499. DOI: <http://dx.doi.org/10.1067/mhj.2001.113076>
20. Cherniavsky A.M., Khapayev S.A., Marchenko A.V. et al. Long-term results of postinfarction LV aneurysm plasty. *Patologiya krovoobrascheniya i kardiokirurgiya* 2011;4:33–38. Russian (Чернявский А.М., Хапаяев С.А., Марченко А.В. и др. Отдаленные результаты реконструктивных операций при постинфарктных аневризмах левого желудочка. *Патология кровообращения и кардиохирургия* 2011;4:33–38).
21. Hartvánszky I., Tóth A., Berta B. et al. Personalized surgical repair of left ventricular aneurysm with computer-assisted ventricular engineering. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2014;19 (5):801–806. doi: 10.1093/icvts/ivu219.
22. Schwartzkopff B., Frenzel H., Meyer H., Schmitz B. Left ventricular basal fibrous myocardial aneurysm in a 3-week-old girl. *Z Kardiol* 1983;72:755–761.
23. Soinov I.A., Sinel'nikov Yu. S., Kornilov I.A. et al. Isolated congenital left ventricular diverticulum: a successful clinical case. *Patologiya krovoobrascheniya i kardiokirurgiya* 2015;4:134–137. Russian (Сойнов И.А., Синельников Ю.С., Корнилов И.А. и др. Врожденный изолированный дивертикул левого желудочка. *Патология кровообращения и кардиохирургия* 2015;4:134–137).
24. Sharma J.R., Ofori-Amanfo G., Marboe C., Quaegebeur J. Congenital left ventricular aneurysm with pericardial effusion: Prenatal diagnosis, surgical management and follow-up. *Pediatr Cardiol* 2002;23:458–461. DOI 10.1007/s00246-002-1528-y.
25. Pipitone S., Sperandio V., Mongiovi M. et al. Prenatal diagnosis of ventricular aneurysm: A report of two cases and a review. *Prenat Diagn* 2002;22:131–136. DOI: 10.1002/pd.259.
26. Vennevold A., Andersen E.D., Efsen F. et al. Congenital apical aneurysm of the left ventricle: Surgical removal in two infants. *Eur J Cardiol* 1978;7:411–419.
27. Ohlow M.A., Secknus M.A., Geller J.C. et al. Lauer, Prevalence and outcome of congenital left ventricular aneurysms and diverticula in an adult population, *Cardiology* 2009;112:287–293. DOI:10.1159/000159122
28. Bouramou C., Nkoa J., Gombet T. et al. Idiopathic subvalvular aneurysm of the left ventricle: anatomical, clinical and developmental characteristics. Apropos of 13 cases. *Ann Cardiol Angeiol* 1995;44:7–13.
29. Skapinker S. Diverticulum of left ventricle of heart: Review of literature and report of successful removal of the diverticulum. *Arch Surg* 1951;63:629–630.
30. Shauq A., Agarwal V., Crawley C. Congenital left ventricular diverticulum. *Heart Lung Circ* 2006;15 (4):272–274. doi:10.1016/j.hlc.2006.02.013
31. Westaby S., Katsumata T., Runciman M., Burch M. Ruptured left ventricular diverticulum in infancy. *Ann Thorac Surg* 1997;64 (4):1181–1182. doi:10.1016/S0003-4975 (97) 00765-0
32. Ohlow M.A., Lauer B., Brunelli M. et al. Long-term prognosis of patients with isolated congenital left ventricular aneurysm or diverticulum and distinct abnormal ECG patterns. *Circ J* 2012;76:2465–2470. doi:10.1253/circj. CJ-12-0193
33. Bandow G., Rowe G., Crummy A. Congenital diverticulum of the right and left ventricles. *Radiology* 1975;117:19–20.
34. Strauss H., Schmidt H., Gos A. Kompression der linken Koronararterie durch ein subaortales linksventrikuläres Divertikel. *Fortschr Röntgenstr* 1985;142:694–695.
35. Yoshida T., Niwano S., Izumi T. Arrhythmogenic giant submitral left ventricular diverticulum. *Heart* 2002;88:52.
36. Elshaer F., Altwijri F., Alrasheed F. et al. Congenital ventricular diverticulum and MI—Diagnostic challenges and implications. *J Saudi Heart Assoc* (2015) <http://dx.doi.org/10.1016/j.jsha.2015.05.001>
37. Papagiannis J., Van Praagh R., Schwindt O. et al. Congenital left ventricular aneurysm: clinical, imaging, pathologic and surgical findings in seven new cases. *Am Heart J* 2001;141:491–499. doi:10.1067/mhj.2001.113076
38. Huang G., Pavan D., Antonini-Canterin F. et al. Asymptomatic isolated congenital left ventricular muscular diverticulum in an adult: a case report. *Echocardiography* 2003;20:191–195. DOI: 10.1046/j.1540-8175.2003.03004.x
39. Mayer K., Candinas R., Radounlis C., Jenni R. Kongenitale linksventrikuläre Aneurysmen und Divertikel: Klinik, Diagnostik und Verlauf. *Schweiz Med Wochenschr* 1999;129:1249–1256.
40. Brachlow A., Sable C., Smith S. et al. Fetal diagnosis and postnatal follow up of an asymptomatic congenital left ventricular diverticulum. *Pediatr Cardiol* 2002;23:658–660. DOI: 10.1007/s00246-002-9002-4
41. Carles D., Maugey-Lalom B., Habboud H. et al. Early prenatal diagnosis of ventricular diverticulum complicated by serous pericardial effusion. *Prenat Diagn* 1995;15:778–780. DOI: 10.1002/pd.1970150817
42. Cavalle-Garrido T., Cloutier A., Harder J. Evolution of fetal aneurysms and diverticula of the heart: an echocardiographic study. *Am J Perinatol* 1997;14:393–400.
43. Lowe J., Williams J., Robb D. et al. Congenital diverticulum of the left ventricle. *Br Heart J* 1959;21:101.
44. Lupoglazoff J., Ricard G., Luton D. et al. Antenatal diagnosis of congenital left ventricular aneurysm. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2003;96:529–533.
45. Fellows C.L., Bardy G.H., Ivey T. et al. Ventricular dysrhythmias associated with congenital left ventricular aneurysms. *Am J Cardiol* 1986;57:997–999.
46. Haegeli L.M., Ercin E., Wolber T. et al. Arrhythmic manifestations in patients with congenital left ventricular aneurysm and diverticula. *Am J Cardiol* 2011;108 (12):1826–1830. doi:10.1016/j.amjcard.2011.07.056
47. Maloy W.E., Arrants J.E., Sowell B.F. Left ventricular aneurysm of uncertain etiology with recurrent ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1971;285:662–663.
48. Santamaria M., Cireddu M., Riva S. et al. Radiofrequency catheter ablation guided by non-contact mapping of ventricular tachycardia originating from an idiopathic left ventricular aneurysm. *J Interv Card Electrophysiol* 2007;19:49–53. DOI 10.1007/s10840-007-9132-y
49. Maloy W.E., Arrants J.E., Sowell B.F. Left ventricular aneurysm of uncertain etiology with recurrent ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1971;285:662–663.
50. Roessler W. Erfolgreiche operative Entfernung eines ektopischen Herzdivertikels an einem Neugeborenen. *Dtsch Z Chir* 1944;258:561.
51. Raja S.G., Atamanyuk I., Pandey R.B., Kostolny M. Fenestration closure in a calcified ventricular septal defect patch. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2011;19 (6):430–432. DOI: 10.1177/0218492311420648
52. Us M.H., Sungun M., Sanioglu S. et al. A retrospective comparison of bovine pericardium and polytetrafluoroethylene patch for closure of ventricular septal defects. *J Int Med Res* 2004;32 (2):218–221. DOI: 10.1177/147323000403200216

Поступила 10.09.16 (Received 10.09.16)