

К.С. Шуленин, Д.В. Черкашин, И.С. Железняк,
А.С. Свистов, А.И. Захарова, А.И. Таранов,
С.С. Багненко, С.Д. Рудь, Э.В. Гладышева,
О.С. Малышева, Г.Г. Кутелев, А.А. Либерман

Особенности дифференциальной диагностики и клинических проявлений врождённых дивертикулов левого желудочка

Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова, Санкт-Петербург

Резюме. Врождённые дивертикулы представляют собой редкий вариант аномалий развития сердца. В мире описано немногим более 400 случаев этой патологии. Этиология и патогенез их до конца не изучены. Чаще всего дивертикулы возникают из левого желудочка. Этот дефект нередко сочетается с другими врождёнными аномалиями развития (синдром Кантрелла). Остальные случаи составляют изолированную форму, которая не связана с какими-либо другими пороками развития. Стандартные инструментальные методы обычно мало информативны в диагностике небольших бессимптомных дивертикулов. Выявление дивертикулов в большинстве случаев является случайной находкой. Компьютерно-томографическая коронарография и магнитно-резонансная томография сердца, открывают дополнительные возможности их прижизненной диагностики. На конкретном клиническом примере представлены возможности современных лучевых методик в выявлении множественных врождённых дивертикулов левого желудочка. Так, по результатам трансторакальной эхокардиографии у мужчины в возрасте 21 г. выявлено увеличение конечно-диастолического размера левого желудочка до 6,2 см и объёма левого предсердия до 66 мл, а также миксоматозное изменение обеих створок митрального клапана с пролапсом и регургитацией 2-й степени. При этом общая сократительная функция левого желудочка была в пределах нормы. С помощью компьютерно-томографической коронарографии и магнитно-резонансной томографии сердца с контрастным усилением в 6-м и 9-м сегментах левого желудочка были визуализированы два врождённых дивертикула размером 16×11×10 мм и 28×6×16 мм. Дивертикул в 6-м сегменте распространялся на всю толщину стенки и выпячивался за контур левого желудочка, наружная стенка его была частично обызвествлена, а прилежащий перикард утолщен до 2–3 мм. В 12-м сегменте визуализировался локальный участок гипокинезии, без истончения стенки левого желудочка, но с наличием отсроченного контрастирования (кардиосклероз). Изменения в 12-м сегменте левого желудочка были расценены как несформировавшийся врождённый дивертикул.

Ключевые слова: дивертикул левого желудочка, врождённая аномалия развития сердца, синдром Кантрелла, эхокардиография, компьютерно-томографическая коронарография, магнитно-резонансная томография сердца, тромбоэмболия, внезапная смерть.

Введение. Первое упоминание о врождённом дивертикуле (ВД) сердца относится к 1838 г. и принадлежит W. O'Bryan [13], который описал его как мешкообразное слепо заканчивающееся образование, выступающее из стенки желудочка. Первый литературный обзор 69 случаев этого заболевания и представление трёх собственных наблюдений был выполнен J. Vazquez-Perez et al. [16] только через 130 лет. В последующем проблема клинического течения, диагностики и лечебной тактики при ВД сердца, как у детей, так и у взрослых, представлялась, в основном, в виде описания отдельных клинических случаев.

ВД сердца – редкая аномалия развития. У детей он диагностируется с частотой один случай на 200 тысяч новорожденных [5]. У взрослых, умерших в результате заболевания сердца, частота его выявления при аутопсии составляет 0,4% [14]. У пациентов, направленных на катетеризацию сердца, ВД определялся в 0,26%, а по данным A.N. Dwivedi et al. [6] частота его диагностики при трансторакальной эхокардиографии

(ТТЭхоКГ) не превышала 0,04%. Среди всех врождённых пороков сердца (ВПС) ВД составляет приблизительно 0,05% [18]. Преобладания по полу не отмечено. С момента первого описания и до нашего времени, зарегистрировано всего немногим более 400 случаев этой патологии, которая в 70% сочеталась с другими врожденными пороками и аномалиями развития сердца [15]. Прижизненной клинической диагностики ВД в мире описано всего около 150 случаев [12].

Патологическая анатомия и классификация. Морфологически ВД разделяют на 2 типа: мышечные и фиброзные (табл. 1). Мышечный тип, всегда содержит все слои стенки сердца. Такие дивертикулы иногда называют истинными. Они обычно располагаются в верхушечных сегментах передней или нижней стенки левого желудочка (ЛЖ), имеют узкую шейку и состоят главным образом из мышечных волокон, которые сокращаются синхронно с ЛЖ. Этот тип является наиболее распространённым, на долю его приходится большая часть этой редкой патологии.

Мышечный тип ВД почти в 70% случаев сочетается с другими врожденными дефектами и, особенно, с синдромом Кантрелла или «аномалией средней линии», характеризующимся пятью основными признаками, которые включают в себя верхнепупочный торако-абдоминальный дефект передней брюшной стенки, дефект дистального сегмента грудины, отсутствие диафрагмального сегмента перикарда, диафрагмальную грыжу и другие ВПС [6]. Кроме этого нередко встречается сочетание с дефектом межжелудочковой и межпредсердной перегородки, тетрадой Фалло, атрезией трехстворчатого клапана. Значительно реже диагностируется митральная недостаточность, изолированный стеноз легочной артерии, стеноз аорты, пентада Фалло, отхождение обоих магистральных сосудов от правого желудочка.

Таблица 1

Отличительные особенности фиброзных и мышечных типов врождённых дивертикулов левого желудочка

Признак	Фиброзный тип	Мышечный тип
Локализация	Базальные и средние отделы	Верхушечные отделы
Соединение с желудочком	Широкое	Узкое
Сочетание с другими врождёнными пороками	Редко	Часто
Симптомы	Редко	Часто
Возраст при манифестации	Подростки, взрослые	Новорожденные

Остальные случаи составляют изолированную форму, которая не связана с какими-либо другими врожденными пороками развития. Фиброзный ВД состоит главным образом из соединительной ткани и практически лишён мышечных волокон. Основание этого дивертикула широкое, он обычно располагается у основания ЛЖ [6], а при сокращении имеют место признаки парадоксального движения (акинезии или дискинезии) [14]. Именно фиброзные ВД, которые обычно являются изолированными аномалиями, часто называются в литературе ложными дивертикулами или врожденными аневризмами сердца [9].

Чаще всего ВД возникают из левого желудочка [8]. Размеры их бывают различным, от 0,5 до 8–9 см в диаметре [11]. Возникновение дивертикулов из правого желудочка, а также из обоих желудочков или правого предсердия наблюдается крайне редко [7].

Этиология и патогенез ВД до конца не изучены. При этом существует однозначное мнение о различиях в происхождении мышечных и фиброзных дивертикулов. Первые, как правило, возникают вследствие аномального развития приблизительно на 2–4 неделе эмбриональной жизни, когда сердечная стенка посредством поперечной перегородки может прикрепиться к структурам, формирующим желточный мешок. Это приводит к вытягиванию вентрикулярной петли по мере быстрого роста и развертывания эмбриона. Возникновение сращений между сопри-

касающимися структурами и тракция поперечной перегородки в каудальном направлении приводит к появлению дивертикула [7]. В качестве этиологических факторов обсуждаются внутриматочная вирусная инфекция, наследственные дефекты мышечной и соединительной ткани и чрезмерная стимуляция примордиальных клеток сердца [9].

Возникновение фиброзных дивертикулов объясняется локализованным ослаблением стенки сердца с выпячиванием эндокардиальной и субэндокардиальной ткани вследствие аномалии развития системы эмбриональных пространств, выстланных эндотелием. Возможными причинами этого считают воспаление, локальную ишемию стенки желудочка вследствие стеноза коронарной артерии, её гипоплазии или пролиферации интимы, эндокардиальный фиброэластоз, воздействие тератогенных факторов и гипергликемию [3, 10].

Диагностика и дифференциальная диагностика крупных ВД сердца не представляет трудностей. В тоже время, небольшие дивертикулы, как правило, выявляются случайно во время эхокардиографии или коронарной ангиографии с вентрикулографией [4]. При этом, получившие в последнее время широкое распространение современные лучевые методы, такие как компьютерно-томографическая коронарография (КТ-коронарография) и магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца, открывают дополнительные возможности прижизненной диагностики ВД сердца [4, 12]. Дифференциальная диагностика ВД должна проводиться с аневризмами вследствие инфаркта миокарда, воспалительного поражения сердечной мышцы и перикарда, паразитарной инвазии (болезнь Чагаса), травмы сердца [4], мукополисахаридоза и саркоидоза [9].

Клиника, течение заболевания и прогноз. Характерной чертой крупных ВД является обнаружение пульсирующего грыжеподобного образования в эпигастральной области, которое выпячивается наружу. Нередко над пульсирующим образованием выслушивается систолодиастолический шум, связанный с наполнением и опорожнением дивертикула. Надавливание на место отхождения дивертикула от желудочка может приводить к исчезновению шума, но пульсация его сохраняется. Дополнительные симптомы зависят от сопутствующей патологии и, особенно, от других ВПС. Прогноз у таких пациентов чаще неблагоприятный с высокой летальностью, достигающей 40%, связанной с острым разрывом дивертикула, перикардальным выпотом, шоком или остановкой сердца. Поэтому большинство больных с врожденными дивертикулами сердца умирают в раннем детском возрасте [12].

Изолированная форма ВД чаще манифестирует у взрослых. Небольшие ВД обычно являются малосимптомными. В большинстве случаев изолированный фиброзный ВД сердца характеризуется доброкачественным течением [1]. Ведущими осложнениями при этом типе ВД являются желудочковые нарушения сер-

дечного ритма и внезапная смерть, эндокардит, разрыв дивертикула, его тромбоз и тромбоэмболии [4]. Постепенное ухудшение состояния больных обычно связано со снижением сократительной функции ЛЖ. Хирургическое лечение (резекция) показана только пациентам с крупными симптомными ВД сердца [1].

Цель исследования. Показать особенности дифференциальной диагностики и клинических проявлений врождённых дивертикулов левого желудочка.

Материалы и методы. Обследован мужчина в возрасте 21 г., поступивший в клинику военно-морской терапии Военно-медицинской академии им. С.М. Кирова по поводу выявленного 4 года назад первичного пролапса митрального клапана.

Результаты и их обсуждение. Обследованный жалоб не предъявлял. До поступления в клинику от занятий по физической подготовке не освобождался, отмечал хорошую переносимость нагрузок. Важными анамнестическими данными являлись закрытая травма груди в возрасте 11 лет, а также эпизод потери сознания после игры в футбол в возрасте 14 лет. При объективном обследовании патологических изменений выявлено не было. По результатам ТТЭхоКГ отмечено увеличение конечно-диастолического размера ЛЖ до 6,2 см и объёма левого предсердия до 66 мл, а также миксоматозное изменение обеих створок митрального клапана (МК) с пролапсом и регургитацией 2-й степени. Особо обращала на себя внимание выраженная неоднородность межжелудочковой перегородки (МЖП) с зоной локального фиброза, истончения и изменённой кинетики (акинезия, дискинезия) в средней трети. При этом общая сократительная функция ЛЖ была в пределах нормы (рис. 1).

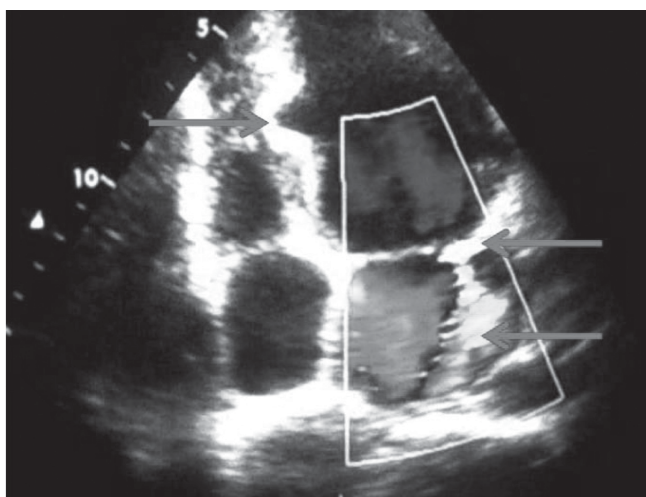


Рис. 1. ТТЭхоКГ (четырёхкамерная верхушечная позиция). Определяется миксоматозное изменение обеих створок МК с пролабированием в полость левого предсердия и регургитацией 2-й степени. В средней трети МЖП визуализируется участок локального фиброза, истончения и изменённой кинетики

В последующем пациенту последовательно выполнялись КТ-коронарография и МРТ сердца с контрастным усилением. В 6-м и 9-м сегментах ЛЖ были визуализированы 2 ВД размером 16×11×10 мм и 28×6×16 мм (рис. 2). Дивертикул в 6-м сегменте распространялся на всю толщину стенки и выпячивался за контур ЛЖ, наружная стенка его была частично обызвествлена, а прилежащий перикард утолщен до 2–3 мм.

При МРТ сердца с контрастным усилением в 6-м и 9-м сегментах ЛЖ также визуализировались ВД (в 6-м сегменте на всю толщину стенки ЛЖ), имевшие фиброзную стенку, с её отсроченным контрастированием. В 12-м сегменте визуализировался локальный участок гипокинезии, без истончения стенки ЛЖ, но с наличием отсроченного контрастирования (кардиосклероз). Изменения в 12-м сегменте ЛЖ были расценены как несформировавшийся ВД (рис. 3). Кроме этого, томографические исследования подтвердили

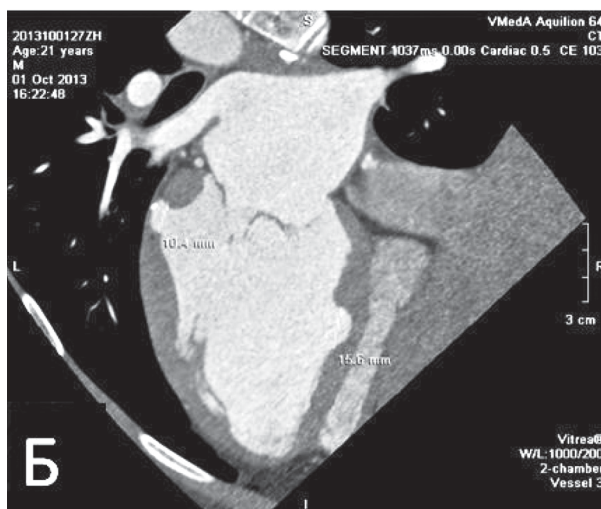
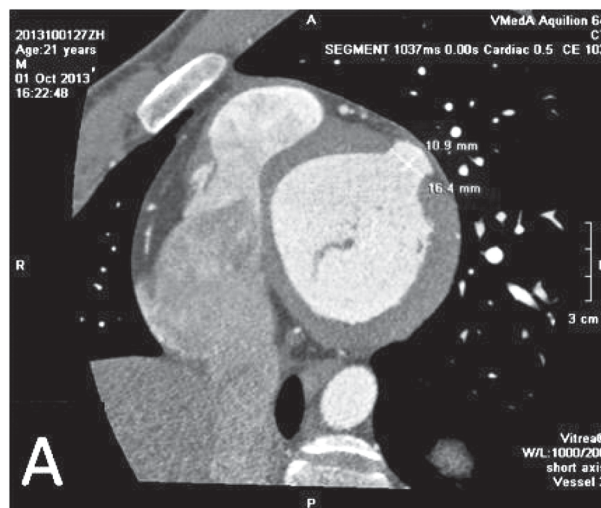


Рис. 2. КТ-коронарография. Проекция по короткой оси ЛЖ в базальном отделе (А) и косая реконструкция через 6-й и 9-й сегменты левого желудочка по длинной оси (Б)

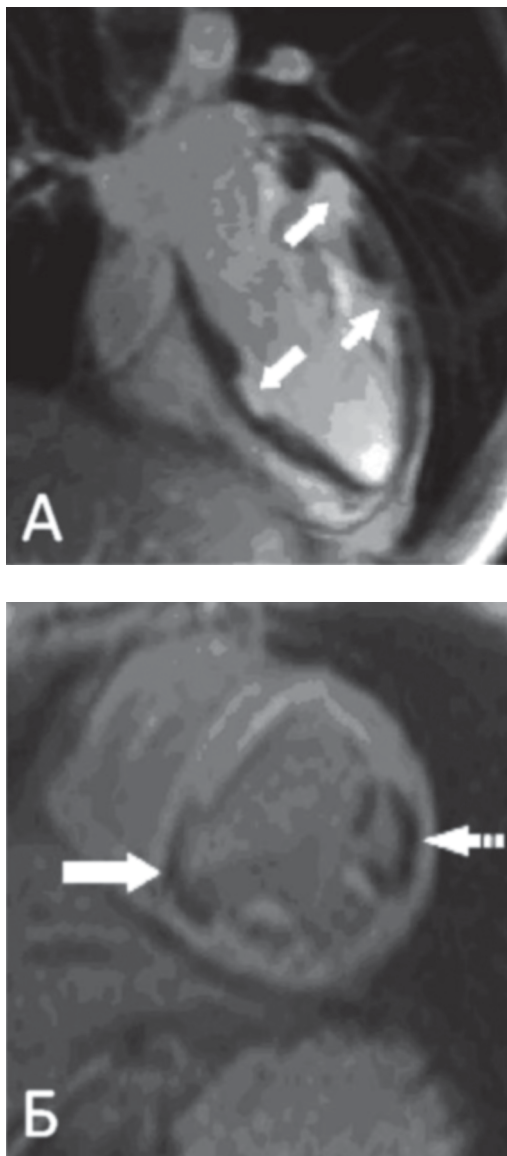


Рис. 3. МРТ сердца с контрастным усилением. Косая проекция через 6-й и 9-й сегменты ЛЖ по длинной оси (А). В 6-м и 9-м сегментах ЛЖ визуализируется сформированные ВД (стрелки), а 12-м сегменте – несформированный ВД (пунктирная стрелка). Проекция по короткой оси ЛЖ в среднем отделе (Б). В 9-м сегменте ЛЖ визуализируется фиброзная стенка ВД (стрелка). В 12-м сегменте истончения стенки ЛЖ не выявлено, однако визуализируются аналогичные фиброзные изменения миокарда (пунктирная стрелка)

увеличение объема полости ЛЖ и позволили выявить незначительное снижение его сократительной функции.

Заключение. Несмотря на то, что ВД сердца являются редкой аномалией развития, широкое распространение и доступность современных методик визуализации, таких как ТТЭхоКГ, КТ-коронарография и МРТ сердца, существенно улучшило возможности прижизненной диагностики этой патологии. Это на-

ходит отражение в увеличении числа публикаций по этой тематике и описаний клинических случаев. Тем не менее, постановка окончательного диагноза ВД требует проведения дифференциальной диагностики с широким кругом заболеваний сердца ишемического, воспалительного, травматического и паразитарного генеза.

Особое значение имеет проблема прогноза развития сердечно-сосудистых и тромбоэмболических осложнений, а также внезапной смерти. Пациенты с ВД должны быть изначально отнесены к группе очень высокого кардиоваскулярного риска, который и должен определять дальнейший объем лечебно-профилактических мероприятий и динамическое наблюдение.

Литература

1. Barberato, M.F. Prenatal diagnosis of left ventricular aneurysm and diverticulum / M.F. Barberato [et al.] // *Arquivos brasileiros de cardiologia*. – 2009. – Vol. 93, № 2. – P. 36–38.
2. Cantrell, J.R. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart / J.R. Cantrell, J.A. Haller, M.M. Ravitch // *Journal of surgery, gynecology and obstetrics*. – 1958. – Vol. 107, № 5. – P. 602–614.
3. Cavalle-Garrido, T. Evolution of fetal ventricular aneurysms and diverticula of the heart: an echocardiography study / T. Cavalle-Garrido [et al.] // *American journal of perinatology*. – 1997. – Vol. 14, № 7. – P. 393–400.
4. Chang, R.-Sh. Congenital left ventricular diverticulum in a patient with coronary artery disease / R.-Sh. Chang [et al.] // *Journal of the chinese medical association*. – 2010. – Vol. 73, № 8. – P. 441–443.
5. Concalves, L.F. Aneurysm of the left ventricle / L.F. Concalves, J. Simms, P. Jeanty // *Fetus*. – 1992. – Vol. 1. – P. 7–10.
6. Dwivedi, A.N. Computed tomographic features of congenital left ventricular diverticulum / A.N. Dwivedi [et al.] // *Journal of clinical imaging science*. – 2012. – Vol. 2, № 3. – P. 1–4.
7. Giannoglou, G.D. Ventricular diverticulum: definition, pathophysiology, clinical manifestations and treatment / G.D. Giannoglou [et al.] // *Aristotle university medical journal*. – 2007. – Vol. 34, № 2. – P. 87–92.
8. Kosar, F. Isolated large true contractile left ventricular diverticulum mimicking ischemia in an adult patient: a case report / F. Kosar, I. Sahin, H. Gullu // *Heart and vessels*. – 2005. – Vol. 20, № 2. – P. 85–87.
9. Makkuni, P. Diverticular and aneurysmal structures of the left ventricle in adults / P. Makkuni P., M.N. Kotler, V.M. Figueredo // *Texas heart institute journal*. – 2010. – Vol. 37, № 6. – P. 699–705.
10. McAuliffe, F.M. Cardiac diverticulum with pericardial effusion: report of two new cases treated by in-utero pericardiocentesis and a review of the literature / F.M. McAuliffe [et al.] // *Ultrasound in obstetrics and gynecology*. – 2005. – Vol. 25, № 4. – P. 401–404.
11. Ohlow, M.A. Congenital left ventricular aneurysms and diverticula: definition, pathophysiology, clinical relevance and treatment / M.A. Ohlow // *Cardiology*. – 2006. – Vol. 106. – P. 63–72.
12. Patel, D.N. Congenital cardiac diverticulum / D.N. Patel [et al.] // *Gujarat medical journal*. – 2011. – Vol. 66, № 1. – P. 73–75.
13. Peacock, T.B. On malformations of the human heart / T.B. Peacock. – London, 1866. – 204 p.
14. Sherif, H.M. Left ventricular diverticulum mimicking ventricular pseudoaneurysm in an adult / H.M. Sherif [et al.] // *Texas heart institute journal*. – 2010. – Vol. 37, № 5. – P. 584–586.
15. Srichai, M.B. Ventricular diverticula on cardiac CT: more common than previously thought / M.B. Srichai [et al.] // *American journal of roentgenology*. – 2007. – Vol. 189. – P. 204–208.

16. Vazquez-Perez, J. Diverticulum of the left ventricle (apropos of 3 cases) / J. Vazquez-Perez [et al.] // Archives maladies coeur vaisseaux. – 1969. – Vol. 62, № 7. – P. 922–940. // Catheterization and cardiovascular diagnosis. – 1992. – Vol. 26, № 1. – P. 31–33.
17. Walton-Shirley, M. Left ventricular diverticulum: case report and review of the literature / M. Walton-Shirley, S.M. Smith, J. D. Talley
18. Yang, H. Congenital left ventricular diverticulum diagnosed by echocardiography / H. Yang [et al.] // Pediatric cardiology. – 2012. – Vol. 33, № 4. – P. 646–648.

K.S. Shulenin, D.V. Cherkashin, I.S. Zheleznyak, A.S. Svistov, A.I. Zakharova, A.I. Taranov, S.S. Bagnenko, S.D. Rud, E.V. Gladysheva, O.S. Malysheva, G.G. Kutelev, A.A. Liberman

Features of differential diagnostics and clinical aspects of congenital left ventricle diverticulum

Abstract. Congenital diverticulum is a minority variant of heart abnormal development. In the world a little more than 400 cases of this disease are described. Its etiology and pathogenesis needs to be investigated more explicitly. Diverticulum develops more often from a left ventricle. This deficiency often conjoins with other congenital abnormal developments (Cantrell's syndrome). The remaining cases constitute an isolated form, which is not associated with any congenital malformations. Standard instrumental procedures are very often less informative in the process of diacrisis of moderate symptomless diverticulum. Diverticulum detection in most cases is a result of incidental finding. Computed tomographic coronarography and cardiac magnetic resonance tomography open great opportunities for their lifetime diagnostics. The concrete in-patient case depicts the possibilities of modern radiological methods that helps to reveal multiple congenital left ventricle diverticula. Thus, the results of transthoracic echocardiography in men aged 21 revealed an increase in end-diastolic left ventricular size to 6,2 cm and left atrial volume to 66 ml, and myxomatous change both mitral valve prolapse with regurgitation and 2nd degree. The total left ventricular function was within normal limits. With the help of computer-tomographic angiography and magnetic resonance imaging of the heart with contrast enhancement in the 6th and 9th segments of the left ventricle two congenital diverticulum size 16×11×10 mm 28×6×16 mm were visualized. Diverticulum in the 6th segment extends to the whole thickness of the wall and protrude beyond the outline of the left ventricle of the left ventricle, the outer wall of it was partially lined and adjacent pericardium is thickened to 2–3mm. In the 12th segment we visualized local area hypokinesia without left ventricular wall thinning, but with the presence of delayed contrast enhancement (cardio). Changes in the 12th segment of the left ventricle were regarded as immature congenital diverticulum.

Key words: left ventricular diverticulum, congenital heart disease, Cantrell's syndrome, echocardiography, computed tomographic coronarography, cardiac magnetic resonance tomography, thromboembolism, sudden death.

Контактный телефон: +7-904-557-23-38; e-mail: shulenink@mail.ru