

Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка

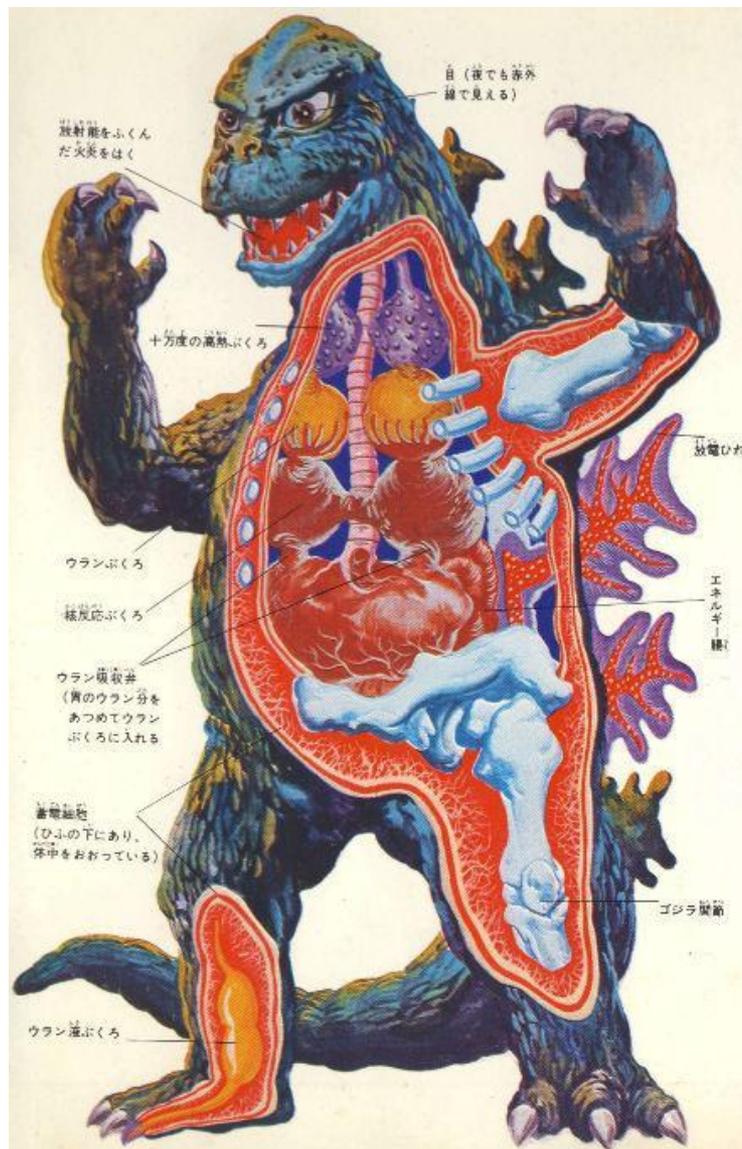
Япринцев В.
О.

Определение (1)

- Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка.
- Единственный выход из ЛЖ – ДМЖП.
- Уникальный анатомический и клинический полиморфизм.
- Может сочетаться с большинством врожденных аномалий сердца.

*Зиньковский М.
Ф.*

«Анатомический монстр»

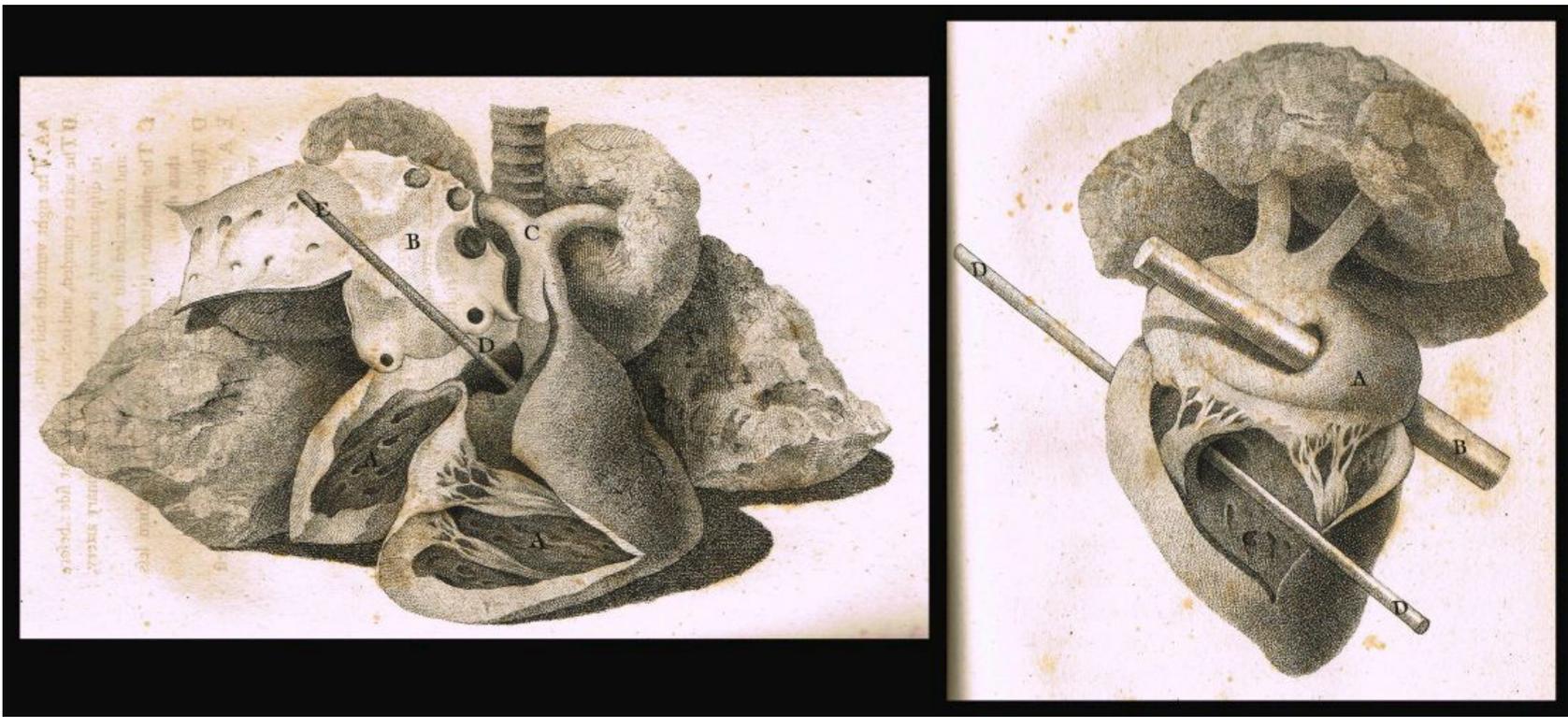




- **John Abernethy**
(3 April 1764 – 20
April 1831)



“Surgical and Physiological Essays” (1793) – 157-165 стр.
– описание сердца с двойным отхождением МС от ПЖ



Иллюстрации, выполненные John Abernethy по результатам аутопсии пациента с ДВПЖ

Эволюция концепции определения

Год	Авторы	Описание
1793	Abernethy J	Первое описание сердца с отхождением двух магистральных артерий от ПЖ
1898	Vierordt H	“Частичная транспозиция” - только аорта транспонирована, а ЛС на своем месте
1923	Spitzer A	Тип II (простая транспозиция) из четырех типов транспозиции
1949	Taussug HB and Bing RJ	Завершенная транспозиция аорты и левопозиция ЛС
1950	Lev M and Volk BM	Описали случай, который получил название “Taussig-Bing heart”
1952	Braun K, et al	Double-outlet ventricle
1957	Witham AC	Double-outlet right ventricle
1957	Kirklin JW	Первая хирургическая коррекция DORV; порок диагностирован интраоперационно
1967	Sakakibara S, et al	Первое описание DOLV
1970 1970 1971	Hallerman FJ, et al Deutsch V et al Baron MG	Нарушение митрально-аортального взаимоотношения sine qua non DORV
1972	Lev M, et al	Указал на неверность предположения предыдущих исследователей; Выделил 4 типа DORV, в зависимости от отношения ДМЖП и МС
1981	Wilcox BR, et al	Правило 50%

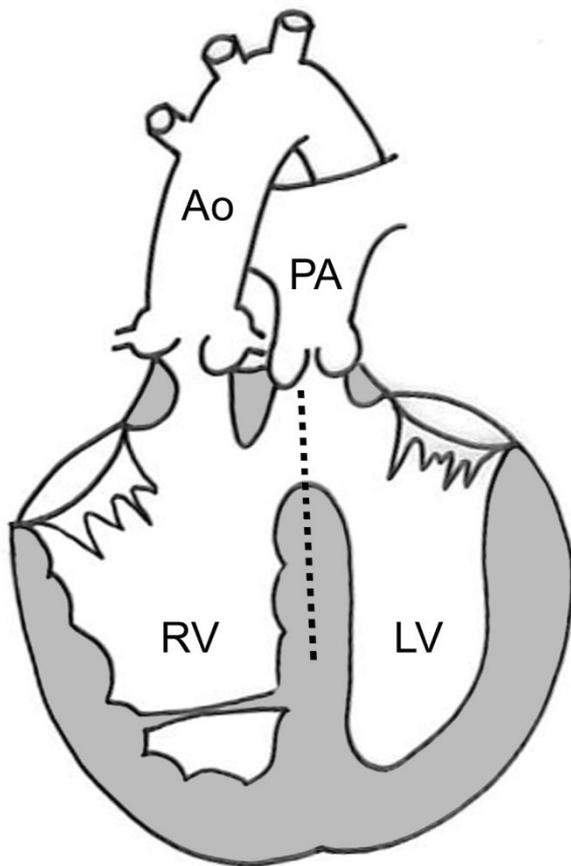
Поиск определения

- 1950 гг. – состояние при котором оба МС полностью отходят от ПЖ;
- Билатерельный мышечный инфундибулум – sine qua non → 37,5% (+ также встречается при ССТГА)
- Наличие субаортального конуса и отсутствие М-А контакта (Van Praagh et al);
- Мальпозиция МС (Sakata et al).
- МС выходят из ПЖ как минимум на 50% (Wilcox BR, et al);

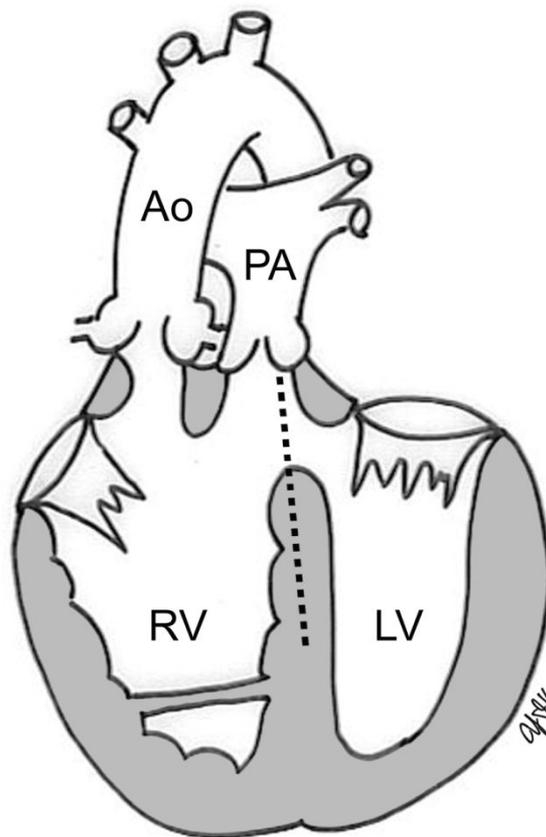
Определение (2)

- Патологическая форма **вентрикулоартериального** соединения, при которой Ао и ЛС полностью или преимущественно отходят от ПЖ.
- При нависании одного из клапанов над МЖП следует пользоваться “правилом 50%”.

Правило 50% (Wilcox BR, et al, 1981)



Discordant VA connection
with <50% overriding
pulmonary valve



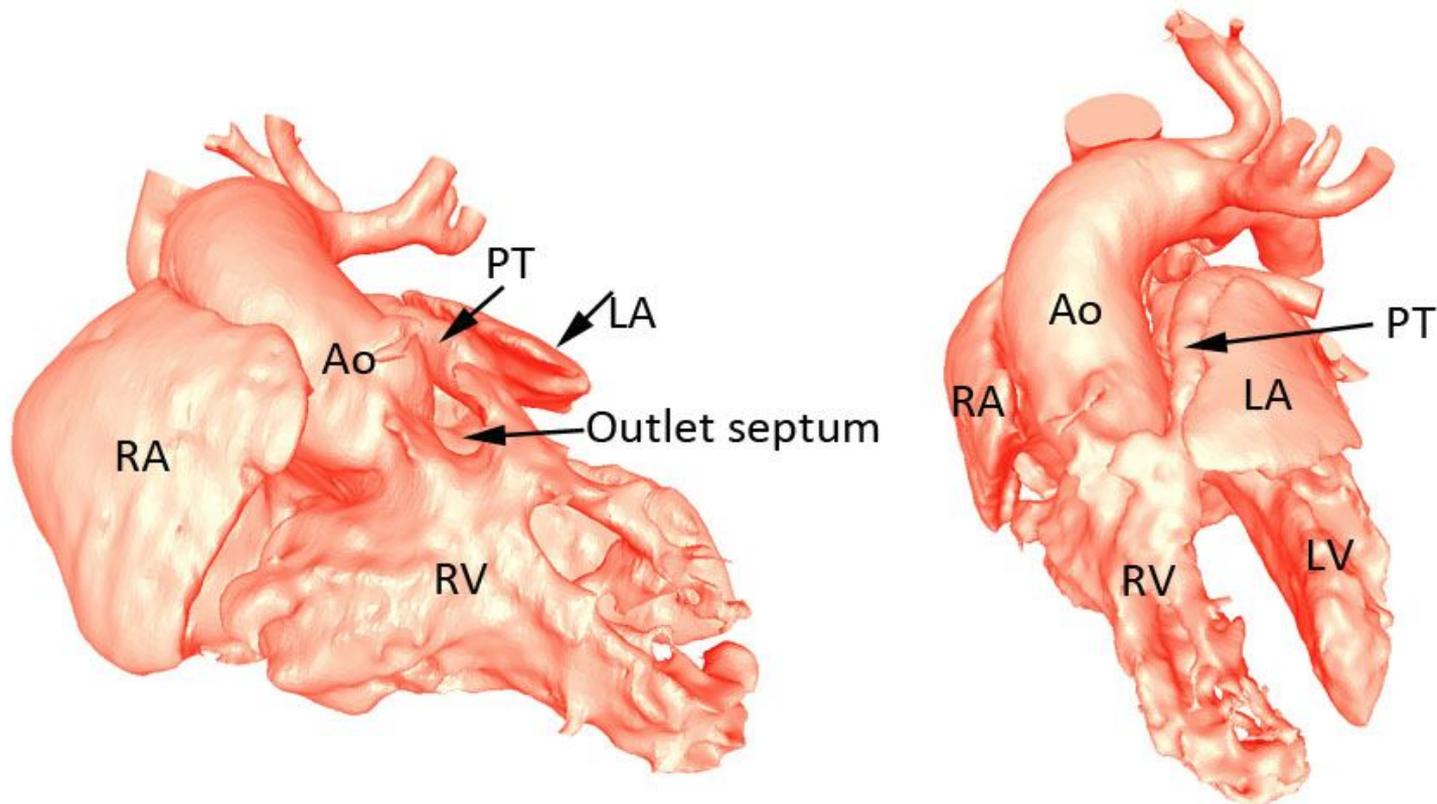
Double outlet right ventricle
with >50% overriding
pulmonary valve

Почему применяют правило 200%?

	200%	> 100%	Technical Difficulty
VSD with DORV	no	yes	+
Fallot with DORV	no	yes	++
TGA-VSD with DORV	no	yes	+++
DORV-AVSD	yes	yes	++++
DORV ncVSD	yes	yes	++++

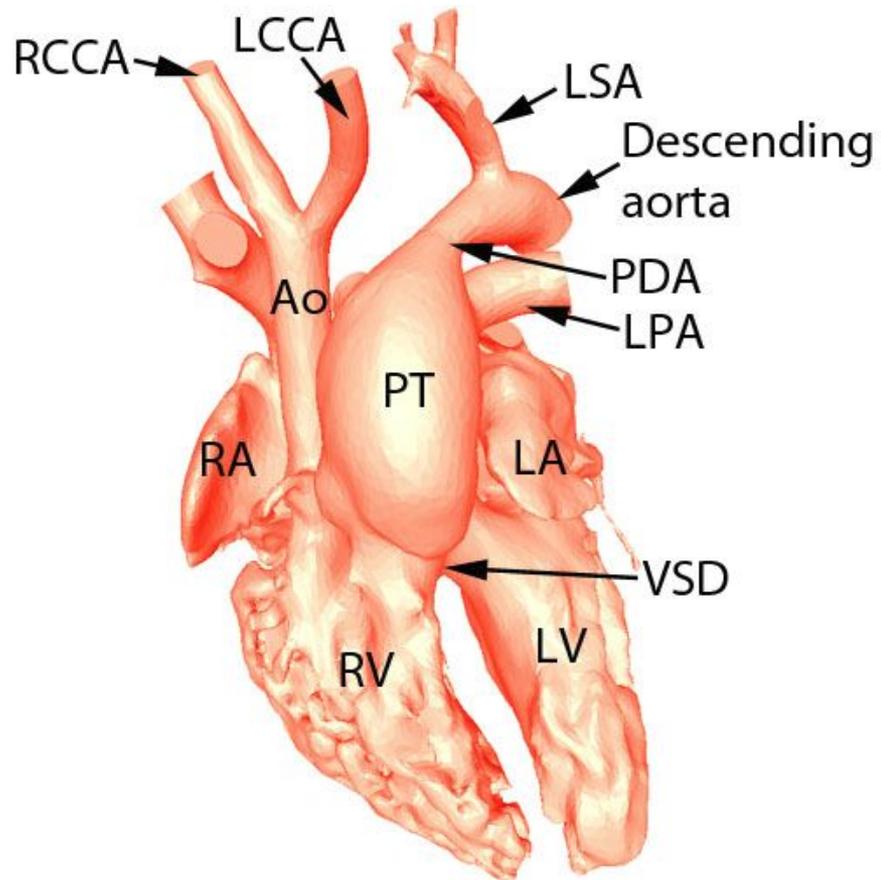
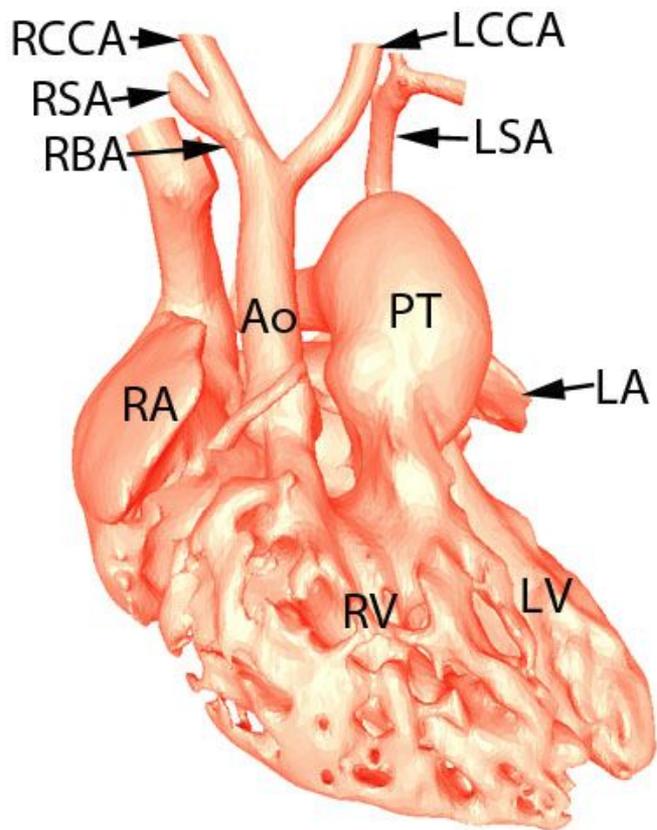
+, simple; ++, average; +++, important; +++++, major.

Тетрада Фалло и ДВПЖ



- Наличие митрально-аортального контакта
- Нередко аортальный клапан нависает над МЖП > 50%
- Kirklin считает, что DORV при отхождении Ao > 90%

ТМА и ДВПЖ



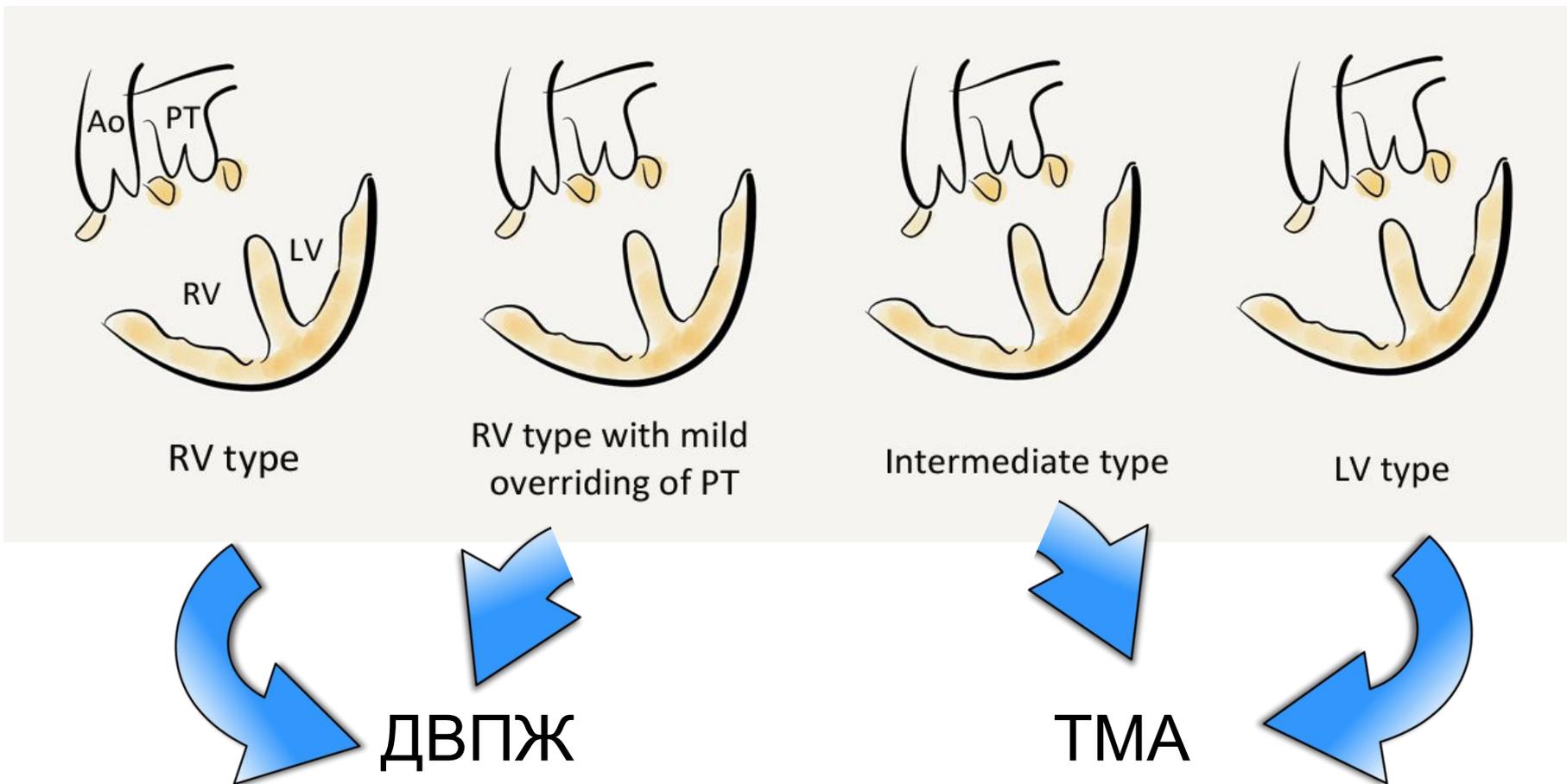
- Дискордантное венкулоартериальное соединение
- Различная степень нависания ЛА
- Разграничение по правилу 50%

Аномалия Тауссиг-Бинга

- 1) Подлегочный ДМЖП
- 2) Нависающий клапан ЛА (100% - никогда)
- 3) Билатеральный инфудибулюм
- 4) Бок-о-бок расположенные МС

* Чаще так называют сердца, в которых Ао отходит от ПЖ, а ЛА нависает над МЖП

Классификация аномалии Тауссиг-Бинга (Lev et al)



Встречаемость

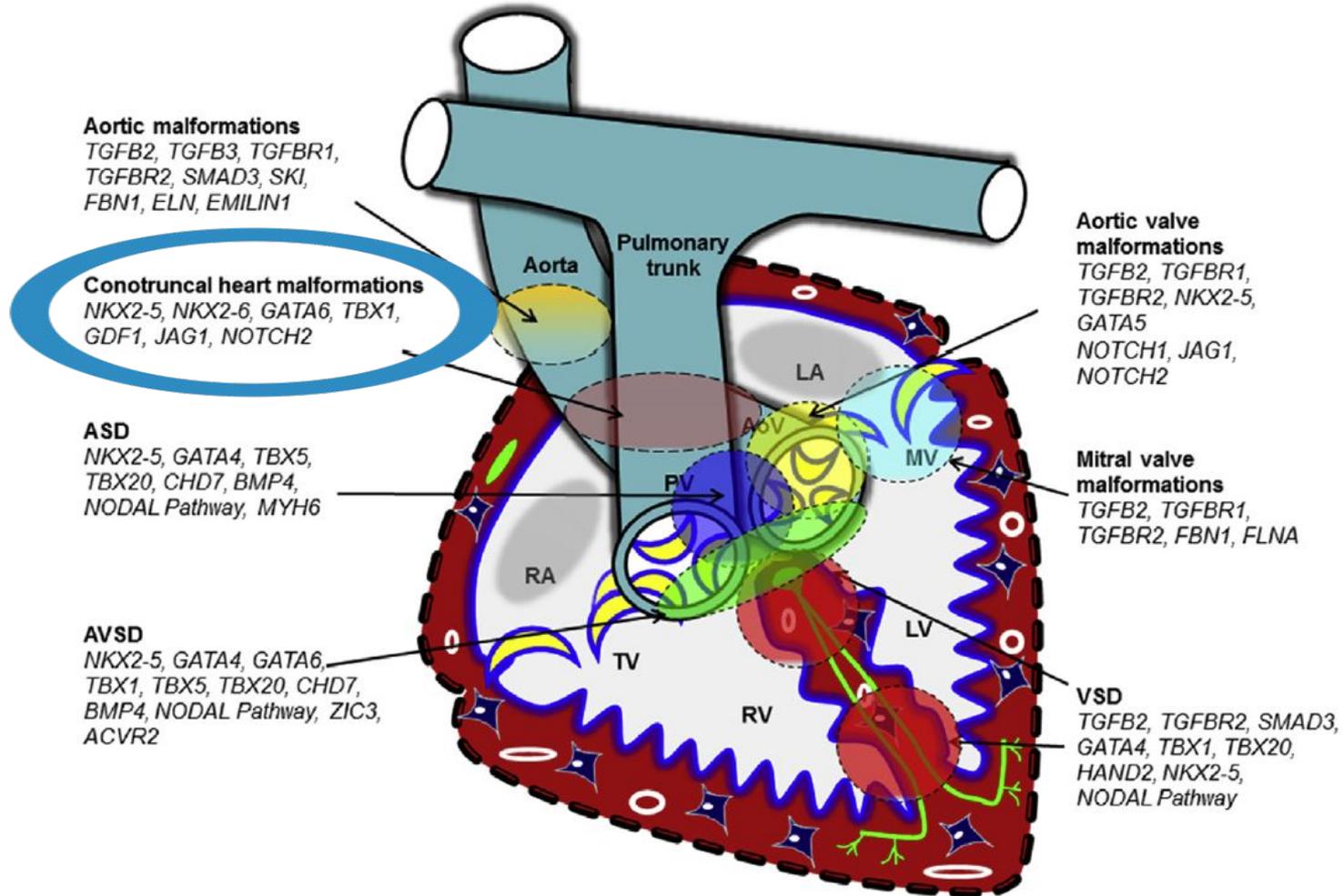
Type	Prevalence, n			Percent of Total		
	Total	Children	Adults	Total	Children	Adults
Total	994	463	526	100	100	100
VSD†	199	93	106	20.1	20.1	20.1
ASD	187	78	109	18.8	16.8	20.6
Patent ductus arteriosus	144	58	86	14.2	12.4	16.3
Valvular pulmonic stenosis	134	58	76	13.5	12.6	14.4
Coarctation of aorta	76	31	44	7.6	6.8	8.4
Valvular aortic stenosis	54	25	28	5.4	5.5	5.2
TOF	61	32	28	6.1	7	5.4
AV septal defect	31	18	13	3.1	3.9	2.5
TGA	26	17	9	2.6	3.6	1.8
Hypoplastic right heart syndrome	22	12	10	2.2	2.5	1.9
Double-outlet right ventricle	9	9	0	0.9	1.9	0.1
Single ventricle	8	6	2	0.8	1.4	0.3
Anomalous pulmonary venous connection	9	5	3	0.9	1.2	0.6
Truncus arteriosus	9	6	2	0.7	1.3	0.5
HLHS	3	3	0	0.3	0.7	0
Other	22	12	10	2.1	2.6	1.9

Average of the low and high estimates, two thirds from low estimate.²⁴ ASD indicates atrial septal defect; AV, atrioventricular; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; TGA, transposition of the great arteries; TOF, tetralogy of Fallot; and VSD, ventricular septal defect.

*Excludes an estimated 3 million bicuspid aortic valve prevalence (2 million in adults and 1 million in children).

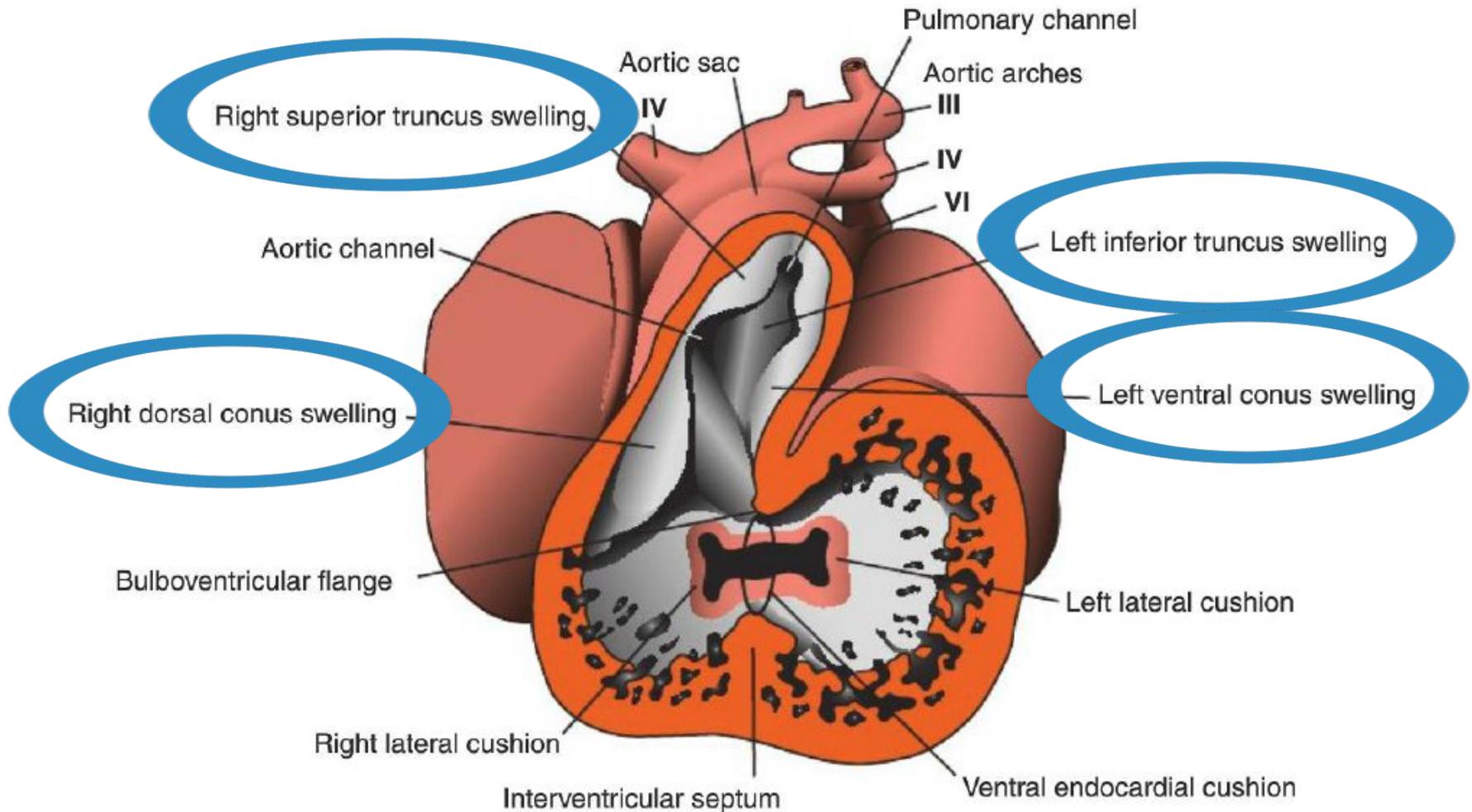
†Small VSD, 117 000 (65 000 adults and 52 000 children); large VSD, 82 000 (41 000 adults and 41 000 children).

Генетические предпосылки ВПС

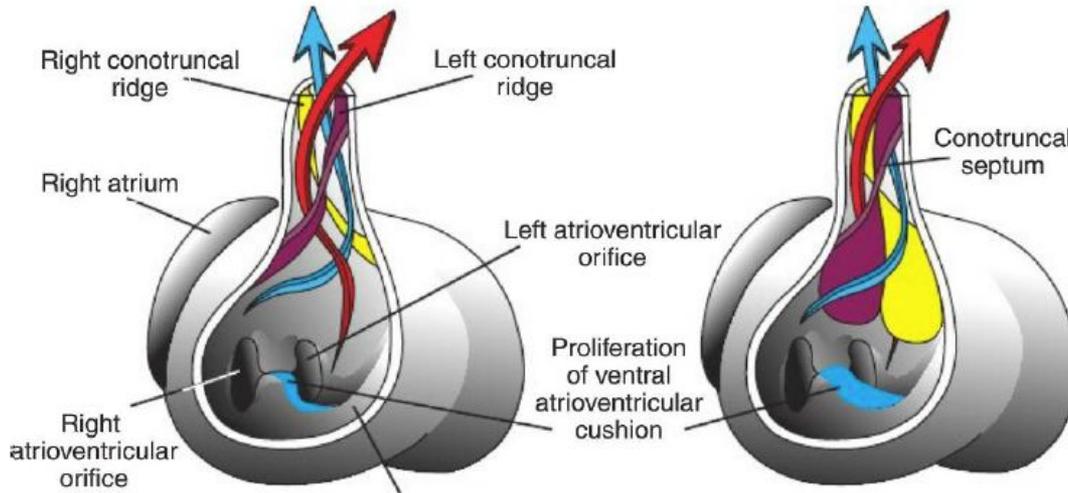


Azhar, M., Ware, S.M. Genetic and Developmental Basis of Cardiovascular Malformations. Clinics in Perinatology Volume 43, Issue 1, 1 March 2016, Pages 39-53

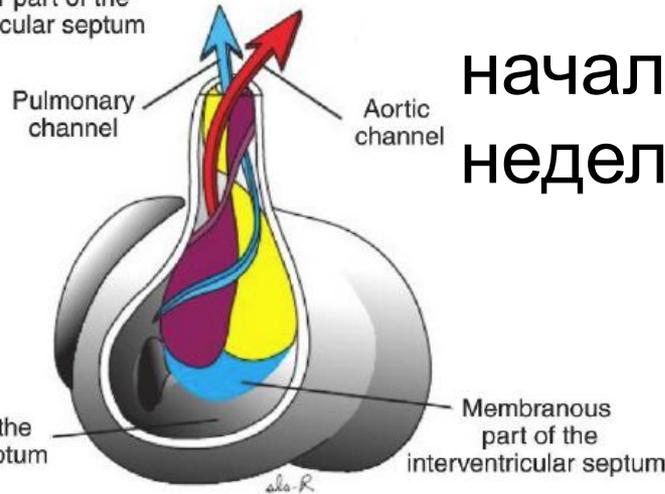
Сердце 35-дневного эмбриона



Эмбриология



6 неделя



окончание 7
недели

- Теория Lev – нарушение вращения

начало 7
недели

- Теория Van Praagh – недоразвитие конуса

Диагностика

- Диагноз должен быть установлен пренатально

- Клиническая картина
- Аускультация
- ЭКГ



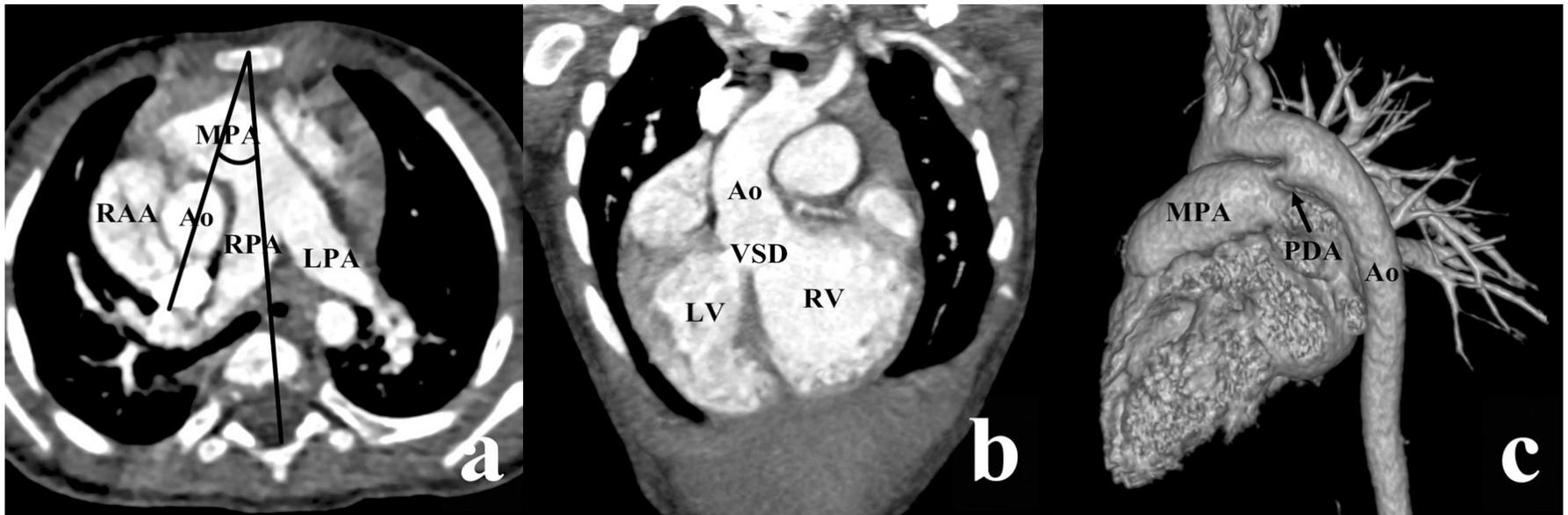
Без
специфических
проявлений

- **ЭхоКГ**
- **КТ ангиография**
- **МРТ**
- **Ангиокардиография**
(?)



ЭхоКГ больного с отхождением обоих МС от ПЖ в парастермальном сечении по длинной оси. Виден большой подлегочный ДМЖП и ТМА: аорта спереди, легочная артерия сзади.

ДВПЖ с подаортальным ДМЖП у мальчика 9 месяцев жизни



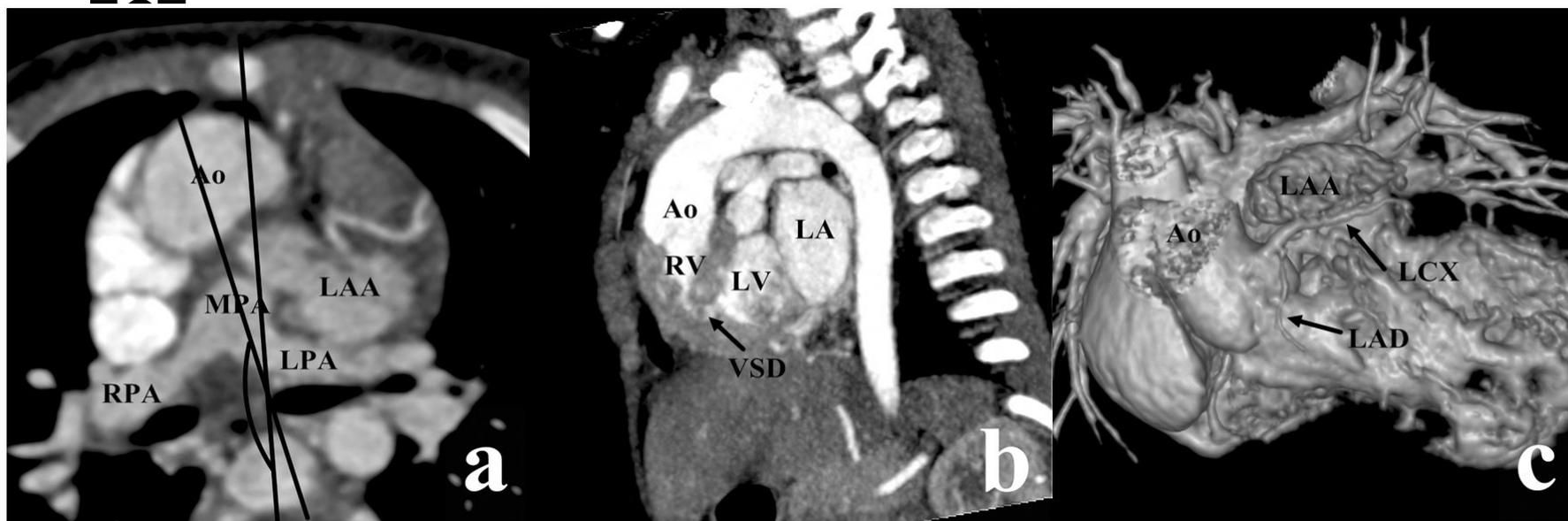
Shi K, Yang Z-g, Chen J, Zhang G, Xu H-y, Guo Y-k (2015) Assessment of Double Outlet Right Ventricle Associated with Multiple Malformations in Pediatric Patients Using Retrospective ECG-Gated Dual-Source Computed Tomography. PLoS ONE 10(6): e0130987. June 26, 2015

ДВПЖ с подлегочным ДМЖП у девочки 3 лет



Shi K, Yang Z-g, Chen J, Zhang G, Xu H-y, Guo Y-k (2015) Assessment of Double Outlet Right Ventricle Associated with Multiple Malformations in Pediatric Patients Using Retrospective ECG-Gated Dual-Source Computed Tomography. PLoS ONE 10(6): e0130987. June 26, 2015

ДВПЖ с некоммиттированным ДМЖП у девочки 7



Shi K, Yang Z-g, Chen J, Zhang G, Xu H-y, Guo Y-k (2015) Assessment of Double Outlet Right Ventricle Associated with Multiple Malformations in Pediatric Patients Using Retrospective ECG-Gated Dual-Source Computed Tomography. PLoS ONE 10(6): e0130987. June 26, 2015

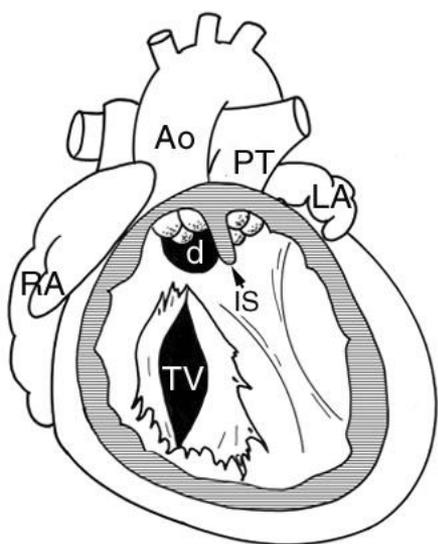


АКГ при ДВПЖ с взаимным расположением магистральных сосудов «бок о бок» и подаортальным ДМЖП во фронтальной и в боковой проекции. В боковой проекции аорта и легочная артерия находятся в одной плоскости

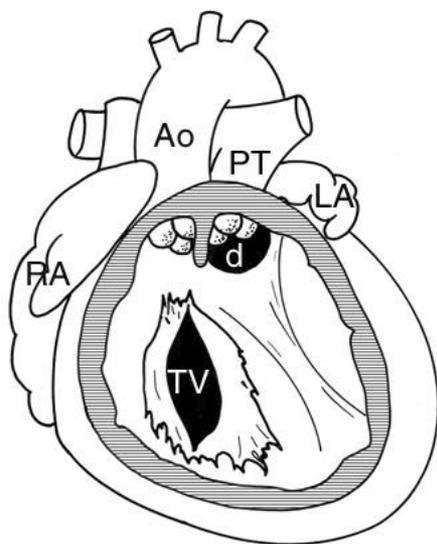
Основа классификации ДВПЖ

- Гемодинамика и клинические проявления зависят от двух главных факторов: расположение ДМПЖ относительно артериальных клапанов и наличие/отсутствие стеноза в ВТПЖ/ВТЛЖ
- Также имеют значение размеры ДМЖП и патология АВ-клапанов

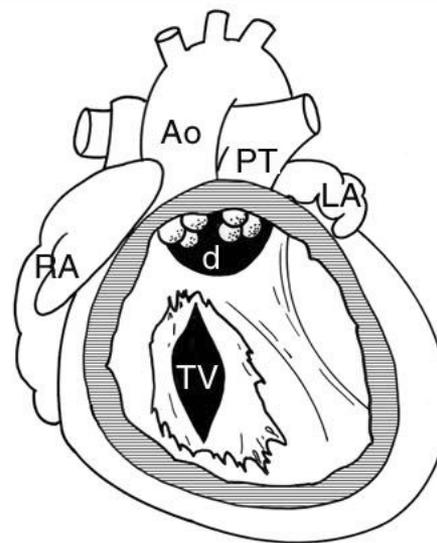
Типы ДМЖП в зависимости от расположения относительно артериальных клапанов



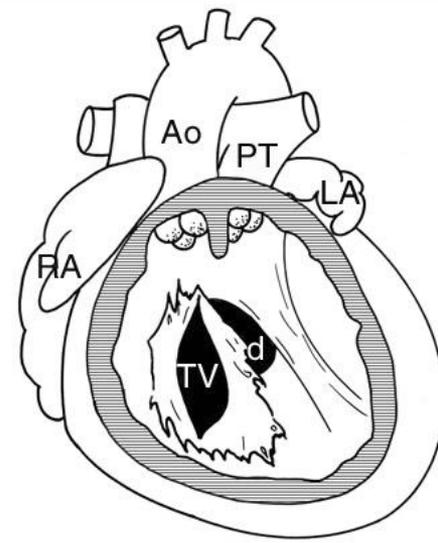
Subaortic defect



Subpulmonary defect



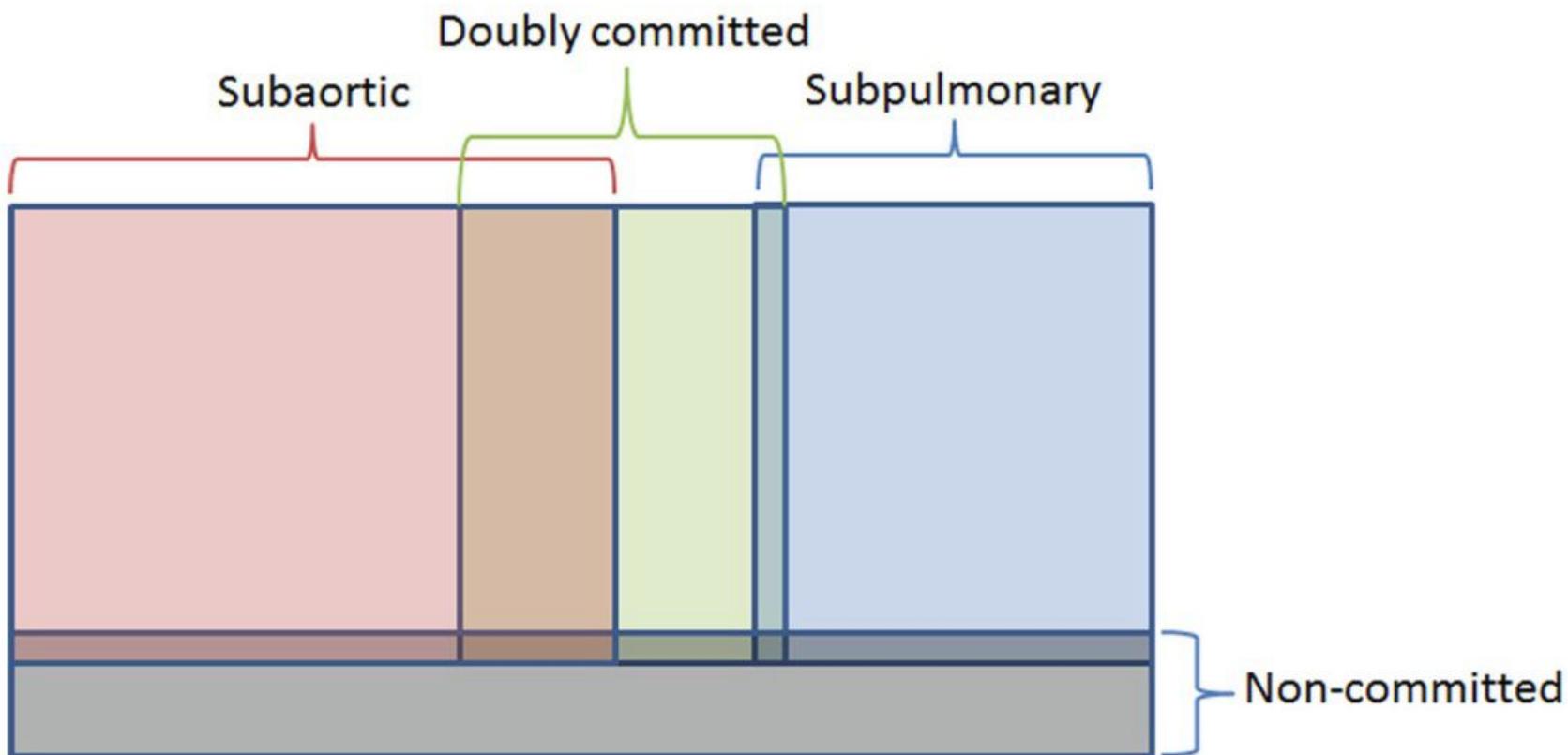
Doubly committed defect



Remote defect

- ДМЖП называется некоммутированным (удаленным), когда его верхний край находится на расстоянии от артериальных клапанов, превышающем размеры аортального клапана

“Серые зоны” среди типов ДМЖП



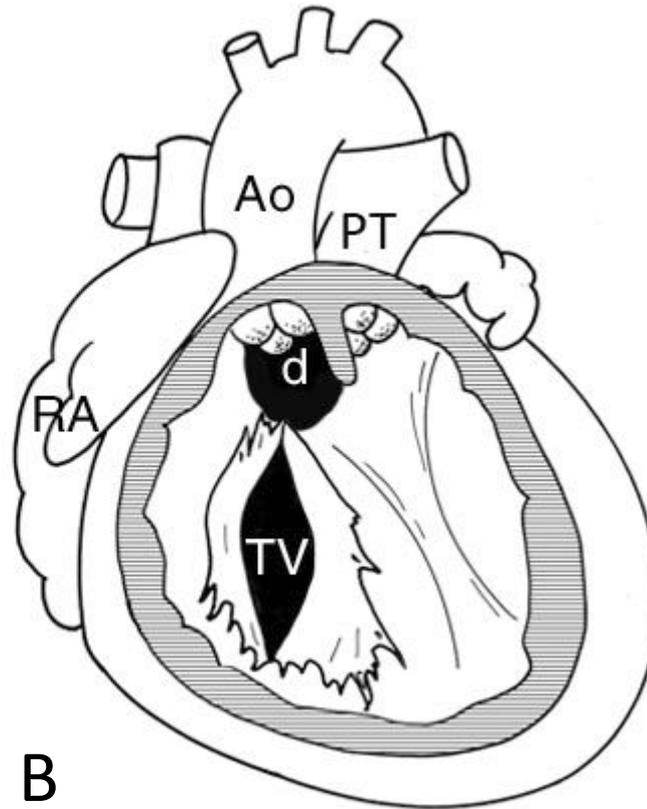
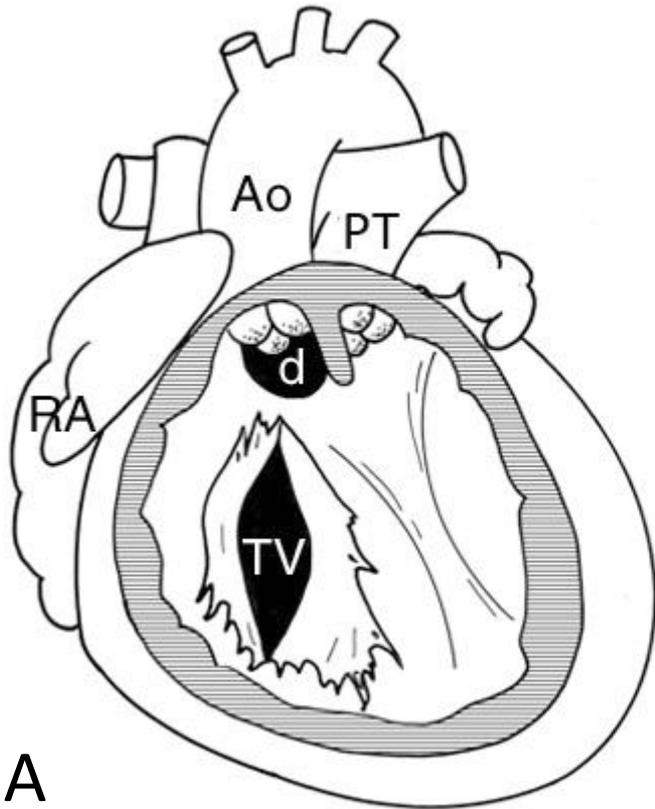
Shi-Joon Yoo, et al. Double outlet right ventricle in your hands

Локализация ДМЖП по отношению к артериальным клапанам

Authors	Aoki et al	Kleinert et al	Belli	Brown et al	Bradley et al	Compiled
Institution	Boston	Melbourne	Le Plessis-Robinson	Indiana	Toronto	
Year of publication	1994	1997	1996	2001	2007	
Years included	1981-1991	1978-1993	1980-1995	1980-2000	1980-2000	
Total cases	73	193	180	124	335	
Subaortic	31(42%)	90 (47%)	106 (59%)	57 (46%)	156 (47%)	440 (49%)
Subpulmonary	27 (37%)	49 (25%)	37 (21%)	39 (31%)	76 (23%)	228 (25%)
Doubly committed	5 (7%)	5 (3%)	17 (9%)	6 (5%)	15 (4%)	48 (5%)
Non-committed	10 (14%)	49 (25%)	20 (11%)	22 (18%)	88 (26%)	189 (21%)

Shi-Joon Yoo, et al. Double outlet right ventricle in your hands

Мышечный или перимембранозный



А – мышечный дефект,

В – перимембранозный дефект

Встречаемость перимембранозного типа дефекта среди ДМЖП при ДВПЖ

	Wilcox et al (Pathology series) [11]	Kirklin et al (Surgical Series) [58]
Subaortic VSD	27 of 34 (79%)	46 of 57 (80%)
Subpulmonary VSD	9 of 16 (56%)	12 of 34 (35%)
Doubly committed VSD	4 of 7 (57%)	3 of 10 (30%)
Non-committed VSD	5 of 8 (63%)	15 of 26 (58%)
Total	45 of 65 (69%)	76 of 127 (60%)

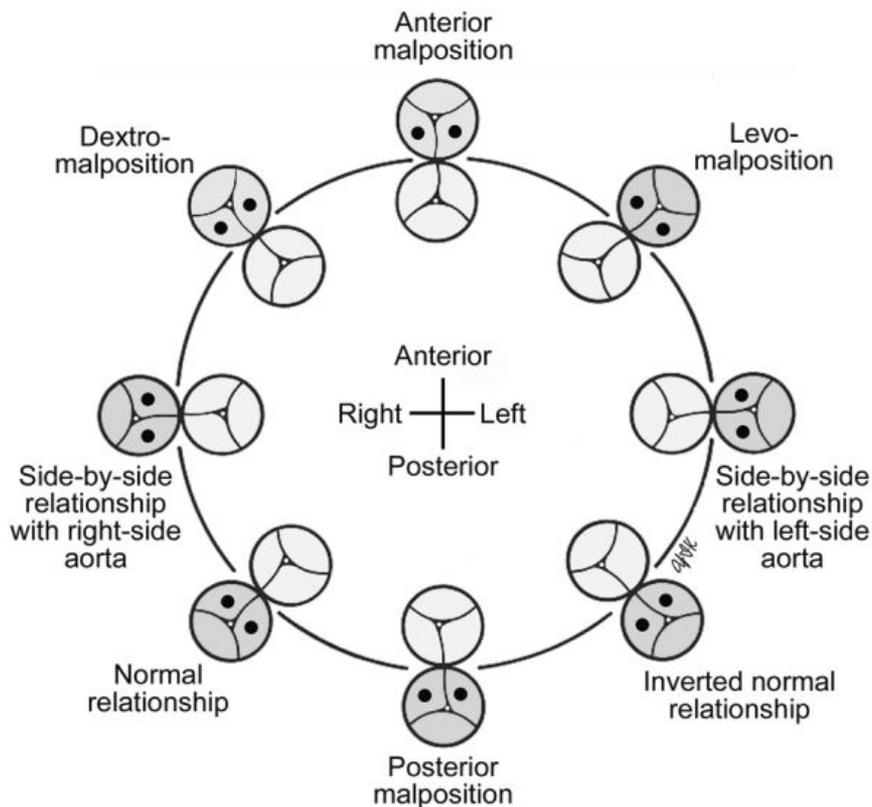
Shi-Joon Yoo, et al. Double outlet right ventricle in your hands

Встречаемость обструкций ВТПЖ и ВТЛЖ у пациентов с ДВПЖ

	Pulmonary stenosis	Subaortic stenosis	Obstructive lesion of the aortic arch
Subaortic VSD (181)	119 (66%)	5 (3%)	8 (4%)
Subpulmonary VSD (115)	16 (14%)	7 (6%)	35 (30%)
Doubly committed (22)	13 (59%)	3 (14%)	2 (9%)
Non-committed (68)	22 (32%)	4 (6%)	7 (10%)

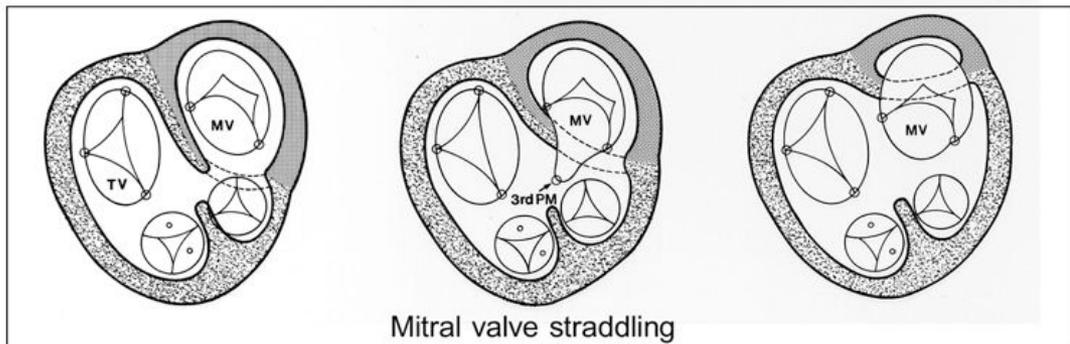
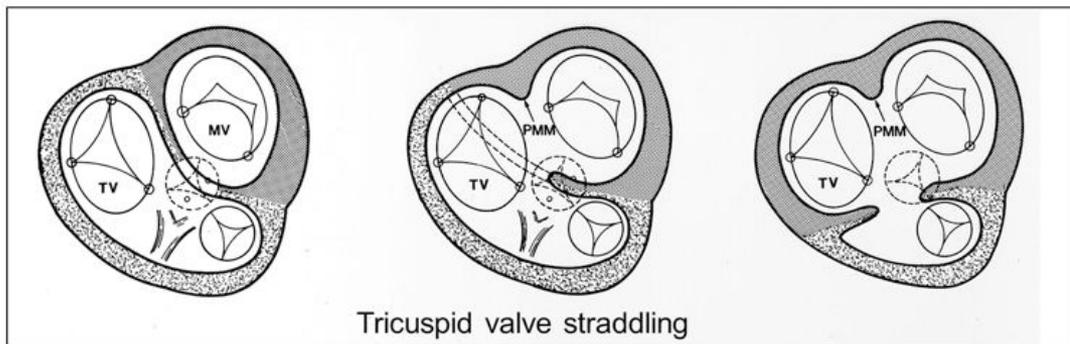
Shi-Joon Yoo, et al. Double outlet right ventricle in your hands

Взаиморасположение магистральных артерий

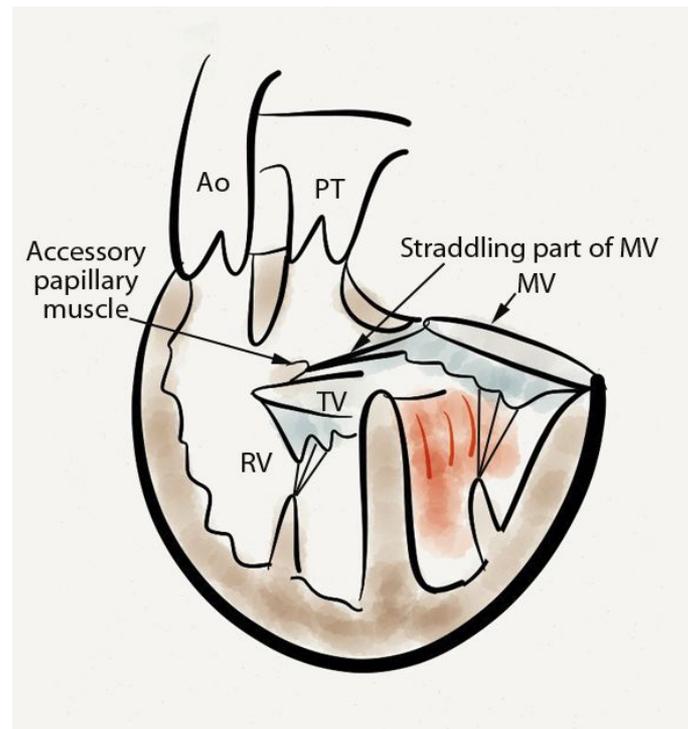


- D-мальпозиция - часто подлегочный ДМЖП
- L-мальпозиция - часто подаортальный ДМЖП
- Нормальное расположение – подаортальный ДМЖП

Аномалии АВ-клапанов



Схематическое изображение атриовентрикулярных клапанов-наездников



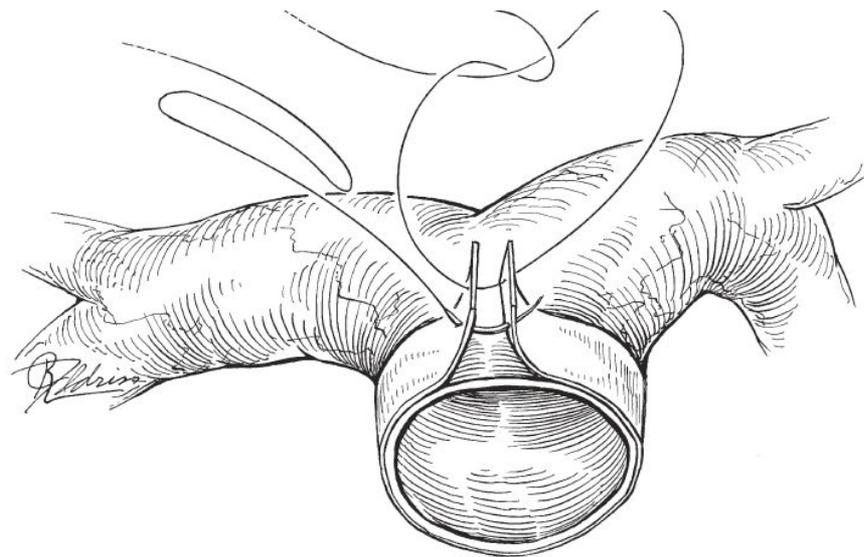
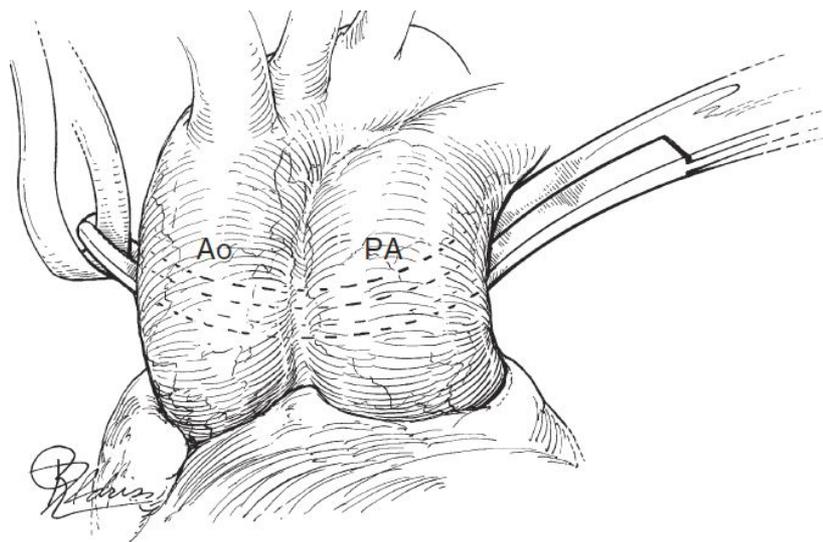
Митральный клапан-наездник в сердце с ДВПЖ и подлегочным ДМЖП

The STS-EACTS-AEPC Nomenclature (клиническая классификация)

- 1) VSD-type: DORV with **subaortic** or doubly committed VSD
- 2) Fallot-type: DORV with **subaortic** or doubly committed VSD and **RVOTO**
- 3) TGA-type (Taussig-Bing): DORV with a **subpulmonary** VSD
- 4) Non-committed VSD-type: DORV with a **remote** VSD and possible RVOTO
- 5) **AVSD type: The DORV-AVSD-heterotaxy (?)**

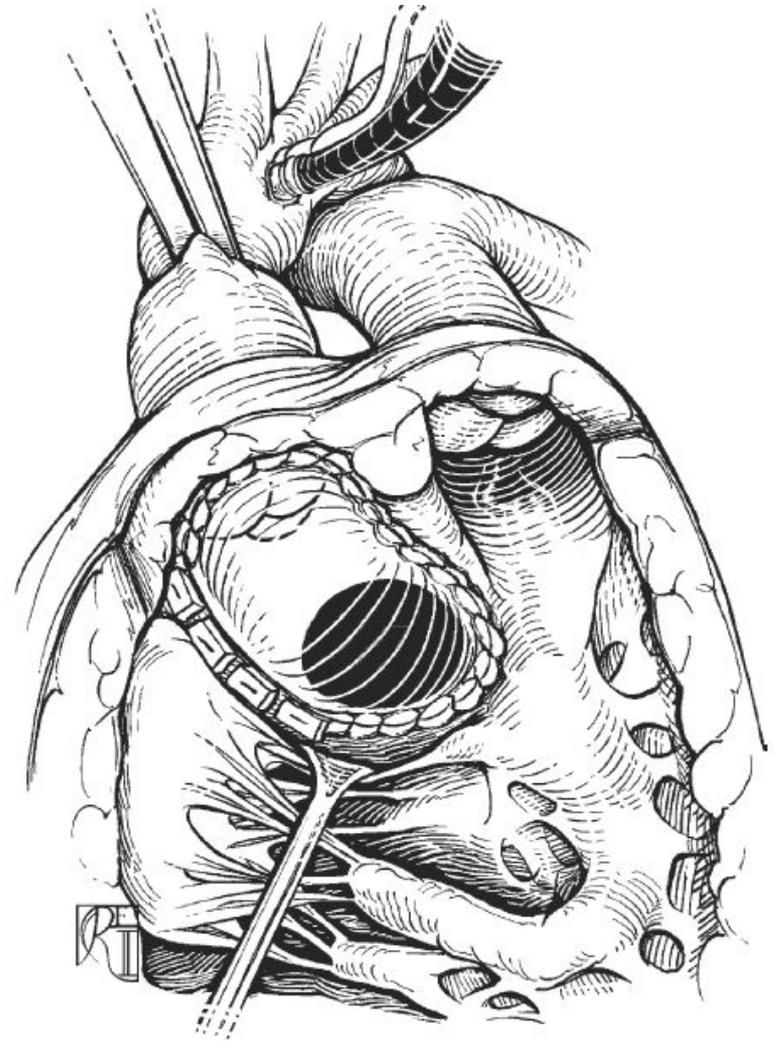
ДВПЖ типа ДМЖП

- Клинические признаки перегрузки МККО
- Обычно, одностадийная реконструкция в течение первых 6 месяцев жизни
- При ЗСН может понадобиться “бэнд” на ЛА



ДВПЖ типа ДМЖП

- Реконструкция:
направление потока
крови из ЛЖ в Ао
туннельной заплатой
- При рестриктивном
ДМПЖ (диаметр
меньше диаметра Ао
клапана) -
увеличение ДМЖП



ДВПЖ типа тетрады Фалло

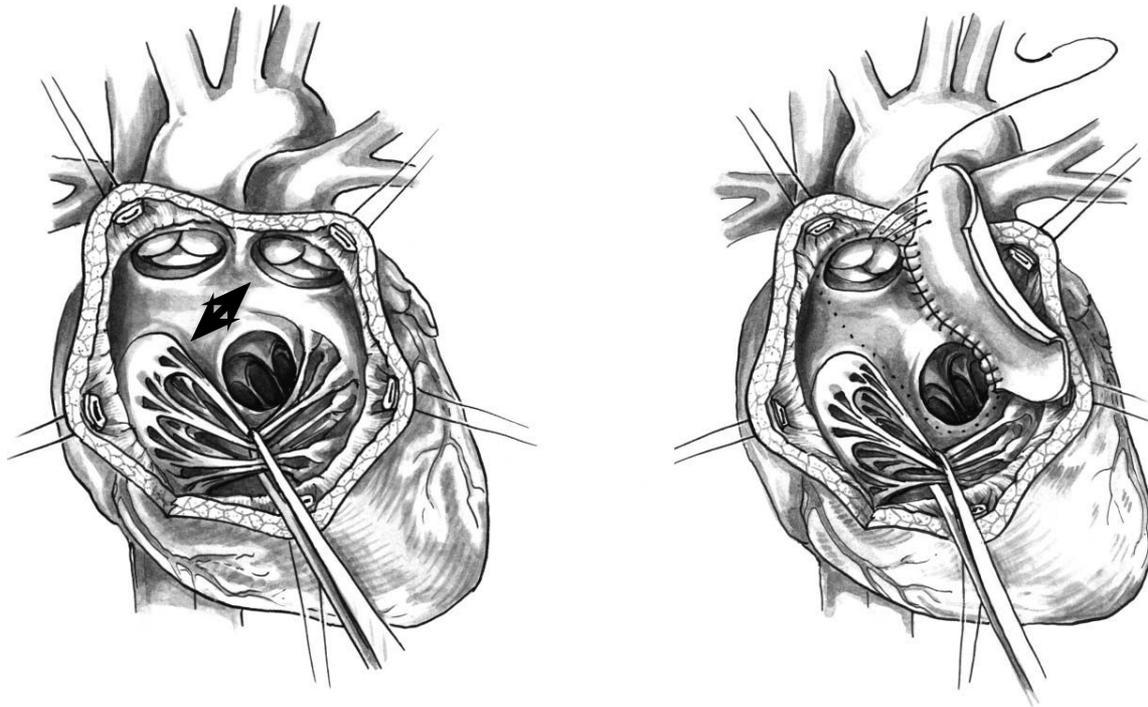
- Клиническая картина напоминает таковую при ТФ
- Требуется реконструкция в первый год жизни
- Реконструкция: направление потока крови из ЛЖ в Ао туннельной заплатой и резекция мышц ВТПЖ, создающих обструкцию (вальвотомия, аугментация заплатой, экстракардиальный конduit)
- Преимущество за одностадийным лечением, но при выраженной гипоплазии легочных артерий выполняется системно-легочное шунтирование, затем радикальная коррекция

ДВПЖ типа ТМА (Тауссиг-Бинг)

- Клиническая картина напоминает таковую при ТМА
- Одностадийное лечение в первые 2 недели жизни
- Может быть использован “бэнд” и коррекция коарктации или перерыва дуги A_0 , как 1 этап
- Обычная реконструкция: направление потока крови из ЛЖ в ЛС туннельной заплатой и выполнение артериального переключения

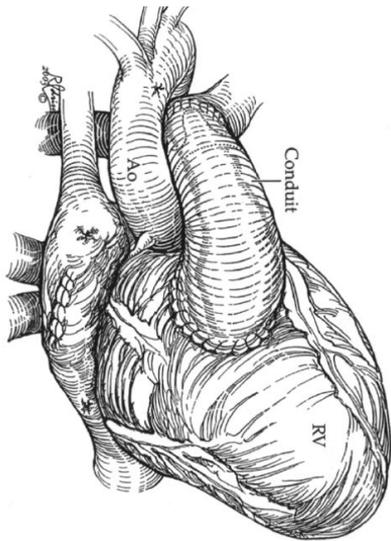
ДВПЖ типа ТМА (Тауссиг-Бинг)

- При достаточном расстоянии между клапаном ЛА и ТК может быть выполнена операция Kawashima

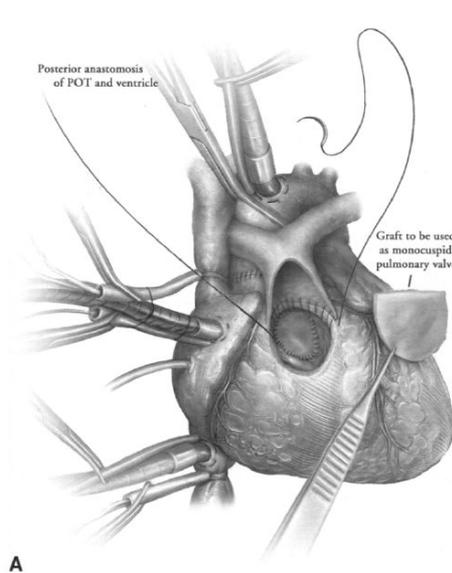


ДВПЖ типа ТМА (Тауссиг-Бинг)

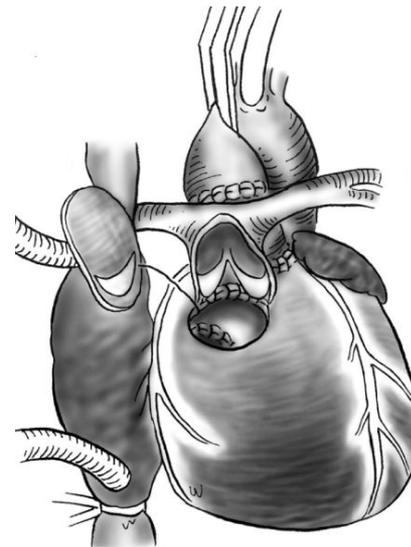
- При наличии стеноза ЛА: операция Rastelli, REV, double root translocation, aortic root translocation (операция Nikaidoh)



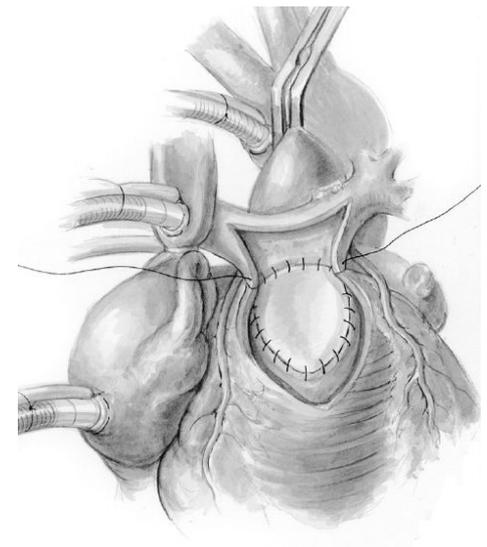
Rastelli



REV



DRT

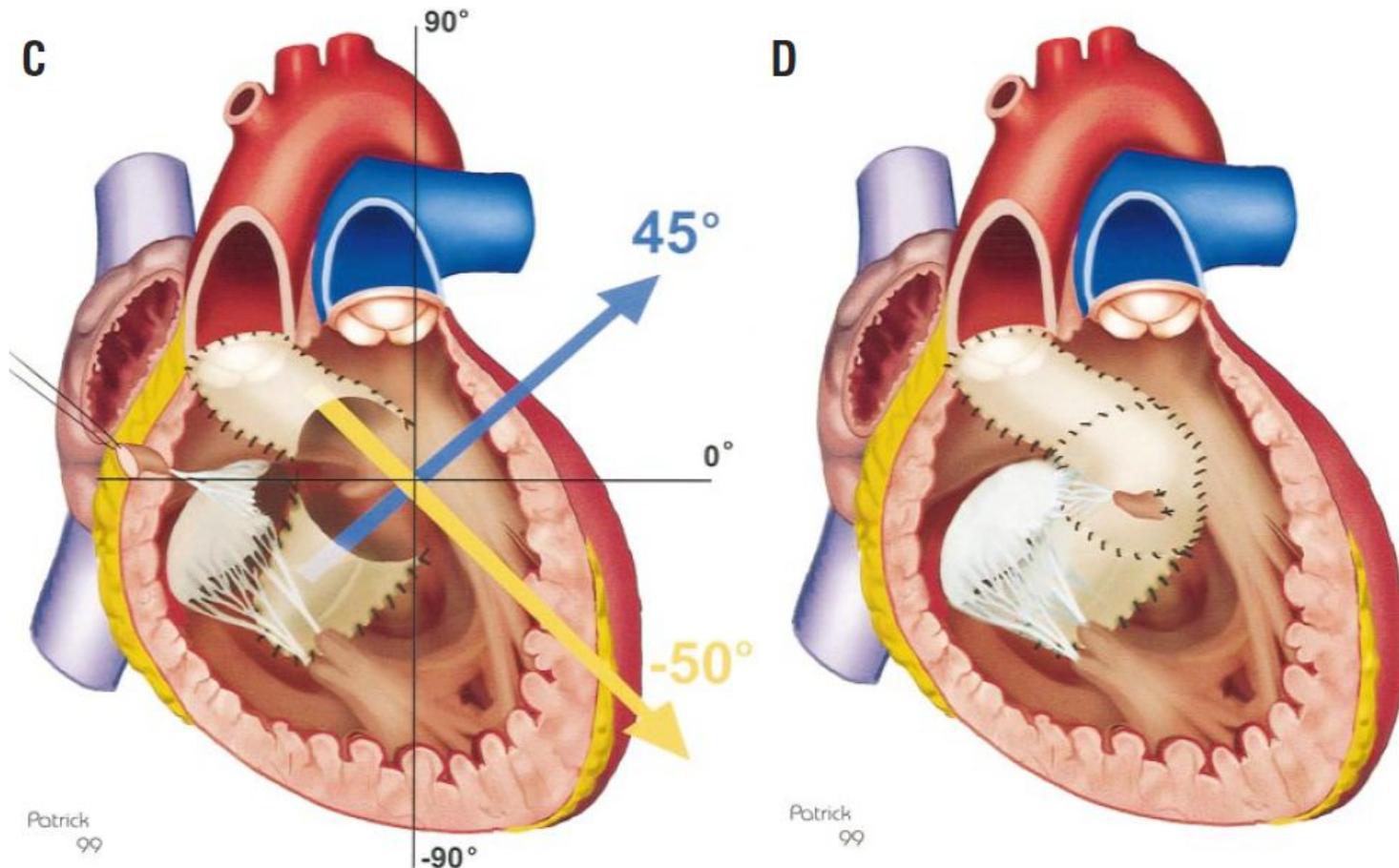


Nikaidoh

ДВПЖ с некоммутированным ДМЖП

- Возможно выполнение двухжелудочковой коррекции с формированием длинного туннеля между ДМЖП и Ао/ЛА клапанами
- Многозаплатный туннель
- Туннель к ЛА – артериальное переключение, операция Nikaidoh, DRT

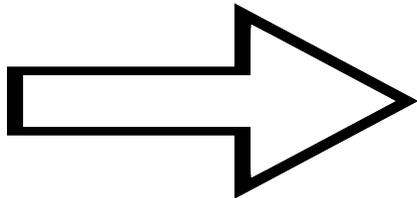
ДВПЖ с некоммутированным ДМЖП



Barbero-Marcial M, Tanamati C, Atik E, Ebaid M. Intraventricular repair of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect: advantages of multiple patches. J Thorac Cardiovasc Surg. 1999 Dec;118(6):1056-67.

Одножелудочковая коррекция

- Удаленный от артериальных клапанов ДМЖП
- Атриовентрикулярные клапаны-наездники
- Выраженная гипоплазия одного из желудочков
- Множественные ДМЖП

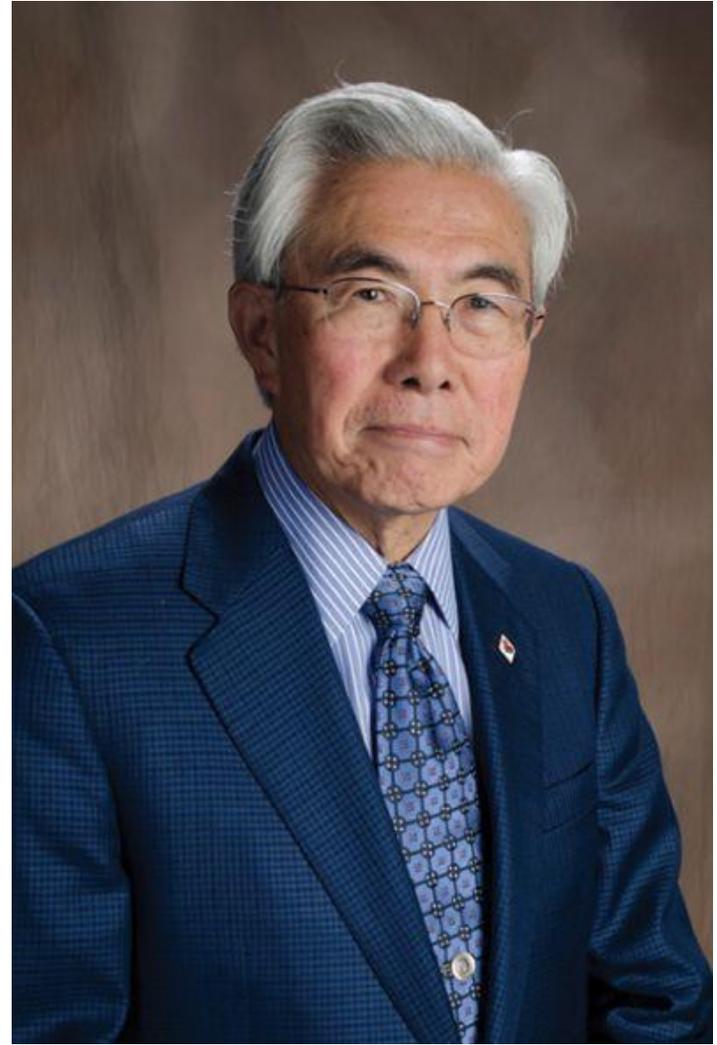


Многостадийное
формирование

кровообращения Fontan



Giancarlo Rastelli

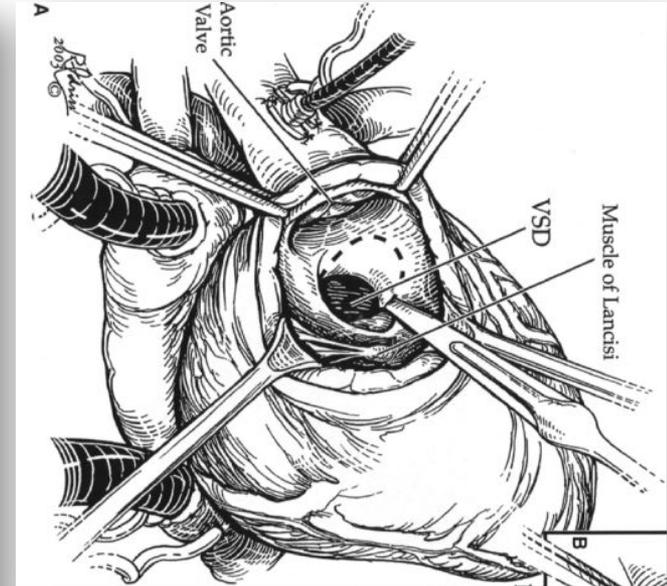
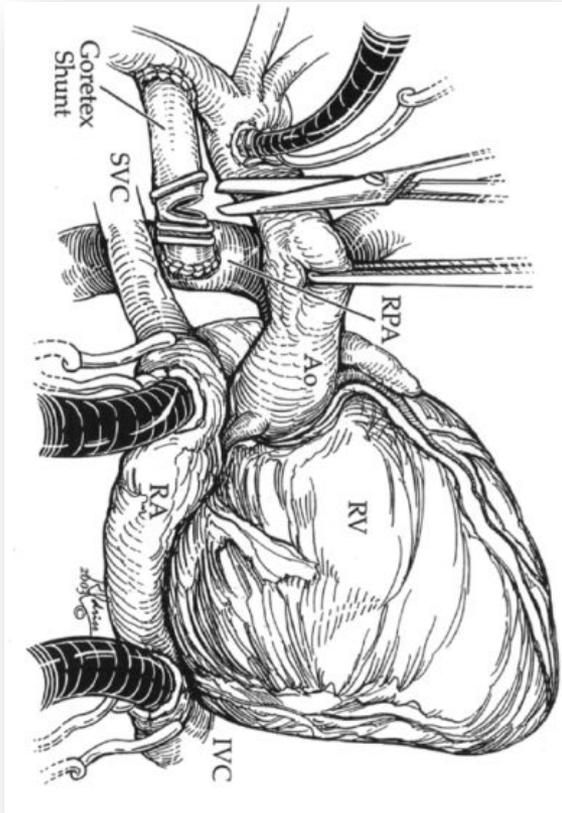


Hisashi Nikaidoh

Операция Rastelli

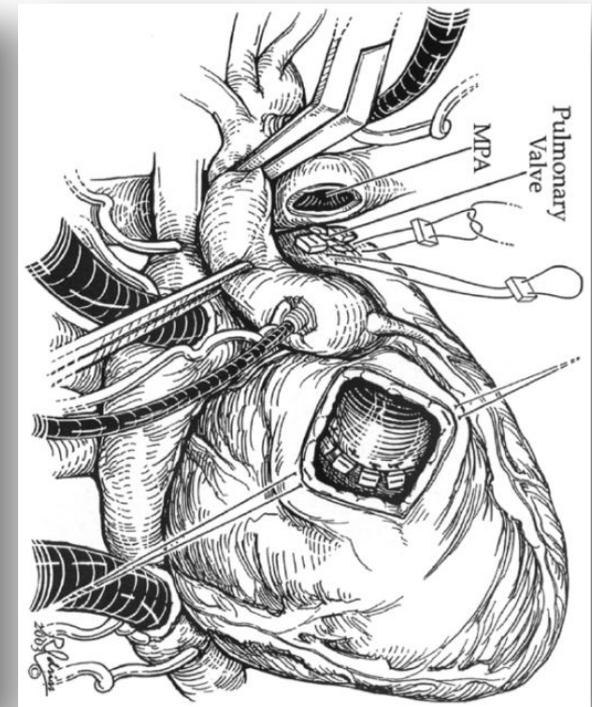
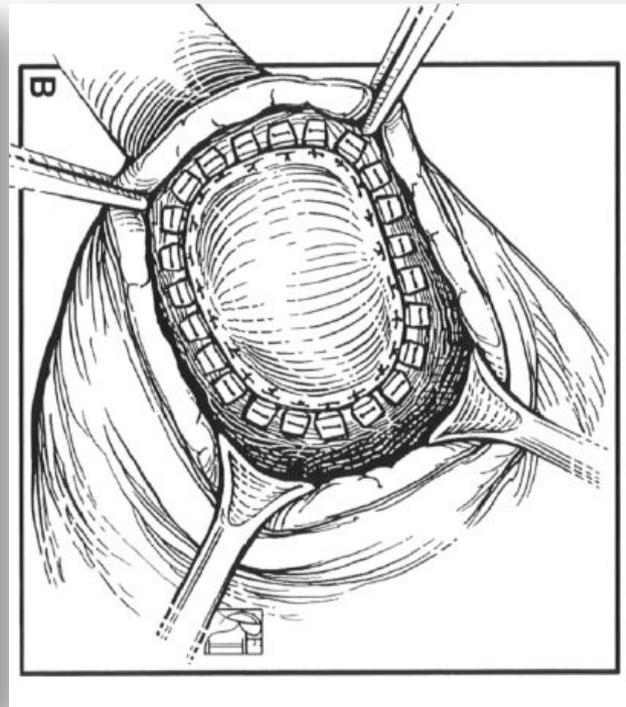
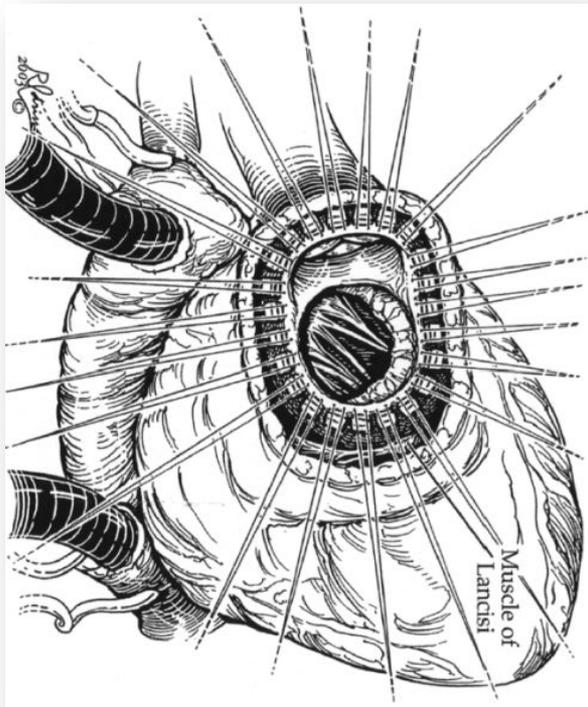
- Была задумана Rastelli, как операция для детей, родившихся с ТМА, ДМЖП и стенозом ЛА.
- Впервые была успешно применена Dr. Robert Wallace в клинике Mayo 26 июля, 1968 г.

Оперативная техника



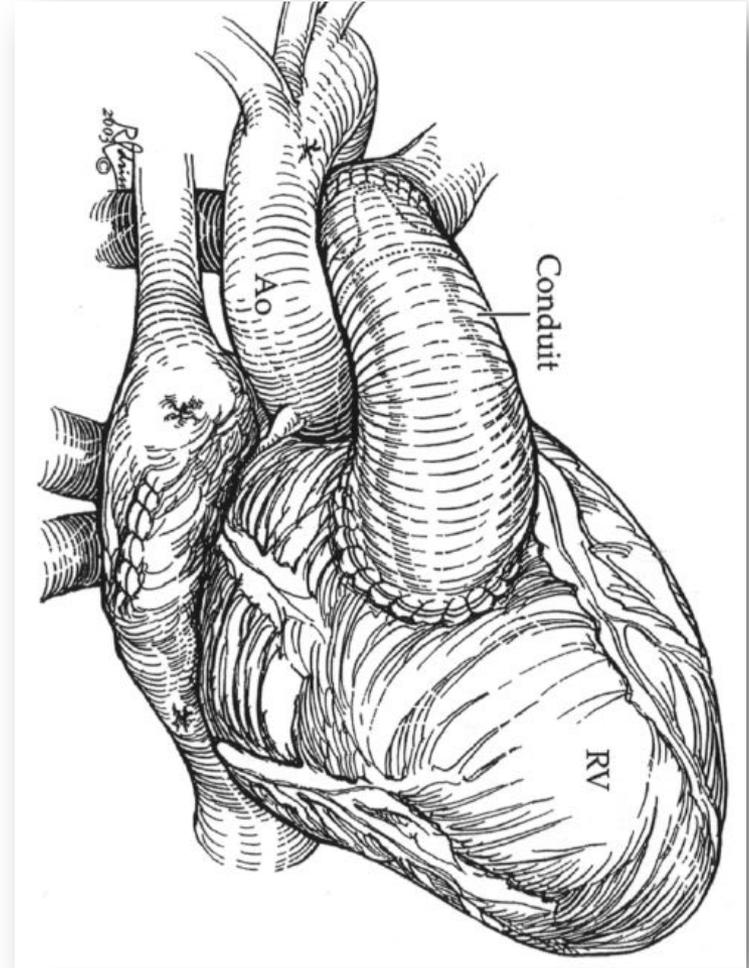
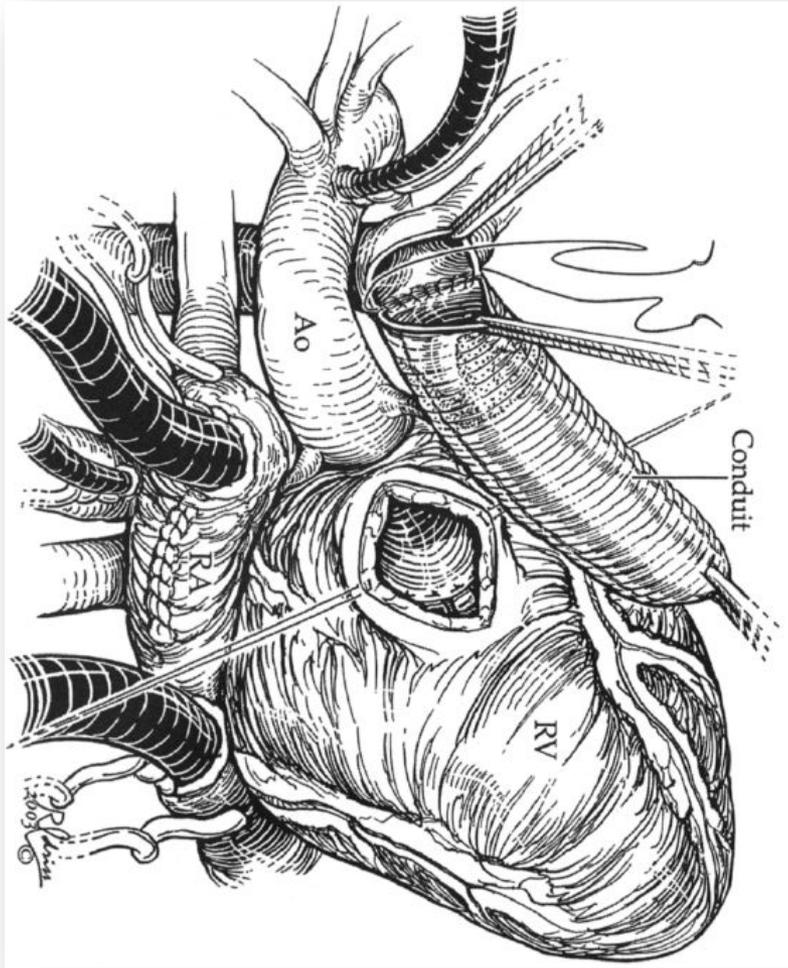
Backer CL, Mavrodius C. The Rastelli operation. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery, Vol 8, No 3 (August), 2003: pp 121-130

Оперативная техника



Backer CL, Mavrodius C. The Rastelli operation. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery, Vol 8, No 3 (August), 2003: pp 121-130

Оперативная техника



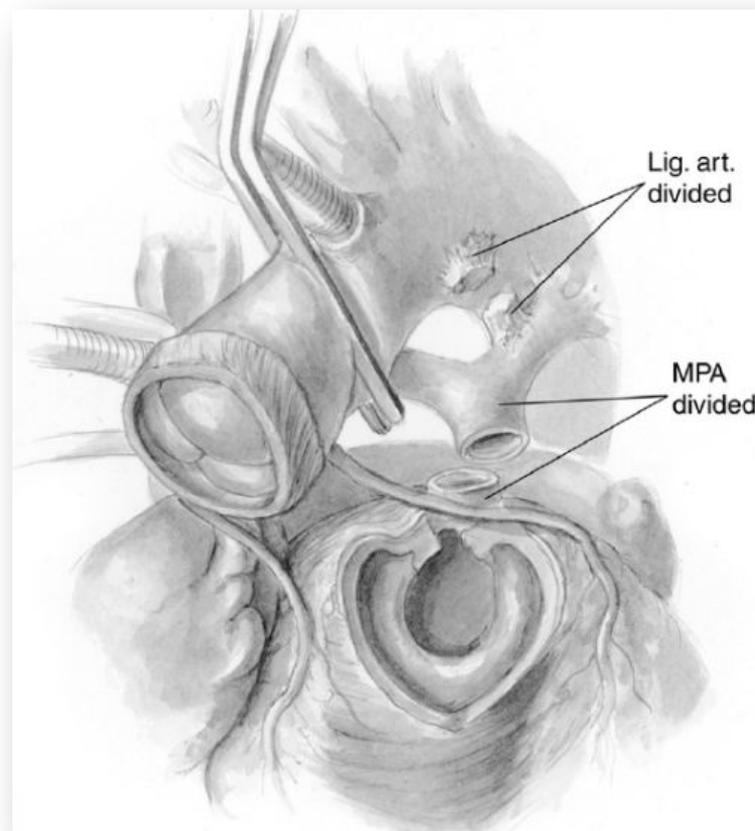
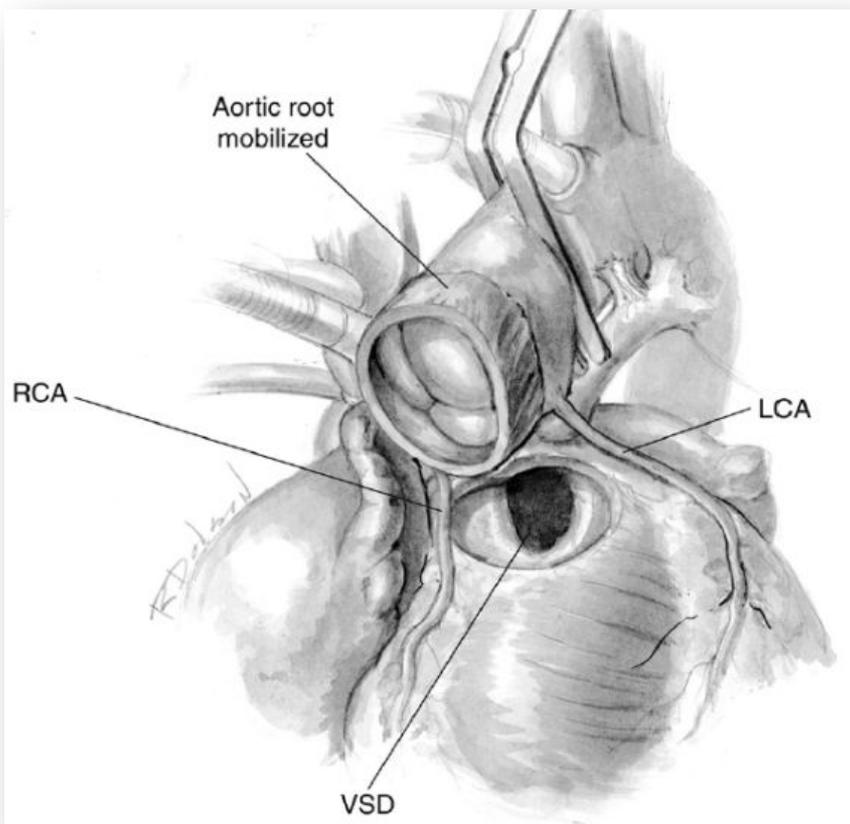
Backer CL, Mavrodius C. The Rastelli operation. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery, Vol 8, No 3 (August), 2003: pp 121-130

Операция Nikaidoh

- Была задумана как альтернатива операции Rastelli
- Дети с вентрикулоартериальной дискордантностью, ДМЖП и обструкцией ВТЛЖ
- Впервые применена Hisashi Nikaidoh в 1984г.

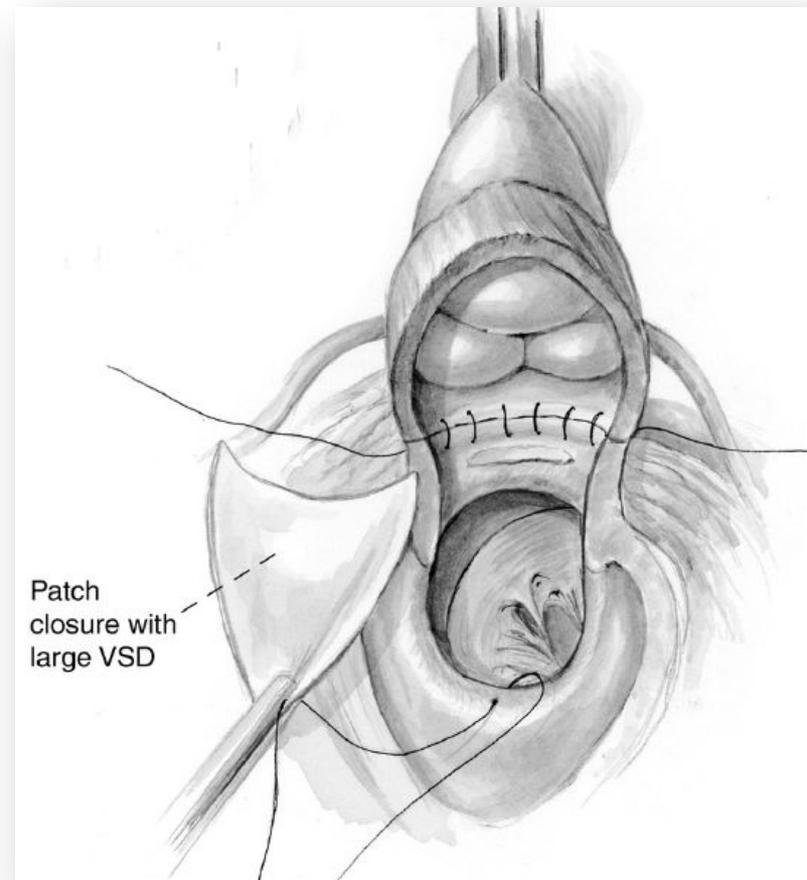
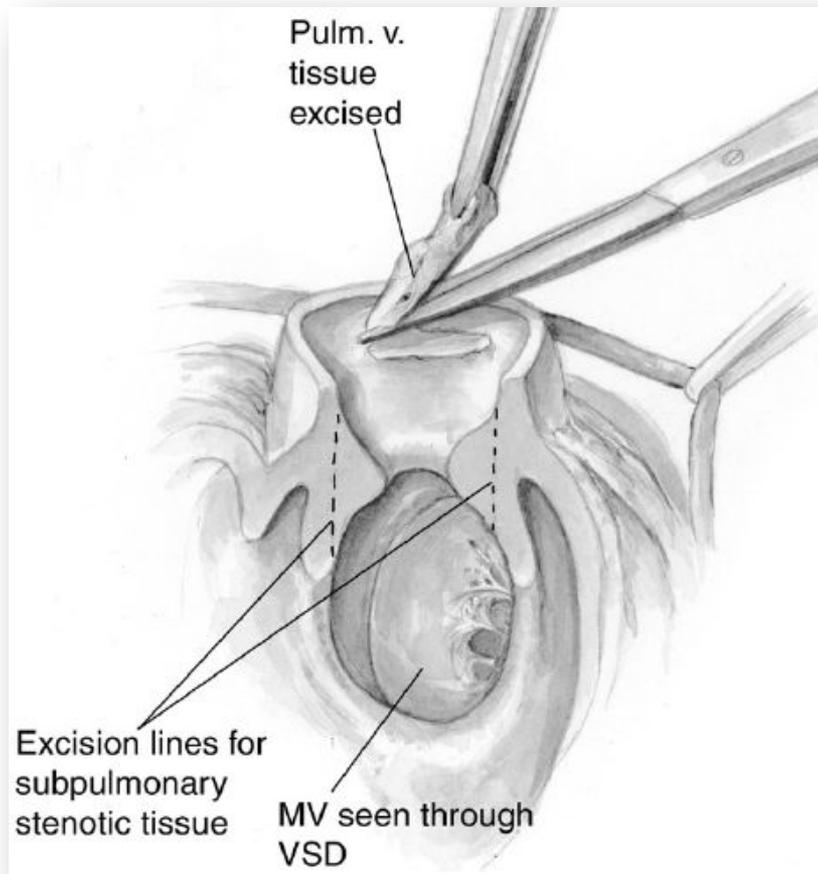
Steven R. Leonard; Hisashi Nikaidoh. The Aortic Translocation (Nikaidoh) operation. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Autumn 2008 Volume 13, Issue 3, Pages 172–180

Оперативная техника



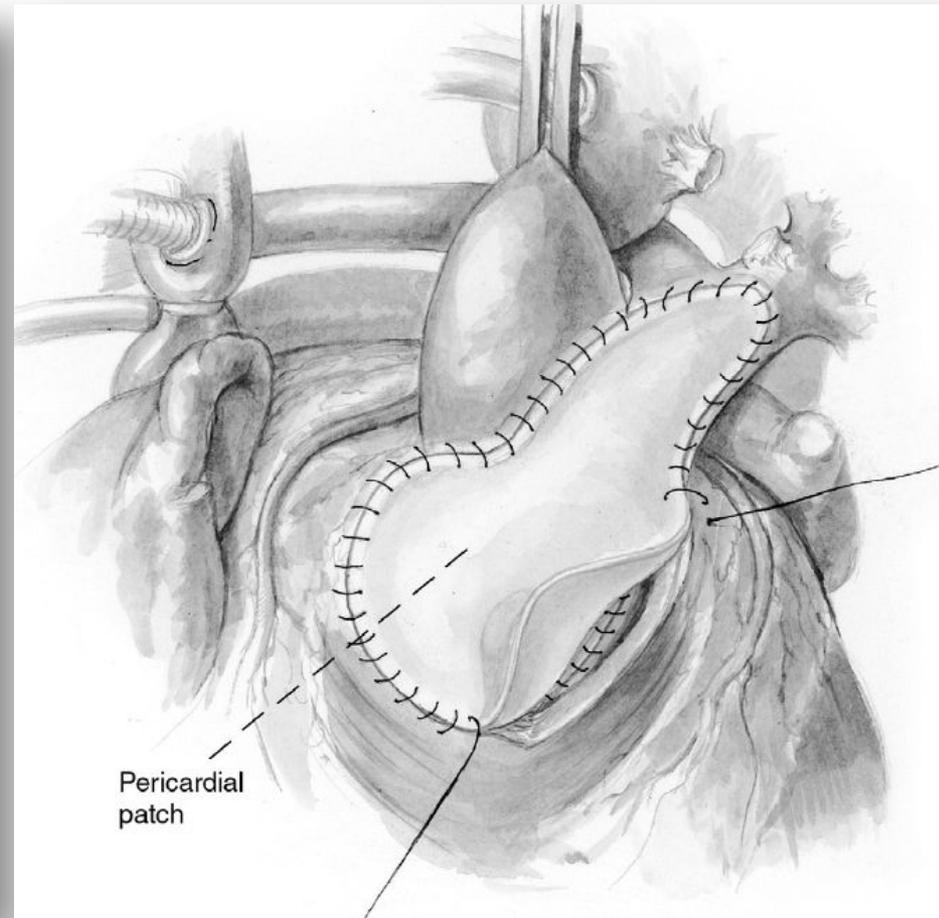
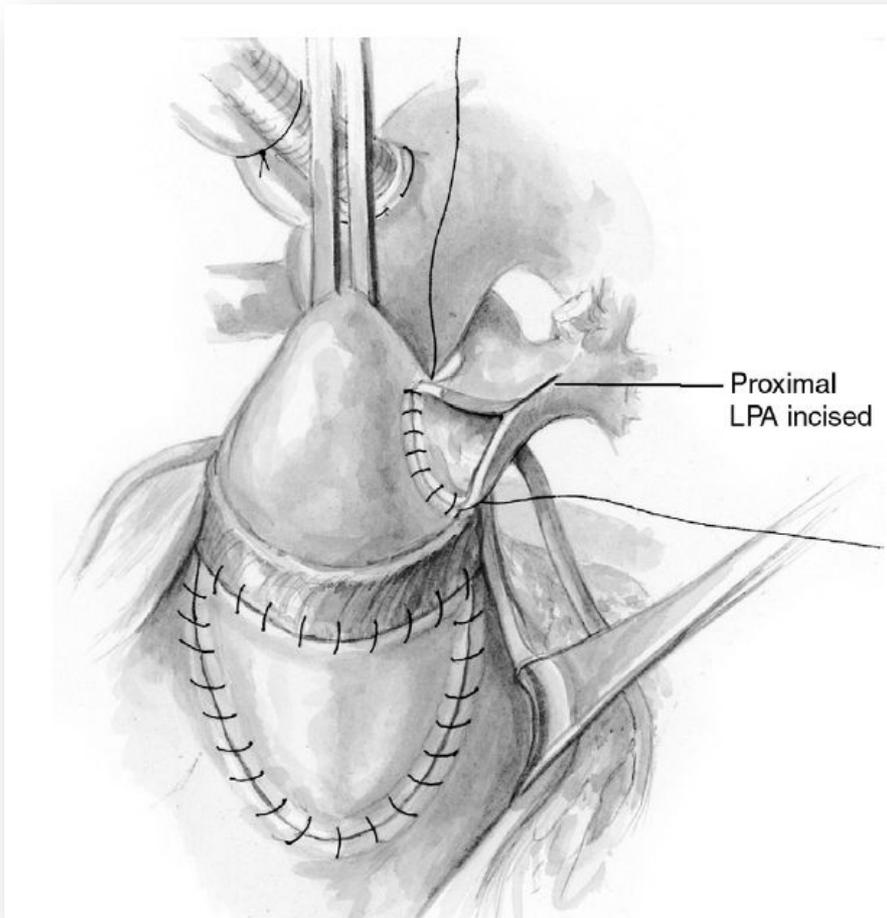
Steven R. Leonard, Hisashi Nikaidoh. The Aortic Translocation (Nikaidoh) operation. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Autumn 2008 Volume 13, Issue 3, Pages 172–180

Оперативная техника



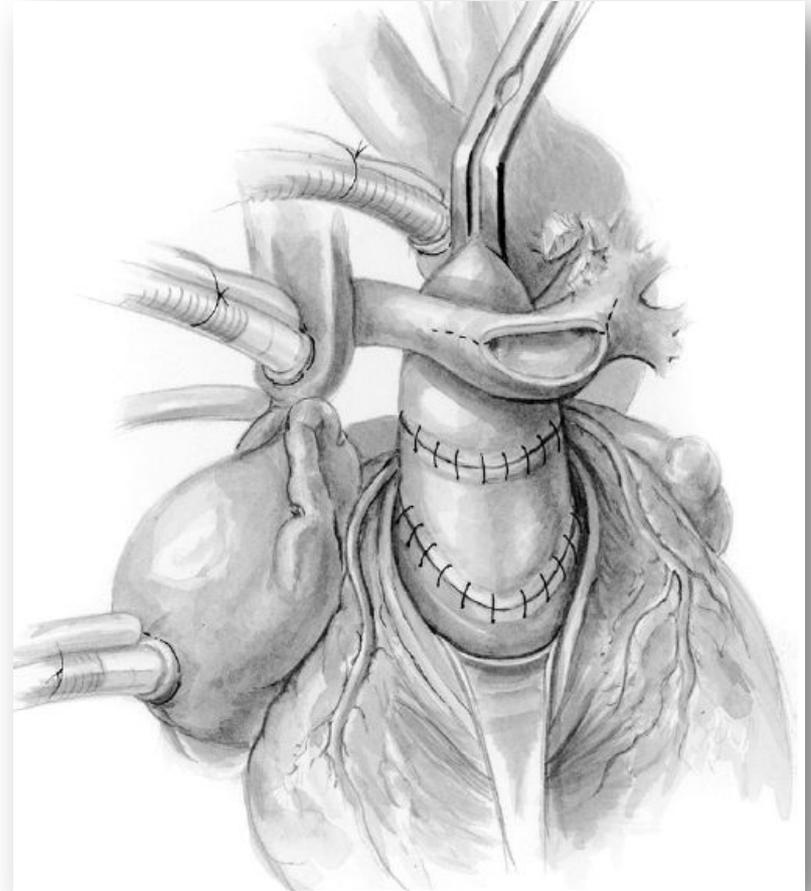
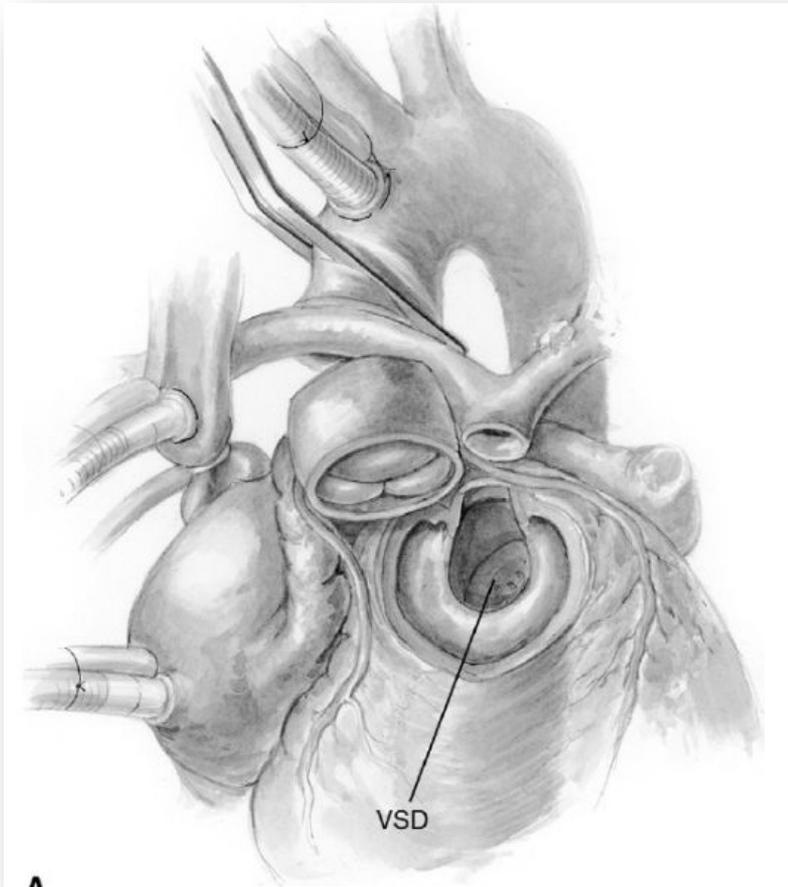
Steven R. Leonard, Hisashi Nikaidoh. The Aortic Translocation (Nikaidoh) operation. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Autumn 2008 Volume 13, Issue 3, Pages 172–180

Оперативная техника



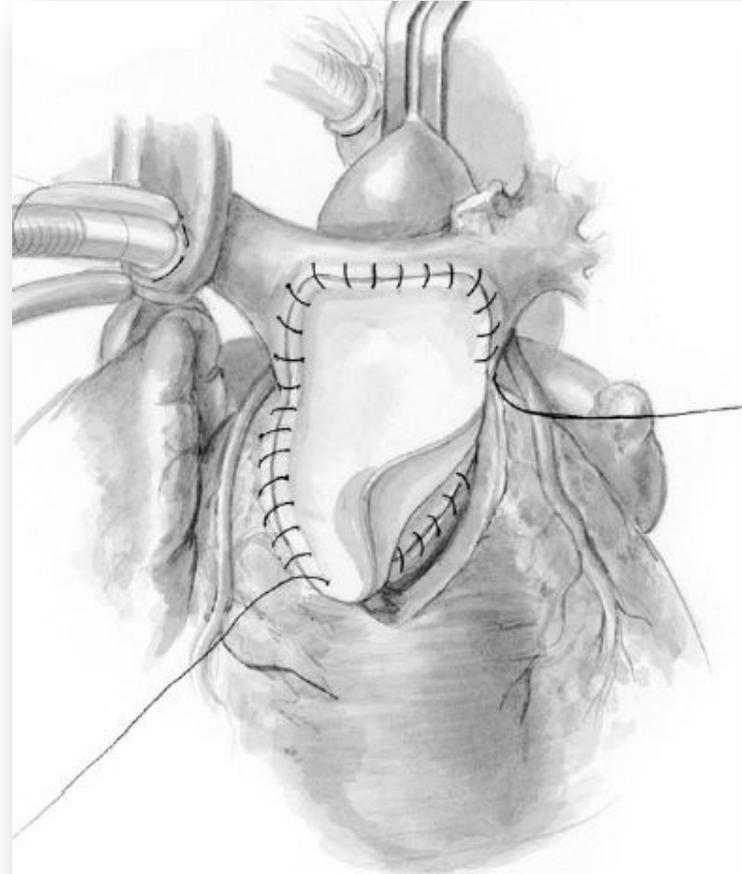
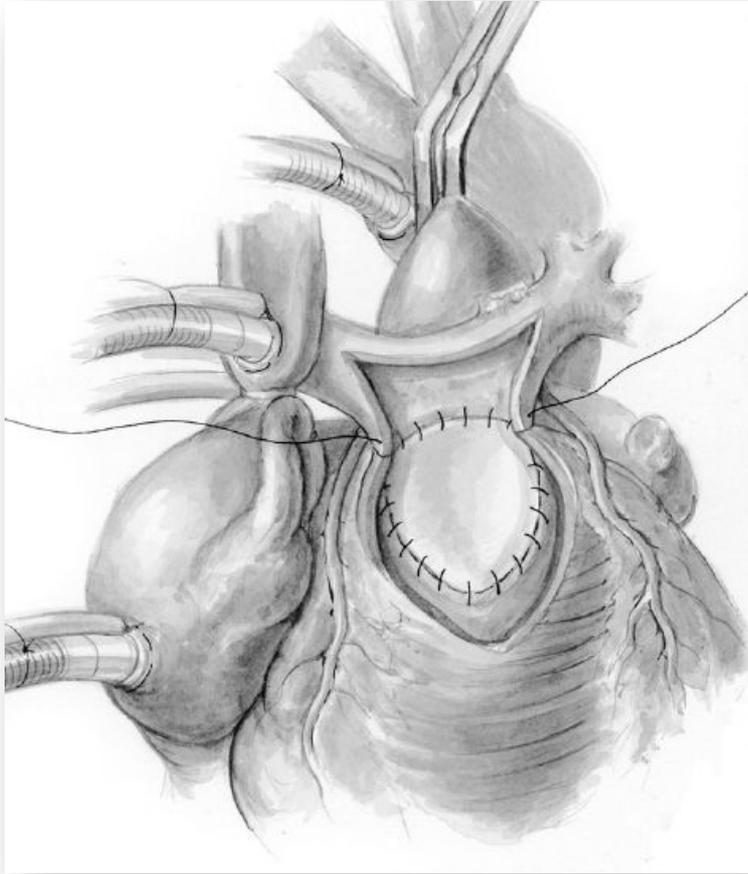
Steven R. Leonard, Hisashi Nikaidoh. The Aortic Translocation (Nikaidoh) operation. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Autumn 2008 Volume 13, Issue 3, Pages 172–180

Nikaidoh + Lecompte



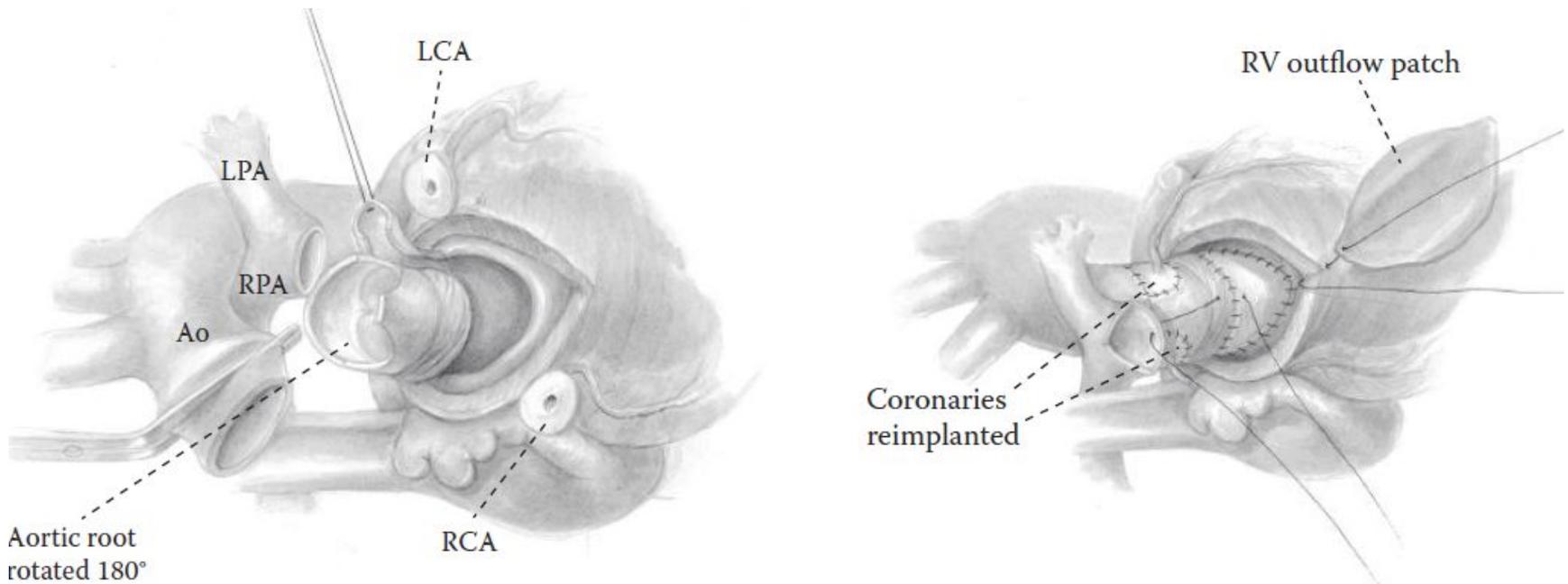
Steven R. Leonard, Hisashi Nikaidoh. The Aortic Translocation (Nikaidoh) operation. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. Autumn 2008 Volume 13, Issue 3, Pages 172–180

Nikaidoh + Lecompte



Steven R. Leonard, Hisashi Nikaidoh. The Aortic Translocation (Nikaidoh) operation. Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Autumn 2008 Volume 13, Issue 3, Pages 172–180

Модифицированная операция Nikaidoh



Richard A Jonas, Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease, Second Edition, p. 561-562

Что же выбрать?

Поздние результаты после операции Rastelli (Joseph A. Dearani, et al)

- 26 Июля 1968 – 1 Января 200: 231 пациент
- Включено 160 пациентов (среднее время наблюдения 11,9 лет)
- Средний возраст 9,7 лет
- 53 поздних смерти (34 дня – 21 год)

Dearani JA, et al. Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. 2001;4:3-15.

Реоперации

Table 7. Principal Reason for Late Reoperation or Intervention

Reason*	Number	%
Conduit failure	107	72.8
PPM or lead implantation	16	10.9
Residual/recurrent VSD	9	6.2
Balloon catheter therapy	7	4.8
LVOT obstruction	2	1.3
Mitral/tricuspid regurgitation	2	1.3
Other	4	2.7
Total	147	100

Abbreviations: LVOT, left ventricular outflow tract; PPM, permanent pacemaker; VSD, ventricular septal defect.

*Some patients had more than one late reoperation or intervention.

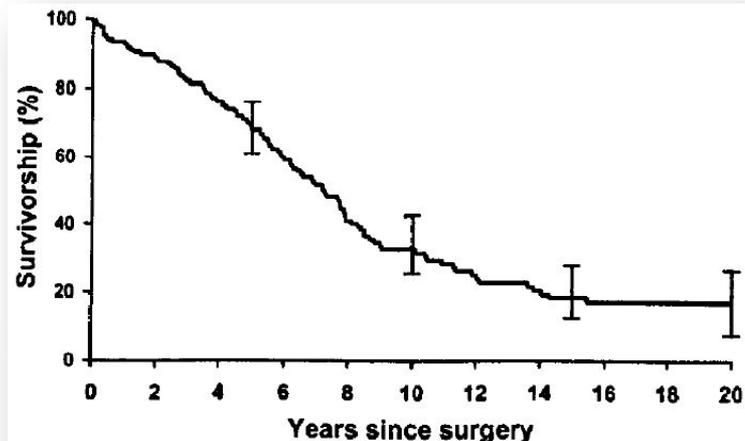


Figure 10. Survivorship free of any reoperation or intervention after the Rastelli operation.



Figure 11. Survivorship free of reoperation for conduit failure.

Выживаемость

Table 6. Causes of Late Death (n = 53)

Cause	Number
Cardiac (n = 38)	
Sudden/arrhythmia	17
Congestive heart failure	12
Pulmonary hypertension	4
Endocarditis	3
Myocardial infarction	1
Pulmonary hypertension	1
At reoperation	1
Non-Cardiac (n = 9)	
Accident	3
Respiratory failure/pneumonia	3
Cerebral vascular accident	1
Sepsis	1
Renal failure	1
Unknown (n = 6)	

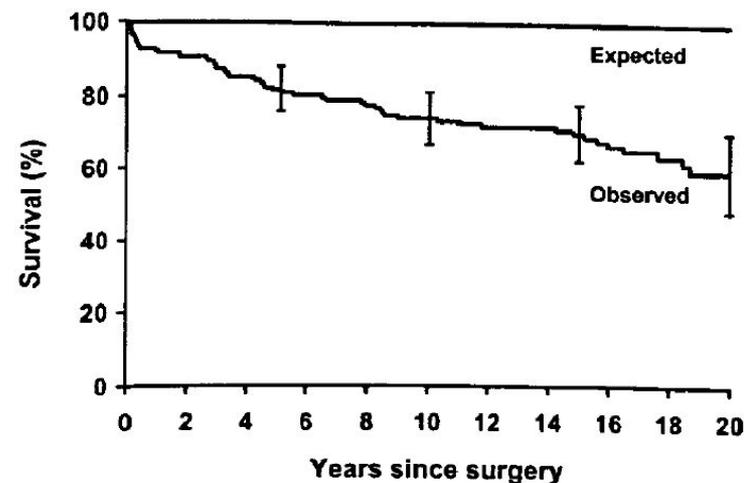


Figure 8. Patient survival, excluding early deaths, after the Rastelli operation and expected survival of an age- and sex-matched population.

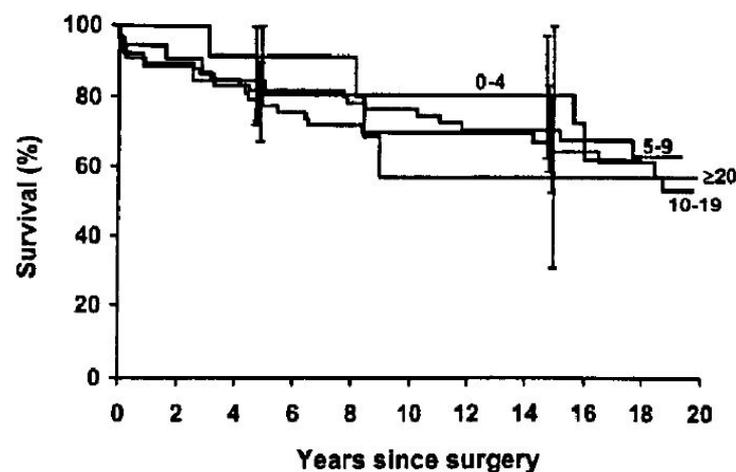


Figure 9. Patient survival, excluding early deaths, stratified according to age group.

25-летний опыт операции

Rastelli

- Март 1973 – Апрель 1998 : 101 пациент
- Средний возраст : 3,1 год
- Среднее время наблюдения : 8,5 года
- 7 ранних смертей, 17 поздних смертей, 1 трансплантация сердца
- 72 реоперации по поводу стеноза кондуита ПЖ, 11 LVOT по поводу ОВТЛЖ

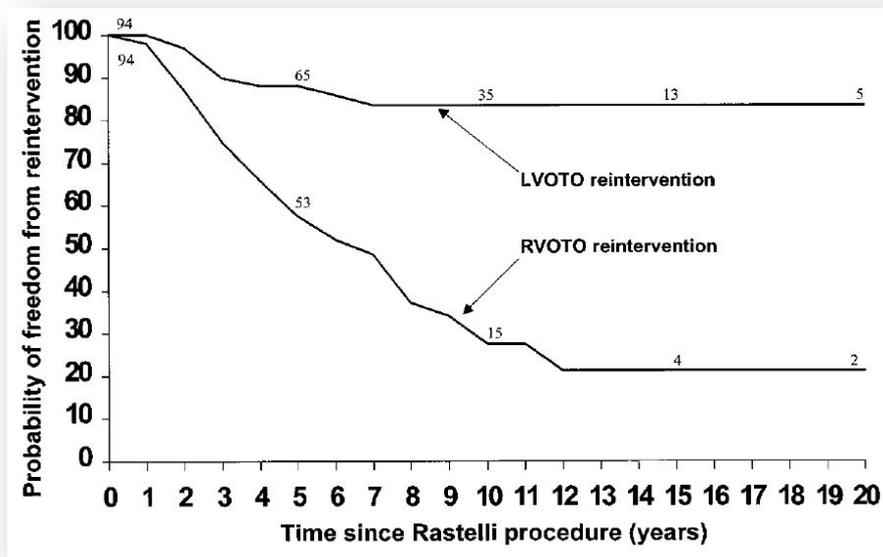
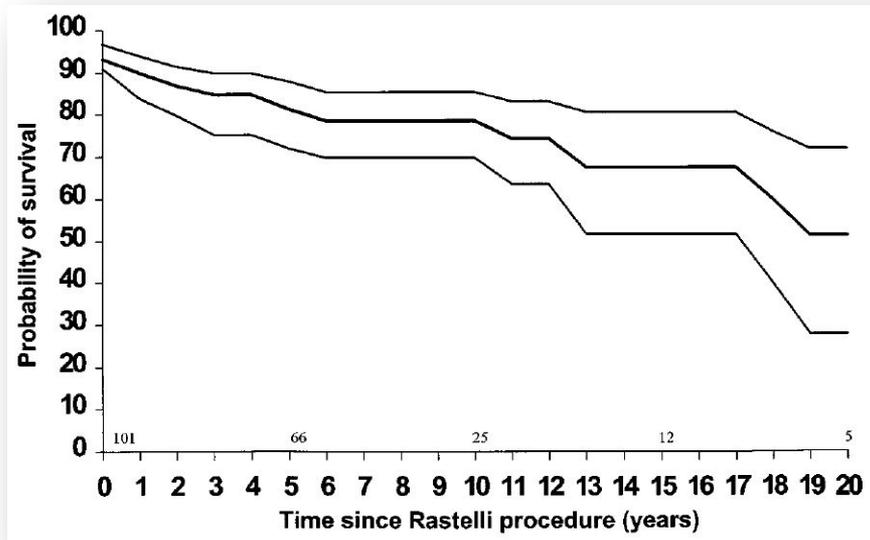
Table IV. *Causes of late death or failure*

<i>Causes</i>	<i>n</i>
Sudden death	5
Left ventricular dysfunction	7
Conduit pseudointima rupture	1
Myocarditis	1
Unknown	2
At reoperation	2

Kreutzer C, et al. Twenty-five-year experience with rastelli repair for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg. 2000 Aug;120(2):211-23.

Результаты

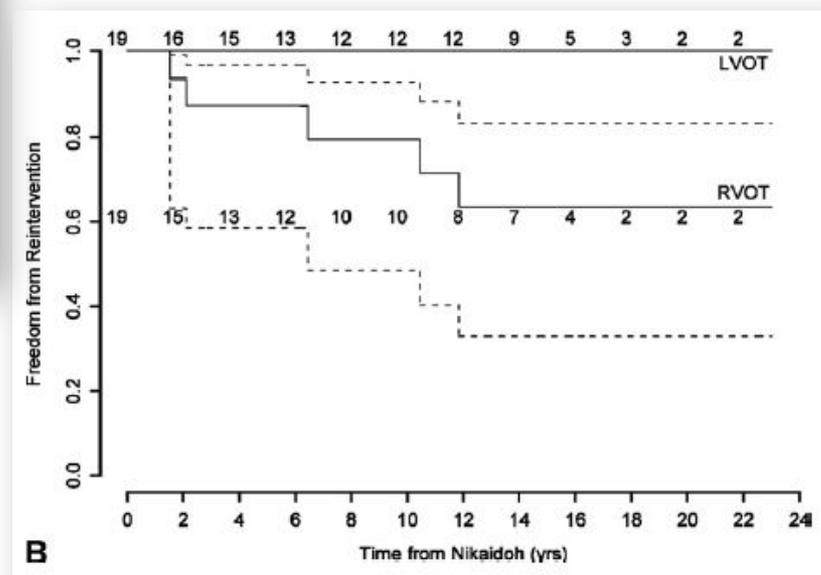
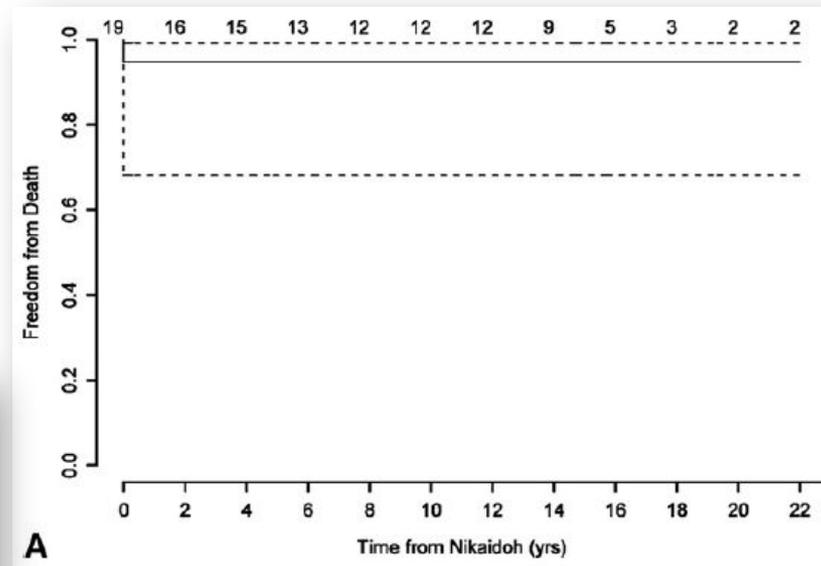
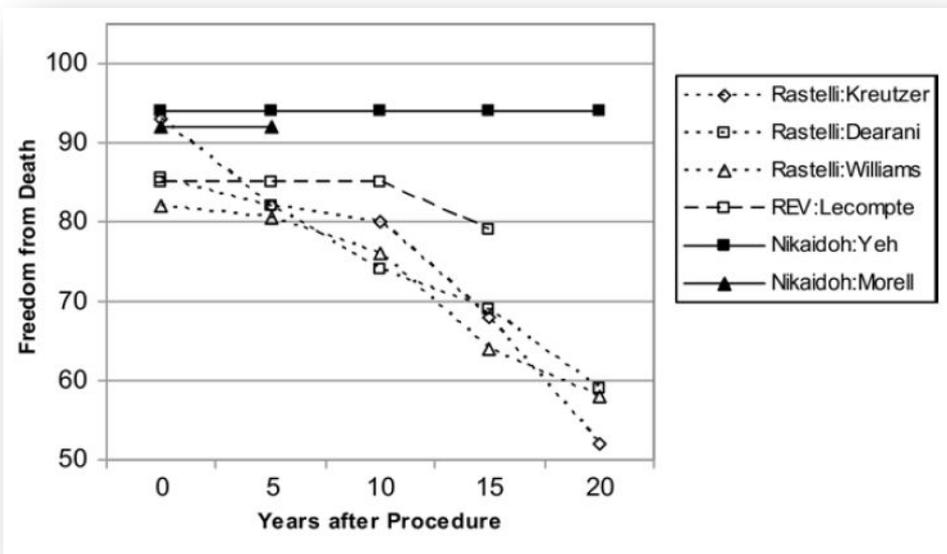
- Полная свобода от смерти и трансплантации (Kaplan-Meier) составила 82%, 80%, 68%, и 52% на 5, 10, 15, и 20 лет
- Свобода от реопераций составила 53%, 24%, и 21% на 5, 10, и 15 лет наблюдений, соответственно.



Операция Nikaidoh: среднесрочные результаты

- 19 пациентов
- Средний возраст 3,3 года
- Полная мобилизация корня у 6 пациентов, частичная мобилизация у 13 (ПКА)
- Гомографт для создания выхода из ПЖ – 6 случаев, заплатка – 15
- Среднее время наблюдения 11,4 года
- 95% выживаемость (1 пациент умер от ишемии в бассейне ПКА), 7 реопераций (6 ОВТПЖ, 1 ЛН)
- Полная свобода от значимой АН и ОВТЛЖ

Результаты



*“Ты будешь жить на свете десять раз,
Десятикратно в детях повторенный,
И вправе будешь в свой последний час
Торжествовать над смертью
покоренной”*

*Уильям Шекспир, сонет
6 (перевод С. Маршак)*