

## ТЕТРАДА ФАЛЛО С БИТРУНКАЛЬНЫМ ОТХОЖДЕНИЕМ ОБЩИХ СОННЫХ АРТЕРИЙ И НИЗКОРАСПОЛОЖЕННОЙ АББЕРАНТНОЙ ПРАВОЙ ПОДКЛЮЧИЧНОЙ АРТЕРИИ (A.LUSORIA) У БОЛЬНОЙ 7 МЕСЯЦЕВ

### TETRALOGY OF FALLOT WITH BITRUNCAL DISCHARGE OF COMMON CAROTID ARTERIES AND LOW-LYING ABERRANT RIGHT SUBCLAVIAN ARTERY (A.LUSORIA) IN A PATIENT OF 7 MONTHS

**A. Sobolev  
G. Dadabaev  
A. Karaev  
U. Atazhanov  
M. Petrosian  
S. Zubkova**

*Summary.* This article presents an extremely rare case of a combination of a low-lying lusoria artery and a bicarotid trunkus in a 7-month-old patient with a Fallot notebook. This pathology was established by elective angiocardiology. The diagnostic algorithm for determining the presence of an aberrant right subclavian artery, especially a low-lying one with a retroesophageal course, is of great practical importance in patients not only when correcting congenital heart disease in conditions of artificial circulation, but also when performing systemic pulmonary anastomoses. An incorrectly chosen side for the formation of a systemic pulmonary anastomosis can lead to the creation of a vascular ring around the trachea and esophagus, causing the development of suffocation and dysphagia. In addition, the presence of a bicarotid trunkus, along with an aberrant right subclavian artery with the growth of a child, can cause the development of dysphagia and suffocation, due to compression by the vascular bundle of the anterior wall of the trachea. The paper also presents various variants of the aberrant right subclavian artery, based on the analysis of literary sources.

*Keywords:* aberrant right subclavian artery, lusoria artery, bicarotid trunkus, pathology of the aortic arch.

**Соболев Андрей Васильевич**

*К.м.н., ведущий научный сотрудник, Федеральное государственное бюджетное учреждение научный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ РФ*

**Дадабаев Гуламжан Мураджанович**

*К.м.н. научный сотрудник, Федеральное государственное бюджетное учреждение научный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ РФ*

**Караев Асланбек Викторович**

*К.м.н., научный сотрудник, Федеральное государственное бюджетное учреждение научный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ РФ*

*karaev8@ya.ru*

**Атажанов Улугбек Уразбаевич**

*Врач, Федеральное государственное бюджетное учреждение научный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ РФ*

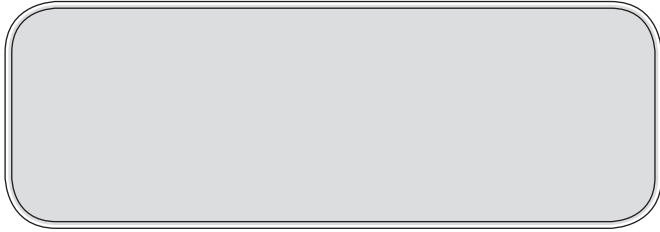
**Петросян Мери Валерьевна**

*Кандидат медицинских наук, Федеральное государственное бюджетное учреждение научный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ РФ*

**Зубкова Светлана Александровна**

*Младший научный сотрудник, Федеральное государственное бюджетное учреждение научный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ РФ*

*Аннотация.* В данной статье представлен крайне редкий случай сочетания низкорасположенной артерии lusoria и «бикаротидного трукуса» у больной 7 месяцев с тетрадой Фалло. Данная патология была установлена при помощи плановой ангиокардиографии. Диагностический алгоритм при определении наличия абберантной правой подключичной артерии, особенно низкорасположенной имеющей ретроэзофагиальный ход, имеет большое практическое значение у пациентов не только при коррекции врожденного порока сердца в условиях искусственного кровообращения, но и при выполнении системно-легочных анастомозов. Неправильно выбранная сторона для формирования системно-легочного анастомоза может приводит к созданию сосудистого кольца вокруг трахеи и пищевода вызывая развитие удушья и дисфагии. Кроме того, наличие бикаротидного трукуса, наряду с абберантной правой подключичной артерией



**А**номалии дуги аорты представляют собой весьма разнообразную группу. У большинства пациентов они не приводят к гемодинамическим нарушениям, часто остаются не диагностированными, когда встречаются в изолированном виде. Случайно выявленные при рентгенологическом исследовании изменения рентгенологической архитектоники сердца и прилегающих к нему структур порой служат основанием для ошибочного диагноза опухоли или врожденного порока сердца (ВПС) (1). По данным различных авторов, частота аномалий дуги аорты при всех ВПС составляет от 1 до 3.8% (2,3). Среди ВПС аномалии дуги аорты диагностируются в 20% случаев (4,5). Абберантная правая подключичная артерия или правая подключичная артерия, расположенная ретроэзофагиально, встречается от 0.5% до 2.5% случаев. Эта патология известна, как "arteria lusoria" (6). Как правило, при наличии у пациента ВПС выполняется весь спектр диагностических исследований, из-за предстоящей операции на открытом сердце. Уточненная диагностика в виде инвазивного ангиокардиографического исследования, наряду с другими компьютерными лучевыми методами, до настоящего времени остается «золотым» стандартом при составлении плана хирургической коррекции порока. Большинство аномалий дуги аорты достаточно хорошо изучены и описаны в специальной литературе, однако до настоящего времени существуют случаи крайне редко встречающиеся у пациентов с ВПС. К такому случаю относится сочетание низкорасположенной артерии lusoria и бикаротидного тункуса у больной с тетрадой Фалло диагностируемой при помощи ангиокардиографии.

Мы приводим собственное наблюдение наличия низкорасположенной абберантной правой подключичной артерии и бикаротидного тункуса у пациентки 7 месяцев с клиническим диагнозом тетрада Фалло. Больная поступила с жалобами, со слов родителей, на одышку, цианоз, снижение сопротивляемости к физической нагрузке. Из анамнеза известно, что ВПС диагностирован с рождения. Порок проявлялся с рождения одышкой и шумом в сердце. При этом отмечается нарастание артериальной гипоксемии, в связи с чем первым этапом было выполнено наложение системно-легочного анастомоза слева.

с ростом ребенка, может вызывать развитие дисфагии и удушья, из-за сдавления сосудистым пучком передней стенки трахеи. В работе, также представлены различные варианты абберантной правой подключичной артерии, основанные на анализе литературных источников.

*Ключевые слова:* абберантная правая подключичная артерия, артерия lusoria, бикаротидный тункус, патология дуги аорты.

При повторном поступлении в стационар общее состояние больной тяжелое. Рост ребенка составлял 70 см, при весе 6,7 кг, соответственно площадь поверхности тела — 0,37 м<sup>2</sup>. При объективном осмотре обращает внимание акроцианоз, периоральный, периорбитальный цианоз. По данным пульсоксиметрии насыщение капиллярной крови кислородом составляет 69%.

При аускультации легких отмечается пуэрильное дыхание, без хрипов с частотой до 42 в мин. При аускультации сердца — тоны сердца ритмичные, выслушивается систолический шум слева от грудины с эпицентром вдоль левого края грудины и систолодиастолический шум, слева от грудины с эпицентром во 2 межреберье, частота сердечных сокращений 132 уд/мин. Пульсация на верхних и нижних конечностях отчетливая, равномерная. Артериальное давление составило 90/50 мм рт. ст. Печень расположена справа, выступает из-под края реберной дуги на 2,0 см. Селезенка не пальпируется.

По данным рентгенологического исследования легочные поля без свежих инфильтративных и очаговых изменений, плевральные полости свободны. Легочный рисунок немного обеднен, деформирован. Корни легких малоструктурные, гипопластичные. Расположение и формирование сердца без особенностей. Размеры сердца увеличены, КТИ 60%. Сосудистый пучок расширен за счет тимуса. Дуга легочной артерии прикрыта тимусом. Дуга аорты левая. Диафрагма без особенностей. Печень справа. Газовый пузырь желудка слева (рис. 1).

По данным эхокардиографии левое предсердие и левый желудочек не увеличены. Размеры левого желудочка по Тейхольцу: конечный систолический размер 1.2 см, конечно-диастолический размер 2.1 см, конечный объем 3.4 мл, конечно-диастолический объем 14.4 мл, ударный объем 11.0 мл, фракция выброса 76.7%. Митральный клапан без особенностей. Аортальный клапан: створки тонкие, «верхом сидит» над дефектом межжелудочковой перегородкой, фиброзное кольцо 14 мм при возрастной норме 9 мм. Дуга и перешеек аорты не сужены. Правое предсердие и правый желудочек умеренно увеличены. Правый желудочек гипертрофирован, выводной отдел правого желудочка тубулярно сужен. Фиброзное кольцо клапана легочной



Рис. 1. Рентгенография (передне-задняя проекция). Кардиоторакальный индекс увеличен до 60%: Сосудистый пучок расширен за счет тимуса. Дуга аорты левая. Свежих очагово-инfiltrативных изменений в легких не выявлено. ВПС с гиповолемией малого круга кровообращения. Состояние после операции системно-легочного анастомоза слева.

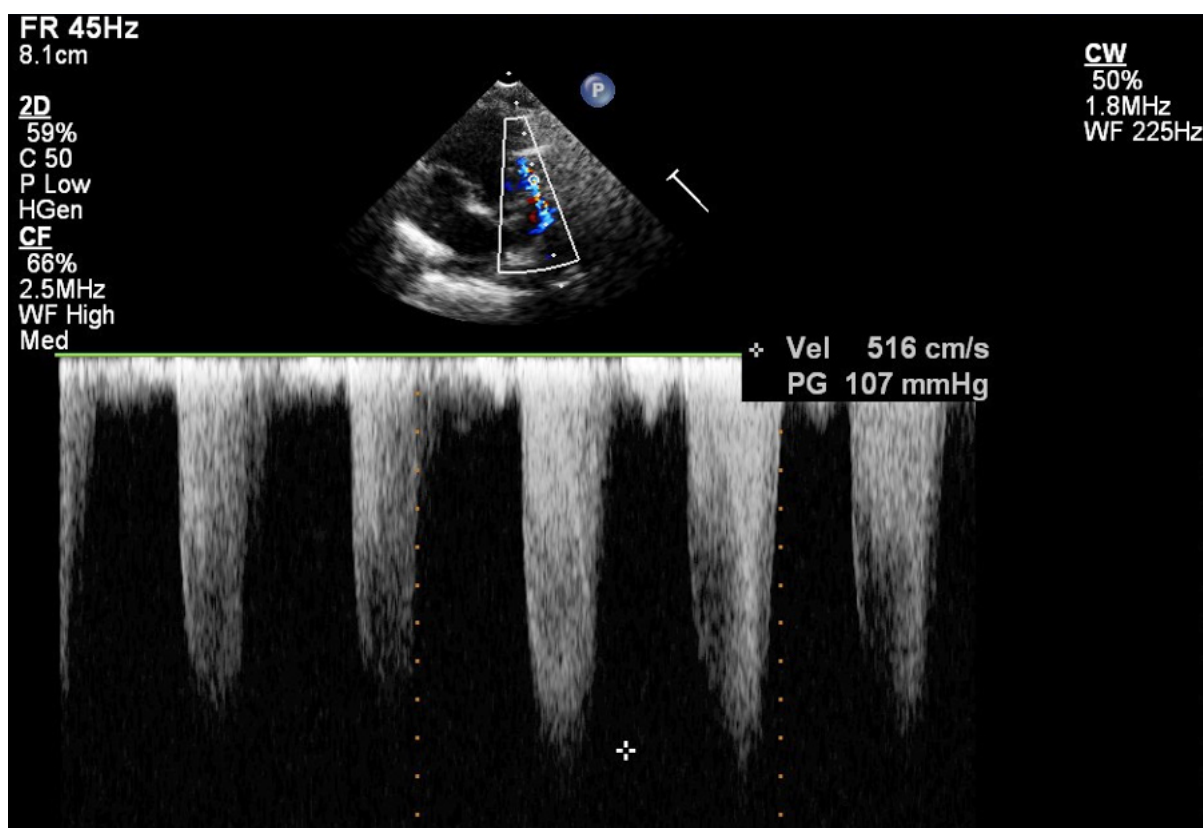


Рис. 2. Эхокардиография и цветное доплеровское сканирование. Отмечается выраженный подклапанный и клапанный стеноз между правым желудочком и легочной артерии 107 мм рт.ст.

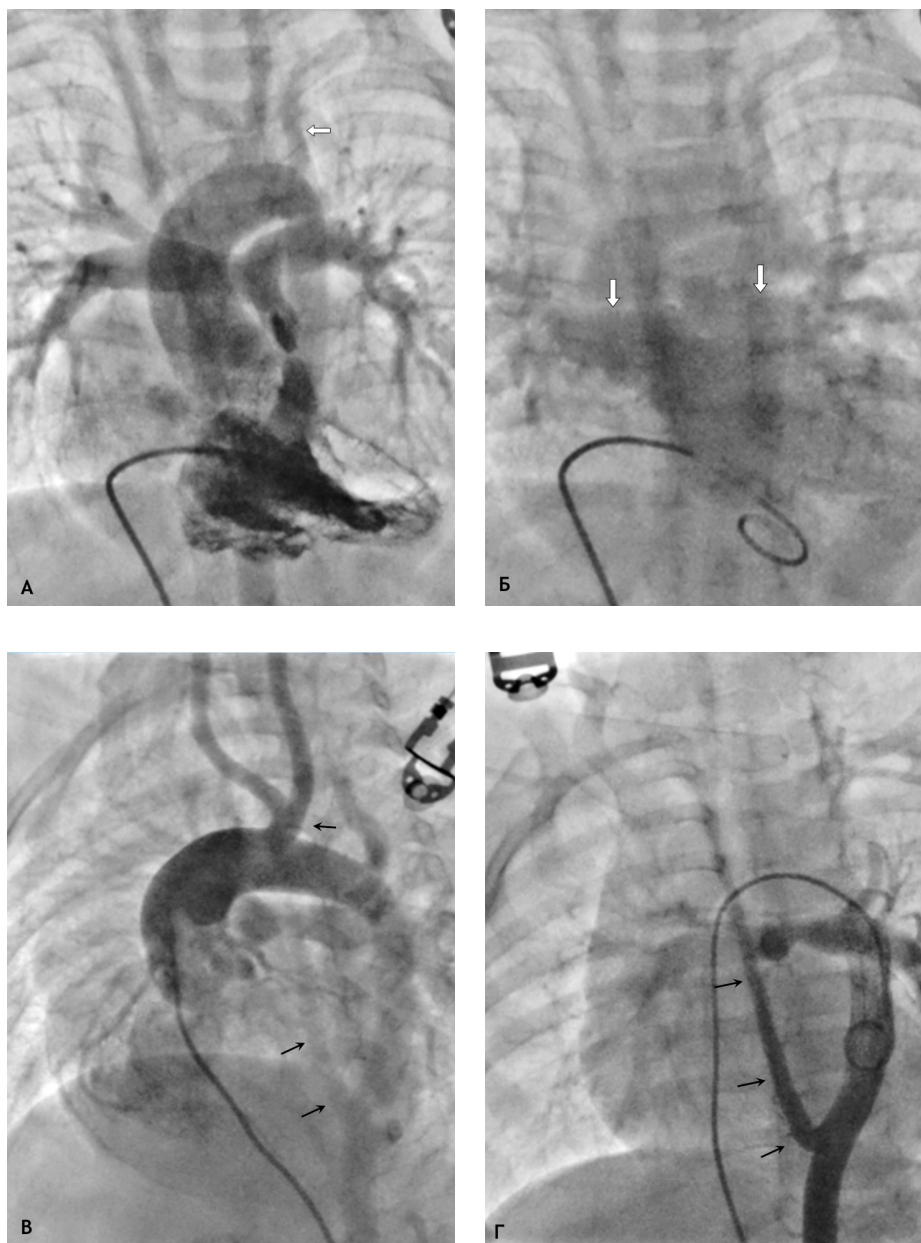


Рис. 3. А. Правая вентрикулография (проекция ствола легочной артерии). Виден резкий клапанный и тубулярный подклапанный стеноз легочной артерии. Одновременное контрастирование легочной артерии и аорты. Дуга аорты левая, правая и левая общие сонные артерии отходят одним устьем (битрункус), от нисходящего отдела грудной аорты на уровне диафрагмы отходит правая подключичная артерия (две черные стрелки), белой стрелкой обозначен системно-легочный анастомоз Gore-tex.

Б. Фаза левограммы при правой вентрикулографии (проекция легочного ствола). Легочные вены дренируются в левое предсердие (обозначены белыми стрелками). Данных за аномальный дренаж легочных вен нет.

В. Аортография из восходящего отдела аорты (передне-задняя проекция). Ангиографические данные за пересечение выходного отдела правого желудочка ветвью правой коронарной артерии отсутствуют. От дуги аорты отходит левая и правая общие сонные артерии единым устьем (битрункус) (обозначен черной стрелкой).

Г. Аортография из нисходящего отдела грудной аорты (передне-задняя проекция). Правая подключичная артерия отходит от нисходящего отдела грудной аорты последним стволом на уровне диафрагмы (обозначена черными стрелками).

артерии 7 мм при норме 10,2 мм, а градиент систолического давления 107 мм рт. ст. (рис. 2). Створки клапана ЛА удлинены, сращены по комиссурам. Размеры легочной артерии: ствол 8 мм правая — 7 мм, левая — 7 мм. Створки трикуспидального клапана подвижные, кровоток не изменен, фиброзное кольцо 17 мм при норме 16,3 мм, регургитация 1 степени. Дефект межжелудочковой перегородки расположен подаортально, при этом его размер составил 10 мм. Межпредсердный дефект диаметром 4,5 мм с артерио-венозным сбросом между предсердиями. При эхокардиографическом исследовании нельзя было исключить пересечение ветвью правой коронарной артерии выходного отдела правого желудочка, а также частичный аномальный дренаж правой верхне-долевой легочной вены в правое предсердие.

После неинвазивного исследования ребенку выполнено ангиокардиографическое исследование для оценки возможности выполнения радикальной коррекции порока. Инвазивное исследование проводилось в рентгеноперационной на ангиографическом аппарате GE по принятой в нашем Центре программе (правая вентрикулография в стандартных проекциях и аортография).

Больной под внутривенной анестезией пунктировано через бедренную вену справа по методу Seldinger произведена катетеризация правых отделов сердца. Выполнена правая вентрикулография контрастным веществом «ксенетикс» (расчетная доза 2 мл/кг веса) в проекциях «легочного ствола» и боковой. При правой вентрикулографии отмечалось одновременное контрастирование ЛА и аорты через подоортальный дефект межжелудочковой перегородки. В выходном отделе правого желудочка виден тубулярный подклапанный и клапанный стеноз ЛА с умеренной гипоплазией ее ствола и кольца. Легочная артерия хорошо развита, легочно-артериальный индекс составил 396 мм<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> (132% от нормы) (рис. 3А). Из-за подозрения на частичный аномальный дренаж правых легочных вен в правое предсердие в фазу левограммы было получено контрастирование правых и левых легочных вен, которые дренировались в левое предсердие. Левый желудочек имел достаточный объем для выполнения радикальной коррекции порока (рис. 3Б). Далее через дефект межжелудочковой перегородки диагностический катетер типа «pig tail» проведен в восходящий отдел аорты и выполнена аортография. По данным аортографии правая и левая общие сонные артерии отходили общим устьем (бикаротидный трункс), вторым стволом — левая подключичная артерия и правая подключичная артерия отходила последним стволом от нисходящего отдела грудной аорты на уровне диафрагмы (низкорасположенная артерия *lusoria*). Также при аортографии

хорошо были визуализированы коронарные артерии, отходящие от соответствующих синусов, и функционирующий системно-легочный анастомоз протезом Gore-Tex слева (рис. 3В). Для оценки дополнительных источников кровоснабжения легких выполнена аортография из нисходящего отдела грудной аорты, которая и подтвердила наличие аномального отхождения правой подключичной артерии от нисходящего отдела грудной аорты на уровне диафрагмы и функционирующий системно-легочный анастомоз Gore-Tex слева (рис. 3Г).

## Обсуждение

В настоящее время наряду с появлением современных цифровых лучевых методов визуализации сердца и магистральных сосудов при диагностике ВПС, катетеризация и ангиокардиография остается достаточно востребованным в диагностическом предоперационном алгоритме. Несмотря на свою инвазивность, ангиокардиография остается «золотым стандартом» при изучении анатомо-гемодинамических показателей того или иного ВПС.

Сочетание ВПС с патологией дуги аорты представляют собой достаточно разнообразную группу. Эти изменения основаны на этапах эмбриологического развития дуги аорты. На ранних стадиях эмбриогенеза в организме человека функционируют две дуги — правая и левая. В процессе нормального эмбриогенеза, как правило, формируется левосторонняя дуга аорты с полной регрессией правой дуги дистальнее правой подключичной артерии. Если регрессия происходит между брахицефальными ветвями, то формируется левосторонняя дуга аорты с абберантной правой подключичной артерией (артерия *lusoria*). Как правило, при этой аномалии брахицефальные артерии берут начало от дуги аорты 4-мя самостоятельными стволами, такими как правая общая сонная артерия, левая общая сонная артерия, левая подключичная артерия и правая подключичная артерия, которая является последней ветвью дуги аорты и располагается позади трахеи и пищевода. Правосторонняя дуга аорты образуется в результате полной регрессии левой дуги. В зависимости от локализации регрессии формируется тот или иной тип правосторонней дуги аорты (1,7,8).

Артерия *lusoria* впервые описана Hunauld in 1735, а David Bayford первым описал случай *dysphagia lusoria* in 1794. Слово *lusoria* берет свое название от латинского выражения "*lusus naturae*," которое переводится как «игра природы» или «играющая» (6,9). В Европе на ее долю приходится 0.1–2%. Чаще всего эта аномалия встречается у женщин (55.3–58%) (6). Клиническая картина в виде компрессии соседних структур артерией *lusoria* присутствует только у 7–10% пациентов. Более

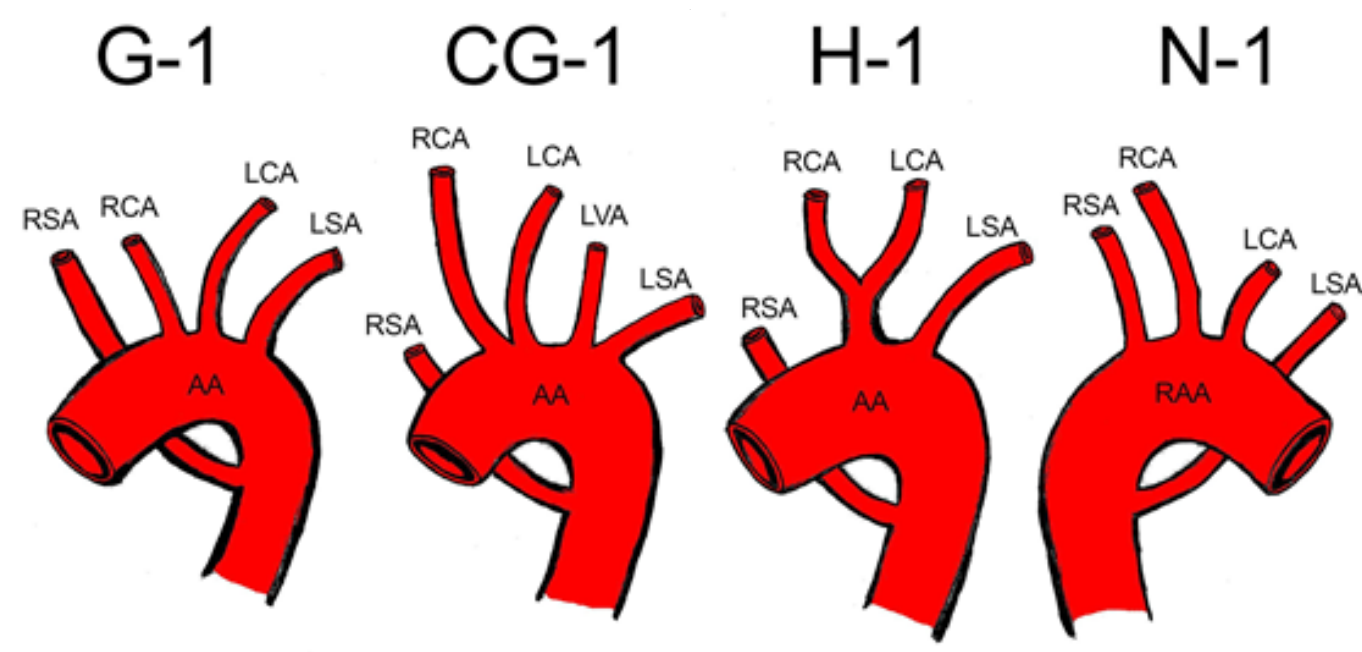


Рис. 4. Схематическое изображение аномалии правой подключичной артерии согласно классификации Adachi-Williams (11).

AA: аортальная дуга; RAA: правосторонняя аортальная дуга аорты; RSA: правая подключичная артерия; RCA: правая общая сонная артерия; LCA: левая общая сонная артерия; LVA: левая позвоночная артерия; LSA: левая подключичная артерия.

чем в 50% случаев абберантная правая подключичная артерия сочетается с другими аномалиями, такими как удвоение общей сонной артерии (19.2%), дивертикул Коммереля (14.9%), аневризма (12.8%) и правосторонняя аортальная арка (9.2%) (8,9,10). К наиболее редким вариантам отхождения правой подключичной артерии относится так называемая низкорасположенная абберантная правая подключичная артерия (1). По данным литературы, абберантная правая подключичная артерия в период с 1988 по 2013гг была обнаружена в литературе в 141 случае. Из них 15 случаев выявлены по данным секционного исследования, а 126 — при клиническом обследовании (8,9). Абберантная правая подключичная артерия отходит от левой стороны дуги аорты, проходит позади пищевода в 80%, между трахеей и пищеводом в 15%, впереди трахеи в 5% случаев и ни в одном случае не было отмечено низкорасположенной абберантной правой подключичной артерии (11). Особенно редко встречается сочетание так называемого «бикаротидного трункуса» и низкорасположенной подключичной артерии.

Из литературных источников известно несколько вариантов аномального отхождения брахиоцефальных сосудов. Классификация патологии аорты с абберантной правой подключичной артерией предложена Adachi and Williams (рис. 4) и подразумевала наличие 4 типов отхождения брахиоцефальных сосудов:

1. тип G-1: абберантная правая подключичная артерия отходит от дистальной части дуги аорты последним стволом
2. тип CG-1: абберантная правая подключичная артерия отходит от части аортальной дуги, а левая позвоночная артерия имеет непосредственное отхождение от дуги аорты
3. тип H-1: артерия lusoria также отходит от дистальной части дуги аорты или нисходящего отдела грудной аорты, наряду с наличием бикаротидного трункуса
4. тип N-1 является зеркальным отображением тип G с правосторонней дугой аорты (6,10,12).

«Бикаротидный трункус» впервые описал в 1961 году J. Edwards. В 10% всех наблюдавшихся им аномалий дуги аорты, как правило, он не дает клинических симптомов. Однако, в редких случаях, такое отхождение общих сонных артерий могут вызывать сдавливание трахеи спереди приводя к затрудненному дыханию (13). В отдельных случаях передняя стенка трахеи может быть сдавлена аномальной левой общей сонной артерией, отходящей проксимально от дуги аорты и пересекающей среднюю линию и идущей влево. При значительном ее натяжении могут появиться симптомы сдавливания трахеи и ишемии спинного мозга большей частью, обусловленной наличием артерии lusoria (14,15).

Представленный нами случай относился к 3 типу (Н1). В нашем наблюдении у ребенка отсутствовала клиническая картина, обуславливающая сдавление трахеи.

### Заключение

Патология дуги аорты представляет собой достаточно разнообразную группу. Она может проявляться различными вариантами отхождения брахиоцефальных сосудов не только от дуги аорты, но и от нисходящего ее отдела, при этом может часто сочетаться с различными

врожденными пороками сердца. Атипично, редко встречающиеся варианты отхождения брахиоцефальных сосудов, такие как низкорасположенная абберантная правая подключичная и «бикаротидный тункус» могут провоцировать наличие несуществующих врожденных пороков сердца, особенно, по данным неивазивного исследования. В будущем у таких пациентов могут появиться признаки дисфагии или развитие аневризм. Знание вышеописанной патологии является особенно важным для специалистов лучевых методов диагностики, сердечно-сосудистых хирургов и клиницистов.

### ЛИТЕРАТУРА

1. Бокерия Л.А., Аракелян В.С., Гидаспов Н.А. Врожденные аномалии дуги аорты. Диагностика, тактика лечения. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2012; 54 (4): 14–19. Проверено по ссылке: <https://tcs-journal.com/catalog/web/viewer.php>
2. Чаплыгина Е.В., Каплунова О.А., Домбровский В.И., Суханова О.П., Блинов И.М., Швырев А.А. Аномалии положения дуги аорты и ее ветвей. Фундаментальная медицина и биология. 2015,4,14–14. Проверено по ссылке: <https://cyberleninka.ru/article/n/anomalii-polozheniya-dugi-aorty-i-eyo-vetvey/viewer>
3. Fraser R. Maude Abbott and the “Atlas of Congenital Cardiac Disease” Cardiovasc Pathol. Jul-Aug 2006;15(4):233–5. doi: 10.1016/j.carpath.2006.05.006.
4. Binet J.P., Conso J.F., Losay J., Narcy P, Raynaud E J, Beaufils F. et al. Ductus arteriosus sling report of a newly recognized anomaly and its surgical correction // Thorax 1978 v 33 p 72–75 doi: 10.1136/thx.33.1.72
5. Stewart J.R., Kincaid O.W., Edwards J.E. An atlas of vascular rings and related malformations of the aortic arch system. Springfield, Charles C. Thomas, Publisher 1964 p 250. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.007617>
6. Myers PO, Fasel JH, Kalangos A, Gailloud P. Arteria lusoria: developmental anatomy, clinical, radiological and surgical aspects. Ann Cardiol Angeiol. 2010;59(3):147–54. Проверено по ссылке: PMID:19962688. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ancard.2009.07.008>.
7. Шаталов К.В., Турдиева Н.С. Сосудистые кольца и сосудистые петли // Детские болезни сердца и сосудов. 2015, № 2. стр 5. Проверено по ссылке: <https://chvd-journal.com/catalog/web/viewer.php>
8. Черных А.В., Якушева Н.В., Ветчинкин В.Г., Закурдаев Е.И., Косянчук Н.М. Случай абберантной правой подключичной артерии (arteria lusoria) // Журнал анатомии и гистологии 2015 т4, № 2, с. 68.
9. Polguy M, Chrzanowski Ł, Kasprzak JD, Stefańczyk L, Topol M, Majos A. The aberrant right subclavian artery (arteria lusoria): the morphological and clinical aspects of one of the most important variations: a systematic study of 141 reports. Sci World J. 2014;2014:1–6. DOI:10.1155/2014/292734. <http://dx.doi.org/10.1155/2014/292734>
10. Огнерубов Н.А., Антипова Т.С. Абберантная правая подключичная артерия (arteria lusoria): описание случая. Вестник ТГУ, 2017.т.22, вып.6,1473–77. DOI: 10.20310/1810-0198-2017-22-6-1473-1477
11. Leite T.F., Pires L.A., Cisne R., Babinski M.A., Chagas C.A. Clinical discussion of the arteria lusoria: a case report. J Vasc Bras. 2017 Oct-Dec; 16(4): 339–342. doi: 10.1590/1677-5449.007617
12. Natsis KI, Tsitouridis IA, Didagelos MV, Fillipidis AA, Vlasis KG, Tsikaras PD. Anatomical variations in the branches of the human aortic arch in 633 angiographies: clinical significance and literature review. Surg Radiol Anat. 2009;31(5):319–23. DOI: 10.1007/s00276-008-0442-2
13. Сыромятников Д.Д., Гидаспов Н.А., Аракелян В.С. Аномалия развития дуги аорты и ее ветвей: Arteria lusoria как причина развития дыхательной недостаточности в детском возрасте. Особенности клинической картины, диагностики и хирургического лечения. Детские болезни сердца и сосудов. 2016. Т. 13. № 3. 159–162. Проверено по ссылке: <https://chvd-journal.com/catalog/web/viewer.php>
14. Gidaspov N., Arakelyan V. Arteria –lusoria as risk factor for spinal cord ischemia during operations on the thoracic aorta InterActive Cardiovascular and Thoracic Surgery. 2011. Т. 12. № S1. С. s72. Проверено по ссылке: <https://elibrary.ru/item.asp?id=21265067>
15. Mrochek A.G., Haidzel I.K., Kabak S.L., Melnichenko Y.M., Kalenchic T.I. Coexistence an aberrant right subclavian artery whith other congenital anomalies: case report and review of the literature. <https://www.elibrary.ru/item.asp?id=41794114> Surgical and Radiologic Anatomy: journal of clinical anatomy. 2019. Т. 41. № 8. С. 963–967. DOI:10.1007/s00276-019-02206-x

© Соболев Андрей Васильевич, Дадабаев Гуламжан Мураджанович,  
 Караев Асланбек Викторович ( [karaev8@ya.ru](mailto:karaev8@ya.ru) ), Атажанов Улугбек Уразбаевич,  
 Петросян Мери Валерьевна, Зубкова Светлана Александровна.  
 Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»