Клинический случай хирургической коррекции промежуточной формы открытого атриовентрикулярного канала, двойного отверстия митрального клапана у взрослого больного с декстрокардией

Шумаков Д.В., Тараян М.В., Донцов В.В., Зыбин Д.И.

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского», 129110, г. Москва, Российская Федерация

В настоящем сообщении представлен случай хирургической коррекции промежуточной формы открытого атриовентрикулярного канала, единого предсердия и двойного отверстия левого атриовентрикулярного клапана при *situs inversus* у пациентки 29 лет с рецидивирующим синуситом.

Выполнена радикальная коррекция порока в объеме протезирования митрального клапана протезом «МедИнж-25», реконструкции межпредсердной перегородки с оставлением коронарного синуса в полости левого предсердия.

Пациентка выписана из клиники на 10-е сутки после операции, обследована через год – нарушений ритма и проводимости сердца не зарегистрировано, функция механического протеза удовлетворительная, SaO_2 – 95%, клинический статус пациента соответствовал I–II функциональному классу по NYHA.

Сочетание промежуточной формы открытого атриовентрикулярного канала с единым предсердием, двойным отверстием левого атриовентрикулярного клапана, аномалией впадения системных вен и *situs inversus* – нечастая вариантная анатомия порока, а предпринятая первичная радикальная коррекция в возрасте 29 лет придает нашему сообщению характер редкого клинического наблюдения.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Шумаков Д.В., Тараян М.В., Донцов В.В., Зыбин Д.И. Клинический случай хирургической коррекции промежуточной формы открытого атриовентрикулярного канала, двойного отверстия митрального клапана у взрослого больного с декстрокардией // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2021. Т. 9, № 3. Приложение. С. 115–120. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-115-120>

Статья поступила в редакцию 02.07.2021. **Принята в печать** 01.09.2021.

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ

Тараян Марат Владимирович – кандидат медицинских наук, врач – сердечно-сосудистый хирург отделения кардиохирургии ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского (Москва, Российская Федерация)
E-mail: tarayan@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0003-4620-1679>

Ключевые слова:

декстрокардия, дефект межпредсердной перегородки, двойное отверстие митрального клапана, единое предсердие

Surgical repair of intermediate atrioventricular septal defect, double orifice of left atrioventricular valve in adult patient with dextrocardia: a case report

Shumakov D.V., Tarayan M.V., Dontsov V.V., Zybin D.I.

Moscow Regional Research Clinical Institute named after M.F. Vladimirovskiy, 129110, Moscow, Russian Federation

We describe a case of surgical repair of intermediate type atrioventricular septal defect, common atrium, double orifice of left atrioventricular valve in 29-year-old female with *situs inversus* and history of recurrent sinusitis.

CORRESPONDENCE

Marat V. Tarayan – MD, Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiosurgery, Moscow Regional Research Clinical Institute named after M.F. Vladimirovskiy (Moscow, Russian Federation)
E-mail: tarayan@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0003-4620-1679>

Keywords:

dextrocardia,
atrioventricular septal
defect, double orifice of
left atrioventricular valve,
common atrium

Left atrioventricular valve was replaced by mechanical prosthesis, atrium septum was restored by two patches, coronary sinus was abandoned on the left side. The patient was extubated at same day and discharged at day 11 after surgery. One year later any rhythm disorders were not revealed, mechanical prosthesis function was good, SaO_2 – 95%, woman had NYHA class I–II.

The combination of an intermediate type atrioventricular canal defect, common atrium, a double orifice of the left atrioventricular valve, an anomaly of the confluence of systemic veins, and a *situs inversus* is not common variant anatomy of the congenital heart defect. The initial total correction undertaken at the age of 29 years makes this case to be a rare clinical observation.

Funding. The study had no sponsor support.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Shumakov D.V., Tarayan M.V., Dontsov V.V., Zybin D.I. Surgical repair of intermediate atrioventricular septal defect, double orifice of left atrioventricular valve in adult patient with dextrocardia: a case report. Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal. 2021; 9 (3). Supplement: 115–20. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-115-120> (in Russian)

Received 02.07.2021. **Accepted** 01.09.2021.

Декстрокардия – аномалия внутригрудного расположения сердца, обусловленная нарушением процессов латерализации во время эмбриогенеза.

Точная причина, по которой происходит отклонение от разворота примитивной сердечной трубки вправо и ее последующее перемещение в левую часть грудной клетки (левокардия), не известна, хотя имеются сведения о мутации генов *HAND*, *ZIC3Shh*, *ACVR2*, *Pitx2*, наследуемых по ауто-сомно-рецессивному типу. Аномальное положение сердца носит семейный характер, повторяется через 1–2 поколения. Сегментарная анатомия описывает положение предсердия полых вен и непарных висцеральных структур (печень, желудок, правый и левый бронх) – аtriовисцеральный situs, как *situs inversus*, в преобладающем для декстрокардии большинстве случаев [1].

Однако декстрокардия – расположение сердца верхушкой вправо – может встречаться и при правильном аtriовисцеральном ситусе – *situs solitus*, а также при неопределенном расположении (*situs ambiguus*) асимметричных структур или изомеризме [2]. При всех указанных вариантах декстрокардия является редкой аномалией, которая регистрируется в 1 случае на 8000–25 000 живорожденных младенцев. Как правило, декстрокардия сочетается с другими внутрисердечными дефектами, частота которых значительно варьирует в зависимости от ситуса: от 5% случаев при *situs inversus* и до 90% при *situs solitus* [3]. Сочетание первичной циалиарной дискинезии с декстрокардией (синдром Картагенера) значительно повышает частоту внутрисердечных аномалий, особенно при гетеротаксии [4].

В литературе имеется небольшое число сообщений о пациентах с декстрокардией, доживших до взрослого возраста, ряд из них имеет казуисти-

ческий характер [5, 6]. Большинство случаев требует не только первичных, но и повторных хирургических вмешательств, еще в детском возрасте, что с учетом современных возможностей кардиохирургии и кардиологии позволяет значительно изменить их прогноз и выживаемость.

В настоящем сообщении мы представляем редкий случай сочетания декстрокардии с промежуточной формой открытого аtriовентрикулярного канала и двойного отверстия левого аtriовентрикулярного клапана у пациентки 29 лет с рецидивирующим синуситом.

Клиническое наблюдение

Пациентка П., 29 лет, поступила с жалобами на общую слабость, боли в области сердца колющего характера, одышку при умеренных физических нагрузках. Из анамнеза известно, что врожденный порок сердца (ВПС) диагностирован в раннем детском возрасте, было предложено хирургическое лечение, от которого родители отказались.

Длительное время пациентка не обращалась к кардиологу из-за отсутствия жалоб. Попытки забеременеть и выносить ребенка оказались безуспешными, а появление вышеуказанных жалоб в течение последних 2 лет стали поводами для обращения к кардиологу. После обследования был поставлен диагноз: аномалия внутригрудного расположения сердца, частично открытый аtriовентрикулярный канал.

Пациентка была госпитализирована в кардиохирургическое отделение ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского для дообследования и при наличии показаний для планового хирургического лечения. Кроме этого, из анамнеза было известно, что женщина лечилась от рецидивирующего синусита и бесплодия.

На момент поступления в стационар состояние было стабильным. Над областью сердца выслушивался систолический шум интенсивностью 2/6, печень пальпировалась слева и не выступала из-под края реберной дуги, насыщение артериальной крови кислородом – 97%.

По данным электрокардиографии (ЭКГ), при обычном расположении электродов отмечены признаки декстрокардии. При зеркальном расположении электродов регистрировался эктопический правопредсердный ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 67 ударов в минуту, атриовентрикулярная блокада I степени. Отклонение электрической оси сердца влево. Блокада передневерхнего разветвления левой ножки пучка Гиса.

При рентгенографии органов грудной клетки выявлялся легочный рисунок с признаками гиперволемии по малому кругу кровообращения. Сердце праворасположенное, увеличено в поперечнике (КТИ 0,58), по правому контуру выбухание дуги ствола легочной артерии. Аорта не расширена. Диафрагма обычно расположена (рис. 1).

По результатам трансторакальной эхокардиографии: полые вены располагаются слева, на стороне печени, расположенной слева, желудок расположен справа, селезенка справа. Предсердие полых вен располагается слева и сообщается с полостью правого желудочка (ПЖ), от которого отходит расширенная легочная артерия. Предсердие легочных вен сообщается с левым желудочком (ЛЖ), от которого отходит аорта небольшого по сравнению с легочной артерией диаметра. Выходной отдел ЛЖ удлиннен, незначительно сужен, без признаков подаортальной обструкции. Аорта располагается слева от легочного ствола. Левый и правый атриовентрикулярные клапаны крепятся к гребню межжелудочковой перегородки (МЖП), их кольца разделены. Передняя створка левого атриовентрикулярного клапана имеет расщепление, в основании которого определяется небольшой межжелудочковый дефект (6 мм в диаметре) с лево-правым сбросом, систолический градиент давления на дефекте МЖП – 40 мм рт.ст. На левом и правом атриовентрикулярных клапанах регистрируется регургитация II степени, расчетное давление в полости ПЖ – 60 мм рт.ст. Имеется дефект в области первичной и вторичной межпредсердной перегородки (МПП) (5 см в диаметре) – гемодинамически единое предсердие. Полость ЛЖ уменьшена, индексированный конечно-диастолический объем (КДО) – 33 мл/м². ПЖ с выраженной гипертрофией миокарда, КДО ПЖ – >100 мл. Восходящая аорта гипопластична, легочная артерия и ее ветви значительно увеличены в размерах, на стволе легочной артерии определяется волемический градиент давления – 20 мм рт.ст. (рис. 2).

Рис. 1. Рентгенография органов грудной клетки до оперативного лечения

Fig. 1. Preoperative Chest X-Ray

По данным ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости отмечается инверсия органов: селезенка и желудок расположены в правом подреберье, печень – преимущественно в левом подреберье, нижняя полая вена – слева от позвоночника.

При правом зондировании полостей сердца с оксигеноманометрией давление в ПЖ – 60 мм рт.ст., пиковое давление в стволе легочной артерии – 40 мм рт.ст., соотношение пиковых систолических давлений в магистральных сосудах – 0,45 ед., соотношение МОМКК/МОБКК = 3,5:1.

По данным проведенного предоперационного обследования был установлен диагноз: *situs inversus*, ILL, промежуточная форма открытого атриовентрикулярного канала, гемодинамически единое предсердие, небольшой приточный дефект МЖП, недостаточность на правом и левом атриовентрикулярных клапанах II степени, легочная гипертензия II степени.

Было принято решение об одномоментной радикальной коррекции порока.

Операция

Операция выполнялась из срединной стернотомии, до внутрисердечного этапа расположение хирурга справа от больного. Подключение аппарата искусственного кровообращения по методике «аорта – полые вены с их отдельной канюляцией». Поперечная вена небольшого диаметра, имеет развитую коллатеральную венозную сеть. Охлаждение пациента до 30°, антеградная кардиopleгия раствором Кустодиол, наружное охлаждение сердца.

На время выполнения основного, внутрисердечного, этапа расположение хирурга слева от пациента. Правая атриотомия параллельно атриовентрикулярной борозде, отмечено поступление венозной крови из дополнительной вены, которая дренируется в полость единого предсердия выше устья левых легочных вен. Для достижения экспозиции

Рис. 2. Трансторакальная эхокардиография:

А – четырехкамерная проекция;
Б – трансторакальная цветная доплер-эхокардиография (поток митральной регургитации II степени)

Fig. 2. Transthoracic echocardiography:
А – four-chamber view;
Б – transthoracic color echocardiography (moderate mitral regurgitation jet)

А (А)

Б (В)

зиции, сухого операционного поля вена дренирована дополнительной венозной канюлей. Коронарный синус расположен типично. При ревизии МПП отмечено ее полное отсутствие, за исключением небольшого участка над устьями правых легочных вен.

Левый атриовентрикулярный клапан трехстворчатый, имеется полное расщепление его передней створки, в основании расщепления с переходом на приточную часть МЖП имеется ее дефект (6 мм в диаметре).

В полости ЛЖ располагаются 2 группы папиллярных мышц. При проведении гидравлической пробы левого А-В клапана обнаружено его эксцентричное двойное отверстие (8 мм в диаметре), располагающееся в передненижней створке. Отверстие имеет свой хордальный аппарат. По линии расщепления и через дополнительное отверстие регистрируется выраженная струя регургитации (рис. 3). Края створок левого А-В клапана утолщены, деформированы.

Предпринята попытка клапан-сохраняющей коррекции – ушивание расщепления и дополнительного отверстия клапана. При гидравлической пробе сохраняется регургитация через клапан, его отверстие пропускает буж 20 мм.

Учитывая риск стеноза при дальнейших манипуляциях на клапане, принято решение о протезировании. Иссечены передневерхняя и передненижняя створки левого А-В клапана с оставлением муральной створки.

По периметру митрального кольца наложены 20 П-образных швов на прокладках. В перегородочной области швы проведены через заплату из аутоперикарда с захватом гребня МЖП, по краю ДМЖП.

Осмотрен выходной отдел ЛЖ, признаков потенциального стеноза выходного отдела левого желудочка нет. В митральную позицию фиксирован протез «МедИнж-25». Учитывая большой размер реконструируемой МПП, выкроена дополнительная заплата из ксеноперикарда размером 6×6 см. Заплата фиксирована по основанию ушка левого предсердия, по краю коллектора

легочных вен, далее по внутренней поверхности дополнительной вены с оставлением ее устья в полости правого предсердия. Задний край заплаты фиксирован в полости предсердия с перемещением устья коронарного синуса в полость левого предсердия. Соединение двух заплат из аутоперикарда и ксеноперикарда обвивным швом (рис. 4). Выполнена гидравлическая проба трикуспидального клапана. Отмечена регургитация в зоне смыкания в перегородочной области. Краевая зона передней створки в области коммиссур подшита к нижнему краю заплаты. После снятия зажима с аорты (время пережатия аорты – 130 мин) самостоятельно восстановился синусовый ритм, остановка ИК (искусственное кровообращение) на небольших дозах кардиотонической поддержки.

Течение раннего послеоперационного периода без осложнений – длительность искусственной вентиляции легких – 8 ч, продолжительность кардиотонической поддержки – 36 ч.

В послеоперационном периоде развился правосторонний гидроторакс, потребовавший торакоцентеза. Пациентка выписана из клиники на 10-е сутки после операции. На момент выписки из стационара на ЭКГ регистрировался синусовый ритм, запирающая функция митрального протеза удовлетворительная (пиковый диастолический градиент давления – 10 мм рт.ст.), на выходном тракте ЛЖ регистрировался систолический градиент давления 15 мм рт.ст., недостаточность на правом атриовентрикулярном клапане I степени, в области МЖП регистрировался небольшой резидуальный сброс 2,5 мм с пиковым градиентом давления 65 мм рт.ст. Показатель сатурации артериальной крови по пульсоксиметру 94%.

Пациентка обследована через год после операции – нарушений ритма и проводимости сердца не зарегистрировано, функция механического протеза удовлетворительная, SaO_2 – 95%, клинический статус пациента соответствовал I–II функциональному классу по NYHA. Больная вернулась к активной жизнедеятельности, занимается оздоровительным спортом.

Обсуждение

В структуре взрослых ВПС первично оперированные пациенты занимают не более 1/3. Большинство выросших (Grown Up Congenital Heart disease) пациентов с ВПС составляют больные, которым корригирующие вмешательства были выполнены еще в детском возрасте [7].

Среди известных нам данных литературы немного сообщений о взрослых пациентах с декстрокардией и внутрисердечными аномалиями, первичная коррекция которых была осуществлена старше 18 лет. Данное обстоятельство объясняется тем фактом, что при декстрокардии с полным обратным расположением внутренних органов (*situs inversus*) частота встречаемости сопутствующих ВПС не превышает 5% [3]. В то же время декстрокардия при *situs solitus* и *situs ambiguus*, как правило, сочетается со сложно комбинированными ВПС, которые требуют хирургической коррекции еще в неонатальном или раннем детском возрасте. Высокая частота сочетания декстрокардии и первичной цилиарной дискинезии (синдром Картагенера) может объясняться нарушением движения ресничек клеток в процессе эмбриогенеза, что может приводить к изменению направления движения околоклеточной жидкости, следовательно, процессов латерализации, а также дисфункции цилиарного эпителия дыхательных путей, маточных труб, подвижности сперматозоидов в дальнейшем [8].

В представленном нами клиническом случае мы только анамнестически (рецидивирующий синусит, бесплодие) можем предположить наличие у пациентки первичной цилиарной дискинезии, поскольку не располагаем данными биопсии из верхних и нижних дыхательных путей. Данное обстоятельство требует дополнительных обследований женщины для предупреждения возможных осложнений со стороны дыхательных путей в дальнейшем.

Двойное отверстие левого атриовентрикулярного клапана (ДОЛАВК) является редкой аномалией [9]. С момента ее первого описания в 1876 г. [10] было опубликовано только 2 серии случаев [11, 12] в дополнение к ряду клинических наблюдений [13–15].

ДОЛАВК характеризуется наличием двух атриовентрикулярных отверстий, как правило, с самостоятельным подклапаным аппаратом, что принципиально отличает аномалию от приобретенных заболеваний: травматических разрывов, воспалительных перфораций, повреждений после баллонной вальвулотомии [16]. Наиболее часто ДОЛАВК обнаруживается в качестве интраоперационной находки при коррекции частичной формы ОАВК, реже при полной и редко при промежуточной форме порока, как в нашем клиническом наблюдении.

Существуют разные классификации ДОЛАВК в зависимости от размера и локализации дополни-

Рис. 3. Гидравлическая проба на левом атриовентрикулярном клапане («cleft»)

ПСМК – расщепление передней створки митрального клапана; ЛАВК – левый атриовентрикулярный клапан; ДОЛАВК – дополнительное отверстие левого атриовентрикулярного клапана.

Fig. 3. Intraoperative left atrioventricular valve water test

Main orifice of left atrioventricular valve
Interrupted suture for “cleft” closure; double-orifice left atrioventricular valve (DOLAVV).

тельного отверстия [17, 18]. Как правило, дополнительное отверстие небольшого диаметра располагается эксцентрично в передненижней створке левого атриовентрикулярного клапана (85% случаев), что и было обнаружено интраоперационно в нашем случае.

В литературе представлено немного серий хирургических наблюдений, в которых были бы изложены способы и результаты коррекции ДОЛАВК при открытом атриовентрикулярном канале. Предлагаемые варианты коррекции ДОЛАВК варьируют в хирургических приемах в зависимости от типа анатомии и выраженности гемодинамических нарушений. Тем не менее было убедительно продемонстрировано, что соединение двух отверстий в единое атриовентрикулярное соединение приводит к выраженной недостаточности клапана и невозможности ее коррекции никакими техническими

Рис. 4. Протез «МедИнж-25» в митральной позиции, реконструкция межпредсердной перегородки двумя заплатами

ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек.

Fig. 4. St Jude type mitral prosthesis, two patch for atrial septal defect closure

Right atrium (RA); right ventricle (RV).

приемами [19]. Попытки сохранения собственного клапана не увенчались успехом из-за сохраняющейся недостаточности и риска развития стеноза, что побудило нас выполнить протезирование низкопрофильным протезом, позволяющим надеяться на длительный стабильный результат операции. Учитывая высокий риск развития полной поперечной блокады при имплантации заплаты в полости единого предсердия, перемещение коронарного синуса в левое предсердие стало оправданным техническим приемом в данном случае, что позволило избежать ятрогенной полной поперечной блокады.

Литература/References

1. Van Praagh R. The importance of segmental situs in the diagnosis of congenital heart disease. *Semin Roentgenol.* 1985; 20 (3): 254–71. DOI: [https://doi.org/10.1016/0037-198x\(85\)90009-4](https://doi.org/10.1016/0037-198x(85)90009-4)
2. Maldjian P.D., Saric M. Approach to dextrocardia in adults: review. *AJR Am J Roentgenol.* 2007; 188 (6 suppl): S39–49. DOI: <https://doi.org/10.2214/AJR.06.1179>
3. Offen S., Jackson D., Canniffe C., Choudhary P., Celermajer D.S. Dextrocardia in adults with congenital heart disease. *Heart Lung Circ.* 2016; 25 (4): 352–7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2015.09.003>
4. Kennedy M.P., Omran H., Leigh M.W., Dell S., Morgan L., Molina P.L., et al. Congenital heart disease and other heterotaxic defects in a large cohort of patients with primary ciliary dyskinesia. *Circulation.* 2007; 115 (22): 2814–21. DOI: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.649038>
5. Bitar F.F., Shbaro R., Mroueh S., Yunis K., Obeid M. Dextrocardia and corrected transposition of the great arteries (I,D,D) in a case of Kartagener's syndrome: a unique association. *Clin Cardiol.* 1998; 21 (4): 298–9. DOI: <https://doi.org/10.1002/clc.4960210414>
6. Casanova F., Zulu M., Oliver F. Patient with situs inversus stabbed in the right flank. *Internet J Surg.* 2008; 20 (1): 1–5.
7. Report of the British Cardiac Society Working Party. Grown-up congenital heart (GUCh) disease: current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in the UK. *Heart.* 2002; 88 (suppl 1): i1–i14. DOI: https://doi.org/10.1136/heart.88.suppl_1.i1
8. Afzelius B.A. Inheritance of randomness. *Med Hypotheses.* 1996; 47 (1): 23–6. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0306-9877\(96\)90037-7](https://doi.org/10.1016/S0306-9877(96)90037-7)
9. Baño-Rodrigo A., Van Praagh S., Trowitzsch E., Van Praagh R. Double-orifice mitral valve: a study of 27 post-mortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am J Cardiol.* 1988; 61 (1): 152–60. DOI: [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(88\)91322-7](https://doi.org/10.1016/0002-9149(88)91322-7)
10. Greenfield W. Double mitral valve. *Trans Pathol Soc (London).* 1876; 27: 128–9.
11. Zalstein E., Hamilton R., Zucker N., Levitas A., Gross G.J. Presentation, natural history, and outcome in children and adolescents with double orifice mitral valve. *Am J Cardiol.* 2004; 93 (8): 1067–9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.01.015>
12. Sugiyama H., Hoshiai M., Toda T., Nakazawa S. Double-orifice mitral valve associated with noncompaction of left ventricular myocardium. *Pediatr Cardiol.* 2006; 27 (6): 746–9. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00246-006-1014-z>
13. van Buuren F., Faber L., Bogunovic N. Double orifice mitral valve with normal function: an echocardiography and MRI study of a rare finding. *Eur Heart J.* 2011; 32 (2): 137. DOI: <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehq350>
14. Westendorp I.C., de Bruin-Bon H.A., Hrudova J. Double orifice mitral valve; a coincidental finding. *Eur J Echocardiogr.* 2006; 7 (6): 463–4. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.euje.2005.08.007>
15. Congiu S., Josa M., Freixa X., Azqueta M., Messtres C., Mulet J. Mitral insufficiency with a double-orifice mitral valve in an adult patient. *J Thorac Cardiovasc. Surg.* 2007; 134 (1): 250–1. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.11.074>
16. Das B.B., Pauliks L.B., Knudson O.A., Kirby S., Chan K.C., Valdes-Cruz L., et al. Double-orifice mitral valve with intact atrioventricular septum: an echocardiographic study with anatomic and functional considerations. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005; 18 (3): 231–6. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jecho.2004.12.001>
17. Anwar A.M., McGhie J.S., Meijboom F.J., Ten Cate F.J. Double orifice mitral valve by real-time three-dimensional echocardiography. *Eur J Echocardiogr.* 2008; 9 (5): 731–2. DOI: <https://doi.org/10.1093/ejehocardi/jen149>
18. Warnes C., Somerville J. Double mitral valve orifice in atrioventricular defects. *Br Heart J.* 1983; 49 (1): 59–64. DOI: <https://doi.org/10.1136/hrt.49.1.59>
19. Hoohenkerk G.J., Wenink A.C., Schoof P.H., Koolbergen D.R., Bruggemans E.F., Rijlaarsdam M., et al. Results of surgical repair of atrioventricular septal defect with double-orifice left atrioventricular valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009; 138 (5): 1167–71. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2009.05.012>

Заключение

Сочетание промежуточной формы открытого атриовентрикулярного канала с единым предсердием, двойным отверстием левого атриовентрикулярного клапана, аномалией впадения системных вен и *situs inversus* у взрослого пациента, является редким клиническим наблюдением естественного течения ВПС с его сложной вариантной анатомией. Хорошие непосредственные результаты первичной радикальной коррекции позволяют надеяться на стабильность клинического состояния пациентки не только в ближайшем, но и в отдаленном послеоперационном периодах.