

<https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-30-40>

Ультразвуковая семиотика редких врожденных аномалий левого желудочка и митрального клапана: краткий иллюстрированный обзор литературы

А.М. Ванеева, И.Ю. Барышникова, М.Ю. Мироненко

*ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр
сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева” Министерства
здравоохранения Российской Федерации, г. Москва*

В кратком иллюстрированном обзоре литературы представлена ультразвуковая семиотика редких врожденных аномалий левого желудочка и митрального клапана. Описана ультразвуковая картина таких аномалий, как двухкамерный левый желудочек, удвоение верхушки сердца, дивертикул левого желудочка, удвоение митрального клапана. Знание анатомических и физиологических особенностей и ультразвуковой семиотики представленных пороков позволяет проводить их дифференциальную диагностику.

Ключевые слова: эхокардиография, двухкамерный левый желудочек, удвоение верхушки сердца, дивертикул левого желудочка, удвоение отверстия митрального клапана, дублированный митральный клапан

Цитирование: Ванеева А.М., Барышникова И.Ю., Мироненко М.Ю. Ультразвуковая семиотика редких врожденных аномалий левого желудочка и митрального клапана: краткий иллюстрированный обзор литературы. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022; 3: 30–40. <https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-30-40>

А.М. Ванеева – младший научный сотрудник отделения ультразвуковой диагностики ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева” Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. <https://orcid.org/0000-0002-2065-5720>

И.Ю. Барышникова – к.м.н., научный сотрудник отделения ультразвуковой диагностики ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева” Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. <https://orcid.org/0000-0001-8071-2531>

М.Ю. Мироненко – к.м.н., заведующая отделением ультразвуковой диагностики ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева” Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. <https://orcid.org/0000-0002-9209-9102>

Контактная информация: Ванеева Анна Муратовна. E-mail: anva88@mail.ru

Аномалии строения левого желудочка (ЛЖ) являются крайне редкой врожденной патологией. Общеизвестно, что морфология атриовентрикулярных клапанов соответствует типу желудочка. Внутриутробное формирование атриовентрикулярных клапанов происходит несколько раньше развития межжелудочковой перегородки, поэтому могут встречаться различные нарушения строения ЛЖ и митрального клапана в комбинации друг с другом или по отдельности [1]. Отсутствует общепринятая классификация врожденных аномалий ЛЖ. В настоящем обзоре описана редчайшая врожденная патология ЛЖ, а именно двухкамерный ЛЖ, удвоение верхушки сердца, дивертикул левого желудочка, удвоение отверстия митрального клапана, дублированный митральный клапан.

Двухкамерный ЛЖ характеризуется разделением полости ЛЖ на две камеры аномальной мышечной тканью-гребнем, в связи с чем одна из камер может быть трактована как аневризма или псевдоаневризма ЛЖ. Аневризма и псевдоаневризма ЛЖ – это 2 осложнения инфаркта миокарда, при которых роль визуализации имеет первостепенное значение. Псевдоаневризма является результатом разрыва свободной стенки желудочка, удерживаемой вышележащим прилегающим перикардом, и, соответственно, не содержит всех трех слоев сердечной ткани, имеет узкую шейку и демонстрирует парадоксальные (дискинетические) движения во время систолы [2]. В то время как истинные аневризмы определяются как участки истонченного миокарда, которые являются дискинетическими и охватывают всю толщину стенки. Дивертикул ЛЖ и двухкамерный ЛЖ содержат все 3 слоя сердечной ткани, которые обычно сокращаются синхронно с остальной частью желудочка [3, 4]. В отличие от двухкамерного ЛЖ дивертикул имеет узкую шейку, соединяющую его с ЛЖ [5, 6]. Аномальное строение ЛЖ с нормальной систолической функцией свидетельствует в пользу двухкамерного ЛЖ, а не аневризмы [7].

Точная распространенность двухкамерного ЛЖ неизвестна, поскольку для описания этой редкой патологии в медицинской литературе используются пять частично совпадающих терминов, не имеющих стро-

гого определения: добавочная камера ЛЖ, аневризма ЛЖ, дивертикул ЛЖ, добавочная камера ЛЖ и добавочный ЛЖ. Единичные исследования сообщают о частоте встречаемости указанных аномалий от 0,04 до 0,42% среди всех врожденных пороков сердца [8].

Пациенты с двухкамерным ЛЖ обычно остаются бессимптомными, и аномалия является эхокардиографической находкой [3, 9]. Мультимодальный диагностический подход с применением эхокардиографии, компьютерной томографии (КТ), магнитно-резонансной томографии сердца, коронароангиографии и вентрикулографии позволяет детально оценить анатомию, морфологию и гемодинамику описанных аномалий ЛЖ.

Редчайшую патологию – удвоение верхушки ЛЖ – у человека впервые описали К. Тежа, В.С. Стюргилл в 1986 г. [10]. Известно, что она часто встречается у морских млекопитающих [11]. Патология может встречаться как изолированно, так и в сочетании с другими врожденными пороками сердца. Предполагают, что разделение верхушки сердца происходит при нарушении формирования мышечных волокон при изгибе первичной трубки в период эмбриогенеза. В отечественной и зарубежной медицинской литературе крайне мало информации об этой аномалии, и большинство представленных случаев были диагностированы при патологоанатомическом исследовании [10, 12, 13]. При асимптомном течении удвоение верхушки ЛЖ является диагностической находкой [14]. Эхокардиография является простым методом диагностики данной патологии. Клиническое значение и влияние на выживаемость данной патологии сердца пока не изучены [15–17].

Приводим собственное наблюдение двухкамерного ЛЖ в сочетании с удвоением верхушки сердца. Девочка 13 лет пришла на амбулаторный прием. Жалоб не предъявляла. ЧСС – 74 уд/мин. В возрасте 2 мес была выполнена резекция коарктации аорты, пластика множественных дефектов межжелудочковой перегородки и трикуспидального клапана. При плановом трансторакальном эхокардиографическом исследовании выявлена аномальная мышечная перегородка-тяж от свободной стенки ЛЖ к нижней трети межжелудочковой перегородки. Данное образование формирует

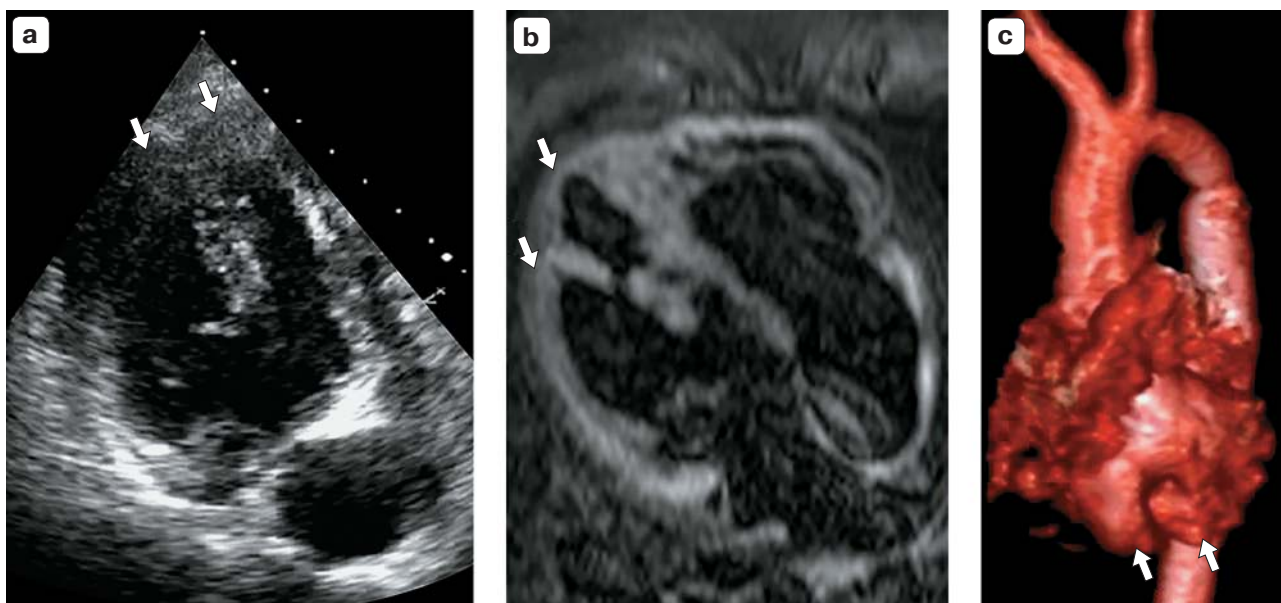


Рис. 1. Мультимодальная диагностика патологии сердца девочки 13 лет. Двухкамерный ЛЖ с удвоением верхушки сердца. а – трансторакальная эхокардиограмма (проекция индивидуального сканирования с оптимизацией визуализации верхушки сердца). б, с – КТ. Стрелками указаны две верхушки сердца.

удвоение верхушки ЛЖ. Заполнение кровью обеих верхушек и ее эвакуация происходят свободно. Обструкция выхода в аорту из ЛЖ отсутствует. Глобальная систолическая функция ЛЖ в норме (фракция выброса – 62%; глобальная деформация: продольная – 19,6%, циркулярная – 18,9%). Функция клапанов сердца не изменена. КТ с внутривенным контрастированием подтвердила диагноз: двухкамерный ЛЖ с удвоением верхушки ЛЖ (рис. 1).

Удвоение отверстия митрального клапана – редкая аномалия развития клапана, при которой в пределах левого атриовентрикулярного кольца имеется дополнительное сообщение между предсердием и желудочком. Удвоение отверстия митрального клапана первым описал W.S. Greenfield в 1876 г. [18]. Учитывая частоту встречаемости, фактические эпидемиологические данные относительно митрального клапана с двойным отверстием отсутствуют. В ходе патологоанатомического исследования 2 733 случаев из кардиологического регистра детской больницы в г. Бостоне (США) удвоение отверстия митрального клапана было обнаружено в 28 (1%) случаях [19]. В ретроспективном исследовании, включающем 79 919 эхокардиографических обследований в период

с 1993 по 2006 г., показана 0,01% -я встречаемость удвоения отверстия митрального клапана [20]. E. Zalstein et al. [21] с 1980 по 2002 г. обследовали 46 детей от 2 до 16 лет с удвоением митрального клапана (без классификации на типы удвоения) для определения клинической картины, сопутствующих аномалий, анамнеза и исхода. У 43% была выявлена недостаточность митрального клапана, у 17% – стеноз, у 6,5% – комбинированное поражение: стеноз и недостаточность, у 37% – патологии клапана не было. Только 3 пациента были с изолированным удвоением митрального клапана, остальные 43 пациента имели сочетанные врожденные пороки сердца. Наиболее часто встречаемый порок (39%) – частичный атриовентрикулярный канал, в 13% случаев определялся общий открытый атриовентрикулярный канал. Также были случаи сочетания с коарктацией аорты, аортальным стенозом, дефектом межжелудочковой перегородки и другими врожденными пороками сердца. Хирургическое вмешательство требовалось в основном из-за ассоциированной патологии [21].

S.V. Patted et al. [22] описывают 0,05% -ю частоту удвоения отверстия митрального клапана от общей популяции. Также встречаются случаи сочетания с коарктацией

аорты, аортальным стенозом, дефектом межжелудочковой перегородки и другими врожденными пороками сердца. При этом хирургическое вмешательство требовалось в основном из-за ассоциированной патологии [23].

Согласно E. Trowitzsch et al. (1985 г.) [24], чаще всего выделяют следующие варианты удвоения отверстия митрального клапана (double-orifice mitral valve):

1) тип полного моста (complete bridge type) – характеризуется удвоением отверстия митрального клапана, которое визуализируется на всем протяжении: на уровне концов створок, в средней части створок и на уровне кольца клапана (оба отверстия бывают круглыми, почти одинакового размера и четко очерченными);

2) тип неполного моста (incomplete bridge type) – характеризуется удвоением отверстия митрального клапана, которое визуализируется на концах створок, но не видно в средней части и на уровне кольца;

3) щелевидный тип (hole type) – характеризуется дополнительным отверстием в одной из створок со своим подклапаным аппаратом, которое определяется на уровне середины створки и не визуализируется при смещении сканирующего луча к верхушке или основанию ЛЖ (при этом типе створки медиального клапана крепятся к передне-латеральной группе папиллярных мышц).

Также выделяют полностью дублированный митральный клапан (duplicate mitral valve), который характеризуется двумя независимыми митральными клапанными аппаратами (створки и кольца) и подклапанными структурами (хорды и папиллярные мышцы), которые хорошо функционируют по отдельности [25, 26]. Это крайне редкий тип удвоения митрального клапана, который обычно не сочетается с другими сердечными аномалиями. В нашем случае, представленном ниже, у пациента имелись множественные дефекты межжелудочковой перегородки.

Приводим собственное наблюдение дублированного митрального клапана. Мальчик 13 лет, которому в 3-летнем возрасте были проведены пластика и ушивание множественных дефектов межжелудочковой перегородки, шовная пластика трикуспидального клапана, фенестрации межпред-

сердной перегородки, пришел на диспансерный осмотр к кардиологу. Аускультативно был выявлен систолический шум на верхушке, в связи с чем проведена эхокардиография. При эхокардиографическом исследовании визуализируется двухкамерный ЛЖ с дублированным митральным клапаном (duplicate mitral valve) (рис. 2): определяются два самостоятельных фиброзных кольца; две группы неизмененных створок, каждая – со своим подклапанным аппаратом. Диаметр латерального фиброзного кольца составил 18 мм, медиального – 19 мм. На латеральном клапане регургитация II степени, на медиальном клапане регургитации нет. Нарушение глобальной функции ЛЖ не выявлено (фракция выброса – 55%, глобальная деформация: продольная – 20,4%, циркулярная – 19,5%). Интраоперационно дублированный митральный клапан был подтвержден, но ввиду сохранной функции клапана хирургическое вмешательство не было выполнено.

Следующее собственное наблюдение – комплекс гипоплазии левого сердца с удвоением отверстия митрального клапана по типу неполного моста (incomplete bridge type). Новорожденный мальчик в возрасте 2 дней весом 1,5 кг экстренно поступил в клинику в крайне тяжелом состоянии. При трансторакальной эхокардиографии выявлен комплекс гипоплазии левого сердца (гипоплазия ЛЖ (z-балл = -2,63), митрального клапана (z-балл = -2,92), аортального клапана (z-балл = -3,76), восходящей аорты (z-балл = -3,84)); атрио-вентрикулярный канал промежуточной формы с удвоением отверстия митрального клапана, визуализируемого на концах створок, по типу неполного моста (рис. 3); коарктация аорты; широкий открытый артериальный проток диаметром 4,5 мм; дефект межпредсердной перегородки. Ввиду тяжести состояния пациента КТ и магнитно-резонансная томография не проводились.

В случаях, когда дополнительное отверстие не имеет подклапанных структур, следует говорить о фенестрации створки [26]. Трехмерная чреспищеводная эхокардиография в нашем наблюдении позволила установить истинную анатомию митрального аппарата и причину митральной регургитации.

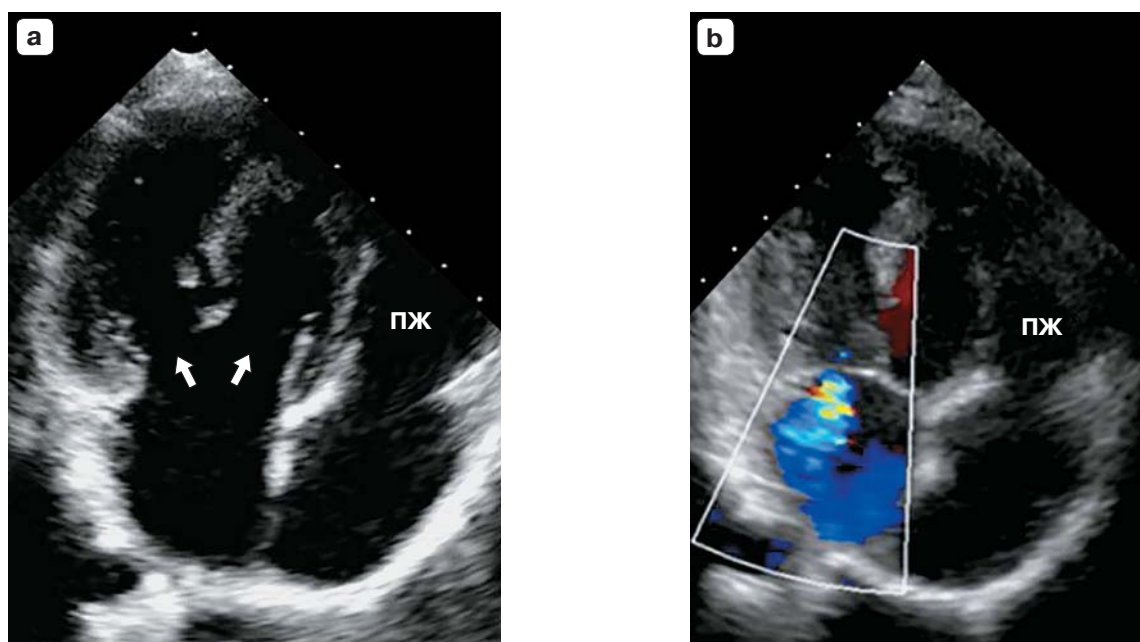


Рис. 2. Трансторакальные эхокардиограммы мальчика 13 лет. Двухкамерный ЛЖ с дублированным митральным клапаном. Верхушечный доступ в проекции четырех камер. а – в В-режиме визуализируются anomальная мышечная ткань-гребень, разделяющая ЛЖ на две камеры; два самостоятельных фиброзных кольца митрального клапана; две группы неизмененных створок, каждая – со своим подклапанным аппаратом. б – в режиме цветового доплеровского картирования определяются регургитация на латеральном клапане, vena contracta – 4 мм. Стрелки указывают на отверстия дублированного митрального клапана. ПЖ – правый желудочек.

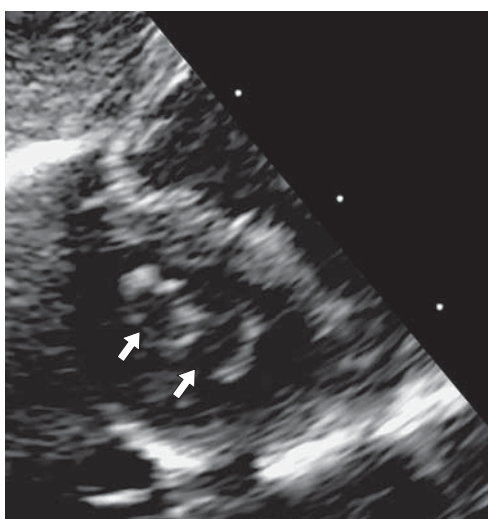


Рис. 3. Трансторакальная эхокардиограмма новорожденного мальчика в возрасте 2 дней с комплексом гипоплазии левого сердца. Атриовентрикулярный канал промежуточной формы с удвоением отверстия митрального клапана, визуализируемого на концах створок, по типу неполного моста (incomplete bridge type). Субкостальный доступ в проекции по короткой оси ЛЖ на уровне створок митрального клапана. Визуализируется удвоение отверстия митрального компонента на концах створок (стрелки).

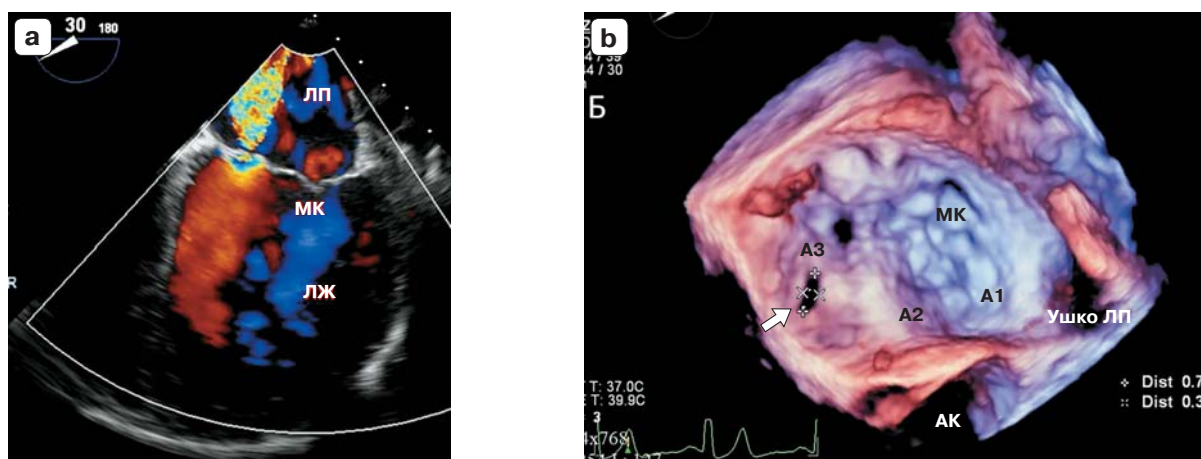


Рис. 4. Чреспищеводные эхокардиограммы пациента 32 лет. Фенестрация передней створки митрального клапана с недостаточностью II–III степени. а – двухмерный режим с цветовым доплеровским картированием. Устье регургитации расположено в основании передней створки митрального клапана. б – трехмерный режим. Измерение размеров фенестрации передней створки митрального клапана в сегменте А3. Стрелкой указана фенестрация. ЛП – левое предсердие, МК – митральный клапан, АК – аортальный клапан.

Приводим собственное наблюдение фенестрации передней створки митрального клапана. Мужчина 32 лет с детства наблюдался по месту жительства с диагнозом “пролапс створок митрального клапана с недостаточностью III степени”. В течение последних 3 лет отмечает ухудшение состояния. Аускультативно: ослабление 1-го тона и систолический шум на верхушке. При эхокардиографическом исследовании визуализирована недостаточность митрального клапана II–III степени (струя регургитации исходит из основания передней створки), увеличение левых отделов сердца. При трехмерном чреспищеводном исследовании выявлено дополнительное отверстие (фенестрация) передней створки в сегменте А3 размером $7,0 \times 3,5$ мм с регургитацией II–III степени (рис. 4). Интраоперационно диагноз был подтвержден.

Пациенты с удвоением отверстия митрального клапана обычно не имеют клинической симптоматики. Однако возможно развитие стеноза митрального клапана, регургитации, а также сочетание с другой врожденной сердечной аномалией. Решение о необходимости хирургического лечения принимается на основании клинической картины индивидуально у каждого пациента [24].

Изолированная гипоплазия верхушки ЛЖ – редкая врожденная аномалия сердца, относящаяся к неклассифицируемым кар-

диомиопатиям с рестриктивным типом гемодинамики. Этиология неизвестна, предполагается, что аномалия возникает вследствие нарушения морфогенеза сердца в раннем периоде эмбриогенеза или мутации гена *Lamin A/C* [28–30]. Аномалия может быть изолированной или сочетанной с другими врожденными пороками сердца. Согласно концепции D. Goor, C.W. Lillehei [31], ЛЖ имеет приточную, трабекулярно-верхушечную и отточную части. При изолированной гипоплазии верхушки ЛЖ отсутствует трабекулярно-верхушечная часть ЛЖ. Впервые в 2004 г. M. Fernandez-Valls et al. [32] на основании данных КТ и магнитно-резонансной томографии трех пациентов описали основные признаки патологии:

- 1) сферическое ремоделирование полости ЛЖ и выбухание межжелудочковой перегородки вправо в сочетании с нарушением систолической функции ЛЖ;
- 2) замещение миокарда верхушки ЛЖ эпикардиальным жиром;
- 3) измененное крепление папиллярных мышц – локализация на уплощенной верхушке ЛЖ;
- 4) удлинённая полость правого желудочка, “окутывающая” верхушку ЛЖ.

Визуализация указанных признаков при трансторакальном эхокардиографическом исследовании является несложной. В большинстве представленных случаев у детей

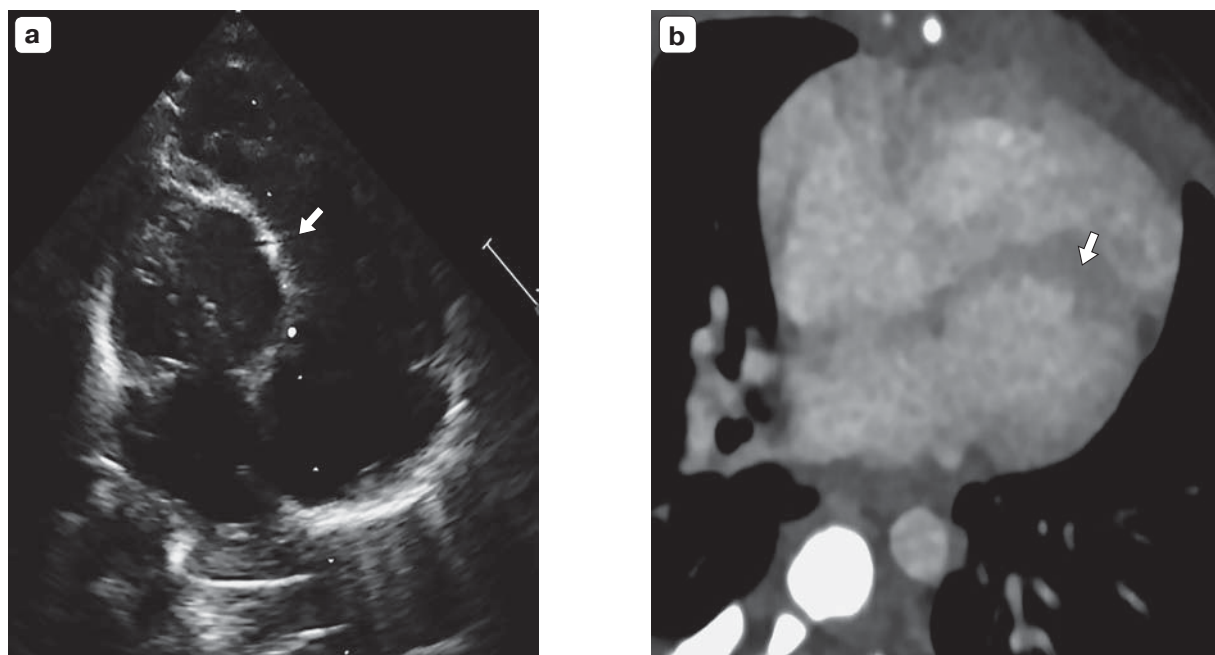


Рис. 5. Мультимодальная диагностика патологии сердца новорожденного мальчика в возрасте 4 дней. Изолированная гипоплазия верхушки ЛЖ. а – трансторакальная эхокардиограмма (верхушечный доступ в проекции четырех камер). Сферическое ремоделирование полости ЛЖ и выбухание межжелудочковой перегородки вправо (стрелка), замещение миокарда верхушки ЛЖ гиперэхогенной несокращающейся тканью, аномалия крепления папиллярных мышц. б – КТ с внутривенным контрастированием. Верхушка сердца образована ПЖ. Сферическое ремоделирование полости ЛЖ и выбухание межжелудочковой перегородки вправо, аномальное крепление папиллярных мышц митрального клапана (стрелка).

и подростков клинические проявления были незначительными. Однако из-за риска развития аритмий, посткапиллярной легочной гипертензии и нарушений функции желудочков пациенты нуждаются в регулярном тщательном наблюдении [27–30].

Приводим собственное наблюдение изолированной гипоплазии верхушки ЛЖ. Новорожденный мальчик в возрасте 4 дней весом 2,9 кг поступил в отделение реанимации в тяжелом состоянии. По данным эхокардиографии выявлены: изолированная гипоплазия верхушки ЛЖ, гипоплазия дистальной дуги и перешейка аорты, открытый артериальный проток с праволевым сбросом, открытое овальное окно, легочная гипертензия (рис. 5). При выполнении КТ с внутривенным контрастированием эхокардиографический диагноз был подтвержден.

Дивертикул ЛЖ встречается в 0,26–0,75% случаев у пациентов, оперированных или обследованных по поводу сердечной патологии. Патология представляет со-

бой дополнительную аномальную полость (выпячивание) ЛЖ, сообщающуюся с основной камерой через соустье, которое может быть как широким, так и узким. Стенка дивертикула может быть образована всеми мышечными слоями, иногда с вовлечением перикарда [33].

Приводим собственное наблюдение дивертикула ЛЖ. При плановом эхокардиографическом исследовании у мальчика 7 мес диагностирована аномалия ЛЖ – дивертикул ЛЖ в области его верхушки. Диагноз “дивертикул ЛЖ” подтвержден при КТ с внутривенным контрастированием (рис. 6). Семейный анамнез не отягощен. Жалоб родители не предъявляли. Пренатально диагноз не был установлен.

В кратком обзоре литературы, иллюстрированном собственным клиническим материалом, представлены основные варианты аномалий формирования ЛЖ и митрального клапана. Несмотря на то, что ЛЖ и митральный клапан представляют собой единую функциональную структуру,

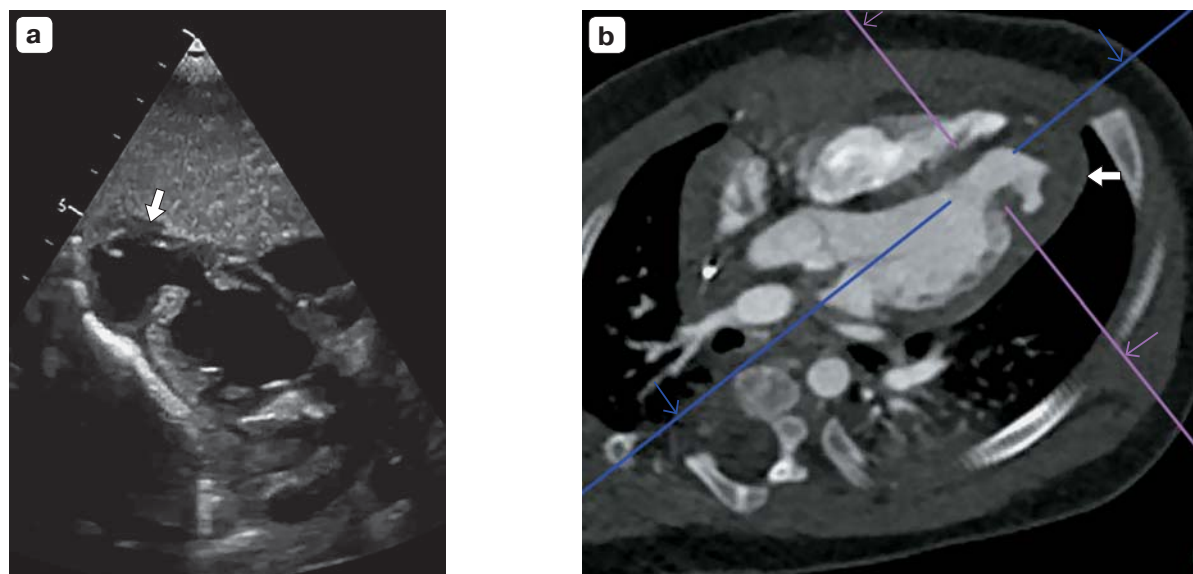


Рис. 6. Мультимодальная диагностика патологии сердца мальчика 7 мес. Дивертикул ЛЖ. а – трансторакальная эхокардиограмма (субкостальный доступ в проекции по длинной оси ЛЖ). б – КТ с внутривенным контрастированием. Дивертикул в области верхушки ЛЖ – узкая шейка соединяет полость ЛЖ с дополнительной полостью, которая имеет мышечную стенку (стрелка).

ее врожденные аномалии хотя и крайне редки, но весьма разнообразны. Знание анатомических и физиологических особенностей и ультразвуковой семиотики представленных пороков позволяет проводить их дифференциальную диагностику.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бокерия Л.А., Беришвили И.И. *Хирургическая анатомия сердца*. Т. 2. Изд. 2-е, испр. и доп. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2009.
2. Caldeira A., Albuquerque D., Coelho M., Corte-Real H. Left ventricular pseudoaneurysm: imagingologic and intraoperative images. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2019; 12 (12): e009500. <https://doi.org/10.1161/circimaging.119.009500>
3. Zhang X.Y., Cao T.S., Yuan L.J. Double-chambered left ventricle in echocardiography. *Echocardiography*. 2012; 29 (3): E67–E68. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2011.01569.x>
4. Mordi I., Carrick D., Tzemos N. Diagnosis of double-chambered left ventricle using advanced cardiovascular imaging. *Echocardiography*. 2013; 30 (7): E206–E208. <https://doi.org/10.1111/echo.12244>
5. Bilici M., Demir F., Akın A., Guzel A., Akdeniz O., Tan I. Echocardiographic diagnosis of double-chambered left ventricle. *J. Echocardiogr*. 2016; 14 (4): 176–178. <https://doi.org/10.1007/s12574-016-0297-1>
6. Sanz J., Rius T., Kuschnir P., Macaluso F., Fuster V., Poon M. Images in cardiovascular medicine. Double-chambered left ventricle: complete characterization by cardiac magnetic resonance and multidetector-row computed tomography. *Circulation*. 2004; 110 (20): e502–e503. <https://doi.org/10.1161/01.cir.0000147273.67609.7d>
7. Saadia S., Nasir A., Sultan F.A.T. Double-chambered left ventricle: diagnosis by CMR and review of the literature. *Egypt Heart J*. 2023; 75 (1): 15. <https://doi.org/10.1186/s43044-023-00341-w>
8. Skapinker S. Diverticulum of the left ventricle of the heart; review of the literature and report of a successful removal of the diverticulum. *AMA Arch. Surg*. 1951; 63 (5): 629–634. <https://doi.org/10.1001/archsurg.1951.01250040643009>
9. Masci P.G., Pucci A., Fontanive P., Cocci M., Marraccini P., Lombardi M. Double-chambered left ventricle in an asymptomatic adult patient. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2012; 13 (3): E1–E3. <https://doi.org/10.1093/ejehocardi/jer242>
10. Teja K., Sturgill B.C. Bifid cardiac apex. *Am. Heart J*. 1986; 111 (5): 1004–1005. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(86\)90659-9](https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90659-9)
11. Sedmera D., Misek I., Klima M., Thompson R.P. Heart development in the spotted dolphin (*Stenella attenuata*). *Anat. Rec. A. Discov. Mol. Cell. Evol. Biol*. 2003; 273 (2): 687–699. <https://doi.org/10.1002/ar.a.10086>
12. De Bartolo D., De Luca E., Arena V., Ausania F., Buja L.M., Ricci P. Bifid cardiac apex and high take off: an unusual association in a case of sudden death. *Cardiovasc. Pathol*. 2016; 25 (6): 512–514. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2016.09.001>
13. Wu A., Kay D., Fishbein M.C. Bifid cardiac apex in a 25-year-old male with sudden cardiac death.

- Cardiovasc. Pathol.* 2014; 23 (1): 59–60. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2013.06.003>
14. Masoura C., Aggeli C., Aznaouridis K., Felekos I., Tousoulis D. Bifid cardiac apex in an old woman. *J. Cardiovasc. Ultrasound.* 2017; 25 (2): 70–71. <https://doi.org/10.4250/jcu.2017.25.2.70>
 15. Maleki M., Esmailzadeh M., Alizadeasl A., Hashemi A. A rare case of congenital heart disease with bifid cardiac apex: a unique finding in left ventricle. *J. Tehran Heart Cent.* 2013; 8 (3): 158–160. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3874376/>
 16. Teja K., Sturgill B.C. Bifid cardiac apex. *Am. Heart J.* 1986; 111 (5): 1004–1005. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(86\)90659-9](https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90659-9)
 17. Sayin O.A., Ugurlucan M., Dursun M., Ucar A., Tireli E. Bifid cardiac apex: a rare morphologic structure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006; 131 (2): 474–475. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.10.016>
 18. Greenfield W.S. Double mitral valve. *Trans. Pathol. Soc. London.* 1876; 27: 128–129.
 19. Bano-Rodrigo A., Van Praagh S., Trowitzsch E., Van Praagh R. Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am. J. Cardiol.* 1988; 61 (1): 152–160. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(88\)91322-7](https://doi.org/10.1016/0002-9149(88)91322-7)
 20. Abdul R., Chowdhury Y.S. Double orifice mitral valve. 2020. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.
 21. 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): 1067–1069. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.01.015>
 22. Patted S.V., Halkati P.C., Ambar S.S., Sattur A.G. Successful treatment of double-orifice mitral stenosis with percutaneous balloon mitral commissurotomy. *Case Rep. Cardiol.* 2012; 2012: 315175. <https://doi.org/10.1155/2012/315175>
 23. Jensen G., Smith T., Flores M. Repair of a duplicate mitral valve in a patient with ascending aortic aneurysm and bicuspid aortic valve. *Ann. Thorac. Surg.* 2014; 97 (3): e67–e69. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.09.116>
 24. Trowitzsch E., Bano-Rodrigo A., Burger B.M., Colan S.D., Sanders S.P. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1985; 6 (2): 383–387. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(85\)80176-5](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(85)80176-5)
 25. Wingle E.D. Duplication of the mitral valve. *Br. Heart J.* 1957; 19 (2): 296–300. <https://doi.org/10.1136/hrt.19.2.296>
 26. Ando K., Tomita Y., Masuda M., Nakashima A., Tominaga R. Repair for a duplicate mitral valve with torn chordae. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007; 134 (4): 1062–1063. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.04.036>
 27. Sharma S., Dinwoodey D.I., Chaudhry G.M., Labib S.B. Congenital double-chambered left ventricle presenting as monomorphic ventricular tachycardia. *CASE (Phila).* 2019; 3 (2): 51–55. <https://doi.org/10.1016/j.case.2018.11.008>
 28. Сугак А.Б., Сильнова И.В., Басаргина Е.Н., Дворяковский И.В., Барский В.И., Филинов И.В., Дегтярева Т.Д., Архипова Е.Н. Новый диагноз: гипоплазия верхушки левого желудочка сердца. *Ультразвуковая и функциональная диагностика.* 2013; 3: 79–87.
 29. Скидан В.И., Павлюкова Е.Н., Нарциссова Г.П. Изолированная гипоплазия верхушки левого желудочка, редкая врожденная кардиомиопатия. *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины.* 2018; 33 (1): 21–26. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2018-33-1-21-26>
 30. Liao H.Q., Peng Z.F., Zhang M., Tan Y., Ouyang M.Z., Zhou D., Tang K., Tang S.X., Shang Q.L. Isolated ventricular apical hypoplasia: a report of four cases and literature review. *J. Clin. Ultrasound.* 2021; 49 (1): 78–82. <https://doi.org/10.1002/jcu.22858>
 31. Alvarez L., Munoz-Castellanos L., Espinosa-Caliani J.S., Kuri-Nivon M., Saucedo R., Fernandez J.E., Aranega A. Atrioventricular septal defect: quantitative anatomy of the left ventricle. *Pediatr. Cardiol.* 1996; 17: 97–103. <https://doi.org/10.1007/BF02505091>
 32. Fernandez-Valls M., Srichai M.B., Stillman A.E., White R.D. Isolated left ventricular apical hypoplasia: a new congenital anomaly described with cardiac tomography. *Heart.* 2004; 90 (5): 552–555. <https://doi.org/10.1136/hrt.2003.010637>
 33. Бершвили Д.О. Врожденные дивертикулы сердца / Бокерия Л.А., Шаталова К.В. (ред.) *Детская кардиохирургия.* 2016. С. 441–443.

REFERENCES

1. Bokeria L.A. Berishvili I.I. *Surgical anatomy of the heart.* V. 2. 2nd ed. Moscow: SCCVS named after A.N. Bakulev RAMN, 2009. (in Russian)
2. Caldeira A., Albuquerque D., Coelho M., Corte-Real H. Left ventricular pseudoaneurysm: imagingologic and intraoperative images. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2019; 12 (12): e009500. <https://doi.org/10.1161/circimaging.119.009500>
3. Zhang X.Y., Cao T.S., Yuan L.J. Double-chambered left ventricle in echocardiography. *Echocardiography.* 2012; 29 (3): E67–E68. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2011.01569.x>
4. Mordi I., Carrick D., Tzemos N. Diagnosis of double-chambered left ventricle using advanced cardiovascular imaging. *Echocardiography.* 2013; 30 (7): E206–E208. <https://doi.org/10.1111/echo.12244>
5. Bilici M., Demir F., Akın A., Guzel A., Akdeniz O., Tan I. Echocardiographic diagnosis of double-chambered left ventricle. *J. Echocardiogr.* 2016; 14 (4): 176–178. <https://doi.org/10.1007/s12574-016-0297-1>
6. Sanz J., Rius T., Kuschnir P., Macaluso F., Fuster V., Poon M. Images in cardiovascular medicine. Double-chambered left ventricle: complete characterization by cardiac magnetic resonance and multidetector-row computed tomography. *Circulation.* 2004; 110 (20): e502–e503. <https://doi.org/10.1161/01.cir.0000147273.67609.7d>
7. Saadia S., Nasir A., Sultan F.A.T. Double-chambered left ventricle: diagnosis by CMR and

- review of the literature. *Egypt Heart J.* 2023; 75 (1): 15. <https://doi.org/10.1186/s43044-023-00341-w>
8. Skapinker S. Diverticulum of the left ventricle of the heart; review of the literature and report of a successful removal of the diverticulum. *AMA Arch. Surg.* 1951; 63 (5): 629–634. <https://doi.org/10.1001/archsurg.1951.01250040643009>
 9. Masci P.G., Pucci A., Fontanive P., Coceani M., Marraccini P., Lombardi M. Double-chambered left ventricle in an asymptomatic adult patient. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging.* 2012; 13 (3): E1–E3. <https://doi.org/10.1093/ejechocard/jer242>
 10. Teja K., Sturgill B.C. Bifid cardiac apex. *Am. Heart J.* 1986; 111 (5): 1004–1005. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(86\)90659-9](https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90659-9)
 11. Sedmera D., Miskic I., Klima M., Thompson R.P. Heart development in the spotted dolphin (*Stenella attenuata*). *Anat. Rec. A. Discov. Mol. Cell. Evol. Biol.* 2003; 273 (2): 687–699. <https://doi.org/10.1002/ar.a.10086>
 12. De Bartolo D., De Luca E., Arena V., Ausania F., Buja L.M., Ricci P. Bifid cardiac apex and high take off: an unusual association in a case of sudden death. *Cardiovasc. Pathol.* 2016; 25 (6): 512–514. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2016.09.001>
 13. Wu A., Kay D., Fishbein M.C. Bifid cardiac apex in a 25-year-old male with sudden cardiac death. *Cardiovasc. Pathol.* 2014; 23 (1): 59–60. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2013.06.003>
 14. Masoura C., Aggeli C., Aznaouridis K., Felekos I., Tousoulis D. Bifid cardiac apex in an old woman. *J. Cardiovasc. Ultrasound.* 2017; 25 (2): 70–71. <https://doi.org/10.4250/jcu.2017.25.2.70>
 15. Maleki M., Esmaeilzadeh M., Alizadeasl A., Hashemi A. A rare case of congenital heart disease with bifid cardiac apex: a unique finding in left ventricle. *J. Tehran Heart Cent.* 2013; 8 (3): 158–160. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc3874376/>
 16. Teja K., Sturgill B.C. Bifid cardiac apex. *Am. Heart J.* 1986; 111 (5): 1004–1005. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(86\)90659-9](https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90659-9)
 17. Sayin O.A., Ugurlucan M., Dursun M., Ucar A., Tireli E. Bifid cardiac apex: a rare morphologic structure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2006; 131 (2): 474–475. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.10.016>
 18. Greenfield W.S. Double mitral valve. *Trans. Pathol. Soc. London.* 1876; 27: 128–129.
 19. Bano-Rodrigo A., Van Praagh S., Trowitzsch E., Van Praagh R. Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am. J. Cardiol.* 1988; 61 (1): 152–160. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(88\)91322-7](https://doi.org/10.1016/0002-9149(88)91322-7)
 20. Abdul R., Chowdhury Y.S. *Double orifice mitral valve*. 2020. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.
 21. Zalzstein 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): 1067–1069. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.01.015>
 22. Patted S.V., Halkati P.C., Ambar S.S., Sattur A.G. Successful treatment of double-orifice mitral stenosis with percutaneous balloon mitral commissurotomy. *Case Rep. Cardiol.* 2012; 2012: 315175. <https://doi.org/10.1155/2012/315175>
 23. Jensen G., Smith T., Flores M. Repair of a duplicate mitral valve in a patient with ascending aortic aneurysm and bicuspid aortic valve. *Ann. Thorac. Surg.* 2014; 97 (3): e67–e69. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.09.116>
 24. Trowitzsch E., Bano-Rodrigo A., Burger B.M., Colan S.D., Sanders S.P. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1985; 6 (2): 383–387. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(85\)80176-5](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(85)80176-5)
 25. Wingle E.D. Duplication of the mitral valve. *Br. Heart J.* 1957; 19 (2): 296–300. <https://doi.org/10.1136/hrt.19.2.296>
 26. Ando K., Tomita Y., Masuda M., Nakashima A., Tominaga R. Repair for a duplicate mitral valve with torn chordae. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007; 134 (4): 1062–1063. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.04.036>
 27. Sharma S., Dinwoodey D.I., Chaudhry G.M., Labib S.B. Congenital double-chambered left ventricle presenting as monomorphic ventricular tachycardia. *CASE (Phila)*. 2019; 3 (2): 51–55. <https://doi.org/10.1016/j.case.2018.11.008>
 28. Sugak A.B., Silnova I.V., Basargina E.N., Dvoryakovskiy I.V., Barskiy V.I., Filinov I.V., Degtyareva T.D., Arkhipova E.N. New diagnosis: left ventricular apical hypoplasia. *Ultrasound and Functional Diagnostics*. 2013; 3: 79–87. (in Russian)
 29. Skidan V.I., Pavlyukova E.N., Narcissova G.P. Isolated left ventricular apical hypoplasia, rare inborn cardiomyopathy. *Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine*. 2018; 33 (1): 21–26. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2018-33-1-21-26> (in Russian)
 30. Liao H.Q., Peng Z.F., Zhang M., Tan Y., Ouyang M.Z., Zhou D., Tang K., Tang S.X., Shang Q.L. Isolated ventricular apical hypoplasia: a report of four cases and literature review. *J. Clin. Ultrasound*. 2021; 49 (1): 78–82. <https://doi.org/10.1002/jcu.22858>
 31. Alvarez L., Munoz-Castellanos L., Espinosa-Caliani J.S., Kuri-Nivon M., Saucedo R., Fernandez J.E., Aranega A. Atrioventricular septal defect: quantitative anatomy of the left ventricle. *Pediatr. Cardiol.* 1996; 17: 97–103. <https://doi.org/10.1007/BF02505091>
 32. Fernandez-Valls M., Srichai M.B., Stillman A.E., White R.D. Isolated left ventricular apical hypoplasia: a new congenital anomaly described with cardiac tomography. *Heart*. 2004; 90 (5): 552–555. <https://doi.org/10.1136/hrt.2003.010637>
 33. Berishvili D.O. Congenital diverticulum of the heart. In: Bokeria L.A. and Shatalov K.V. (eds.) *Cardiac surgery in childhood*. 2016, pp. 441–443. (in Russian)

Ultrasound in the diagnosis of rare congenital anomalies of left ventricle and mitral valve: brief pictorial review

A.M. Vaneeva, I.Yu. Baryshnikova, M.Yu. Mironenko

Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow

A.M. Vaneeva – M.D., Junior Researcher, Ultrasound Diagnostics Department, Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow. <https://orcid.org/0000-0002-2065-5720>

I.Yu. Baryshnikova – M.D., Ph.D., Researcher, Ultrasound Diagnostics Department, Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow. <https://orcid.org/0000-0001-8071-2531>

M.Yu. Mironenko – M.D., Ph.D., Head of Ultrasound Diagnostics Department, Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow. <https://orcid.org/0000-0002-9209-9102>

Correspondence to Dr. Anna M. Vaneeva. E-mail: anva88@mail.ru

The brief pictorial review presents the ultrasound features of left ventricle and mitral valve rare congenital abnormalities. The ultrasound findings in such abnormalities as double-chambered left ventricle, bifid cardiac apex, diverticulum of the left ventricle, and double-orifice mitral valve are described. Knowledge of the anatomical and ultrasound features provides the accurate differential diagnosis of presented abnormalities.

Key words: *echocardiography, double-chambered left ventricle, bifid cardiac apex, diverticulum of the left ventricle, double-orifice mitral valve, duplicate mitral valve.*

Citation: *Vaneeva A.M., Baryshnikova I.Yu, Mironenko M.Yu. Ultrasound in the diagnosis of rare congenital anomalies of left ventricle and mitral valve: brief pictorial review. Ultrasound and Functional Diagnostics. 2022; 3: 30–40. <https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-30-40> (in Russian)*