

## СЛУЧАЙ ТОТАЛЬНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖА ЛЕГОЧНЫХ ВЕН У БЕРЕМЕННОЙ

Бешляга В.М.<sup>1</sup>, Лазоришинец В.В.<sup>1</sup>, Давыдова Ю.В.<sup>2</sup>, Медведь В.И.<sup>2</sup>, Янюта С.Н.<sup>2</sup>,  
Мальшова Т.А.<sup>1</sup>, Кирильчук<sup>2</sup> М.Е., Апрезова К.Г.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ГУ “Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН”  
(Киев)

<sup>2</sup> ГУ “Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН” (Киев)

При тотальном аномальном дренаже легочных вен (ТАДЛВ) степень нарушений гемодинамики зависит от ширины сообщения между коллектором легочных вен и правыми отделами сердца, а также от размера межпредсердного дефекта. Если пути оттока крови нерестриктивные, больной может дожить до взрослого возраста. Однако из-за нарушений гемодинамики течение беременности у пациенток с этим пороком неблагоприятное. Приведен редкий случай ТАДЛВ у 30-летней беременной с досрочным родоразрешением нежизнеспособным ребенком.

**Ключевые слова:** тотальный аномальный дренаж легочных вен, эхокардиография, беременность.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) – редкий врожденный порок сердца (ВПС), встречающийся в 2% случаев среди всех врожденных его аномалий [1]. ТАДЛВ характеризуется дренированием всех четырех легочных вен (ЛВ) в системные вены, впадающие в правое предсердие (ПП), или непосредственно дренажем в ПП [1, 2, 3]. Согласно теории “захвата”, первичная общая ЛВ формируется из дорсального синуса примитивного общего предсердия на 28-й день развития плода. Общая ЛВ проникает в зачатки легких и соединяется с их венозной системой. С этого момента легкие начинают опорожняться в сформировавшуюся единую ЛВ (коллектор 4-х ЛВ). Примерно на 35–39-й день каудальная часть единой ЛВ расширяется и внедряется в стенку ЛП. В норме стенка единой ЛВ абсорбируется стенкой ЛП до уровня вхождения устьев всех 4 ЛВ. На этом этапе, если коллектор ЛВ не внедрился в ЛП, формируется ТАДЛВ [1].

Таким образом, насыщенная кислородом кровь из ЛВ попадает в ПП, соответственно в правый желудочек (ПЖ) и снова в легочную артерию (ЛА). Новорожденный с ТАДЛВ нежизнеспособен без наличия межпредсердного дефекта (ДМПП), реже ОАП или ДМЖП, которые обеспечивают доступ смешанной венозной крови из правых к левым отделам сердца. ТАДЛВ относится к группе “критических” пороков сердца новорожденных. Степень его тяжести определяют два фактора: размер межпредсердного сообщения и наличие обструкции на уровне путей оттока из коллектора ЛВ. Непосредственно после рождения у 2/3 больных из-за наличия рестриктивных сообщений между правыми и левыми отделами сердца возникают критические нарушения гемодинамики, требующие неотложных мер. Из-за сопротивления кровотоку на уровне открытого овального окна (ООО) и путей оттока из ЛВ быстро нарастает легочная гипертензия (ЛГ). При рестриктивном ООО выполняется закрытая септотомия по методу Рашкинда или ранняя радикальная коррекция порока [2, 3].

Основным методом диагностики ВПС у беременных является эхокардиография (ЭхоКГ). При двухмерной ЭхоКГ с цветовым доплеровским картированием (ЦДК) из стандартных парастернальных, верхушечных и субкостальных позиций признаками ТАДЛВ являются [4, 5]:

- 1) дилатация правых отделов сердца и трехстворчатая недостаточность;
- 2) выбухание межжелудочковой перегородки в сторону левого желудочка (признак высокого давления в правом желудочке и ЛГ;
- 3) функциональная гипоплазия левых отделов сердца;
- 4) коллектор ЛВ возле ЛП в виде эхо-негативного пространства.

Беременная З. (история болезни ИПАГ № 2043), возраст 30 лет, была доставлена для уточнения диагноза 11.12.2012 г. в отделение ультразвуковой диагностики ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН» с предварительным диагнозом ДМПП. Диагноз полностью не был ясен, так как у беременной был заметный цианоз кожных покровов. Из данных анамнеза следовало, что у пациентки это была 5-я беременность, срок 29 недель. Детей нет.

ЭхоКГ выполняли по стандартной методике на аппарате SSH-880CV Aplio Artida фирмы Toshiba датчиком с частотой 3,5 МГц в положении лежа на левом боку. При двухмерной ЭхоКГ с ЦДК из стандартных парастеральных, верхушечных и субкостальных позиций выявлено: дилатация правых отделов сердца; классическое парадоксальное движение межжелудочковой перегородки; малые размеры ЛП и ЛЖ (КДИ равен 39 мл/м<sup>2</sup>) и большой нерестриктивный ДМПП без верхнего края диаметром до 2,8 см. ЭхоКГ-картина была типична для большого ДМПП, однако при ЦДК на ДМПП выявлен «сброс» крови из ПП в ЛП и отсутствие потоков крови из ЛВ. При использовании косых сечений из верхушечного доступа несколько выше и сзади ЛП выявлена дополнительная веретенообразная полость коллектора ЛВ (рис. 1).

При ЦДК определялось поступление крови из ЛВ в коллектор в виде потоков красного или синего цвета в зависимости от вектора ЦДК и угла впадения ЛВ, смешивание потоков крови в коллекторе и отсутствие сброса крови из коллектора ЛВ в ЛП.

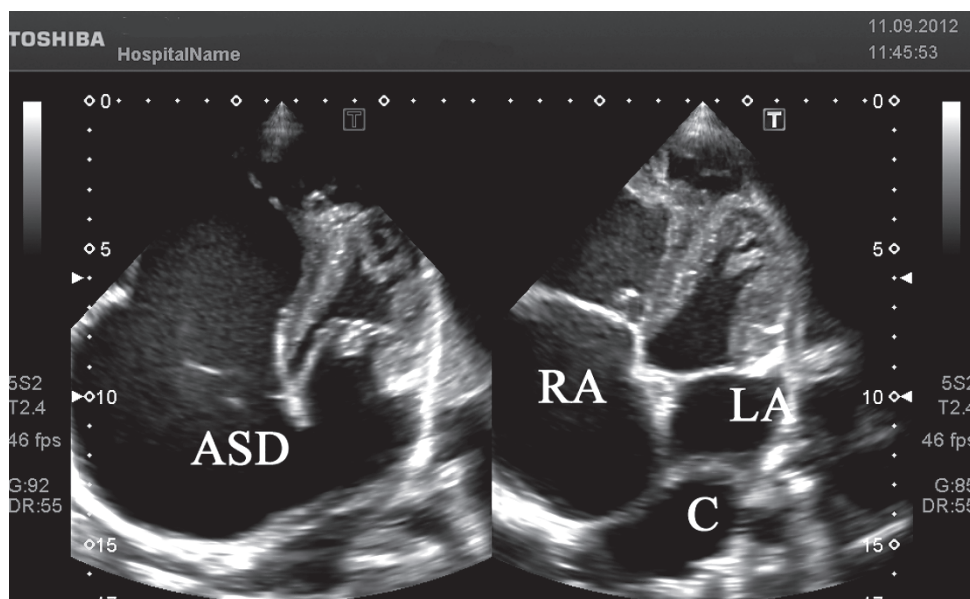


Рис. 1. ТАДЛВ, дилатация правых отделов сердца и коллектор легочных вен (RA – правое предсердие; LA – левое предсердие; C – коллектор легочных вен; ASD – ДМПП)

Выявление коллектора ЛВ являлось недостаточным для определения анатомической формы ТАДЛВ. По данным ЭхоКГ было необходимо установить патологическую связь места слияния коллектора ЛВ с ПП. Из супрастернального доступа под контролем ЦДК справа от нисходящей аорты был выявлен аномальный (дополнительный) сосуд с непрерывным венозным потоком красной окраски, направленным к датчику, — вертикальная вена. Импульсно-волновая ЭхоКГ подтверждала аномальное направление потока в вертикальной вене в краниальном направлении. Нормальная венозная структура в этой области, как можно ожидать, должна дренироваться по направлению к сердцу, т.е. от датчика. Вертикальная вена впадала в короткий горизонтальный сосуд (безымянную вену), переходящий в верхнюю полую вену, которая дифференцировалась при ЦДК по характерному непрерывному кровотоку синего цвета в направлении от датчика. Верхняя полая вена была значительно расширена, а доплеровская кривая кровотока имела увеличенную S-волну, при этом в нижней полой вене регистрировался нормальный поток крови.

Таким образом, по данным ЭхоКГ была диагностирована супракардиальная форма ТАДЛВ, благодаря прямой визуализации вертикальной вены, безымянной вены и верхней полой вены, связанных между собой в единый аномальный путь оттока из коллектора ЛВ.

Правые отделы сердца были значительно увеличены, при ЦДК выявлена выраженная трехстворчатая недостаточность, поток регургитации доходил до крыши ПП. Систolicеское давление в ЛА, определенное по спектру трехстворчатой недостаточности, равнялось 50 mm Hg, или 42% от системного систolicеского давления, измеренного на плечевой артерии (120 mmHg).

В ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН» с 1990 г. накоплен большой опыт ЭхоКГ-диагностики и лечения различных форм ТАДЛВ. Только с супракардиальным типом порока были оперированы 23 больных в возрасте от 1 месяца до 25 лет. Старше 2 лет было 6 больных.

По степени нарушений гемодинамики можно дифференцировать две формы порока. При “критической” форме ТАДЛВ наблюдается гипоплазия ЛЖ, выраженные дилатация правых отделов сердца и трехстворчатая недостаточность. Определяется 100% или суперсистемная ЛГ. Степень нарушений гемодинамики зависит от размера сообщения между коллектором ЛВ и ПП и размера межпредсердного сообщения. В пользу “критичности” порока свидетельствует феномен появления при ЦДК высокоскоростного мозаичного потока между коллектором ЛВ и вертикальной веной, в левой безымянной вене или в ВПВ, свидетельствующий о рестриктивности путей оттока, что, в свою очередь, сопровождается высокой ЛГ из-за высокого давления в коллекторе ЛВ. При этом в большинстве случаев коллектор является шарообразным и сдавливает ЛП.

Вторым фактором, влияющим на гемодинамику, является размер межпредсердного сообщения. У больных с “критической” формой ТАДЛВ открытое овальное окно не превышало 3–5 мм, что существенно затрудняло сброс смешанной крови из ПП в ЛП, усугубляя гемодинамику и гипоксемию по большому кругу кровообращения. В этих случаях требовалось немедленное проведение процедуры Рашкинда (баллонной атриосептотомии).

У беременной З. был выявлен супракардиальный тип ТАДЛВ со 2-ой формой порока по степени нарушений гемодинамики. Выявленная при ЭхоКГ аномальная коллатеральная связь коллектора ЛВ и верхней полой вены была нерестриктивной. Вертикальная, левая безымянная и верхняя полая вены были широкими (2,5 см), и кровоток в них — низкоскоростной. Поэтому давление в коллекторе ЛВ сравнительно невысокое и ЛГ — на уровне 42% от системного систolicеского давления. Широкий вторичный ДМПП обеспечивал достаточный для жизни «сброс» крови в левые отделы сердца, поэтому пациентка дожила до 30 лет.

Тем не менее, ни одна из 5 беременностей не закончилась рождением доношенного здорового ребенка. Причинами были сочетание гипоксемии (сатурация артериальной крови на уровне 65–70%) и синдрома малого выброса из ЛЖ (СИ был 1,90 л/мин/м<sup>2</sup> при нижней границе нормы для беременных не менее 3,00 л/мин/м<sup>2</sup>).

По жизненным показаниям в сроке 29 недель из-за гипоксии плода и безводия было проведено досрочное родоразрешение в Институте педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН. Однако перинатальный исход был неблагоприятным вследствие тяжелых метаболических и гемодинамических нарушений у плода. Новорожденный родился с экстремально низкой массой тела (600 г) и в состоянии тяжелой асфиксии. Несмотря на интенсивную терапию и поддержку жизнеобеспечения, умер в раннем неонатальном периоде. Через 18 дней после родоразрешения и курса реабилитации пациентка была выписана с рекомендацией проведения кардиохирургического лечения.

### **Литература**

1. Ганс Банкл. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. — М.: Медицина, 1980. — 320 с. : ил.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. — М.: Медицина, 1989. — 752 с.
3. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца/ под ред. А.Ф. Возианова. — К.: Книга—плюс, 2010. — 120 с.: ил.
4. Feigenbaum H. Echocardiography, Lea@ Febiger, V edition. — 1994. — 695 p.
5. Caspi J., Pettitt T.W., Fontenot E.E., Stopa A.R., et al. The beneficial hemodynamic effects of selective patent vertical vein following repair of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants // Eur. J. Cardiothorac. Surg. — 2001. — Vol. 20. — P. 830–834.

## **ВИПАДОК ТОТАЛЬНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖУ ЛЕГЕНЕВИХ ВЕН У ВАГІТНОЇ**

**Бешляга В.М., Лазоришинець В.В., Давидова Ю.В., Медвідь В.І., Янюта С.Н., Малишева Т.А., Кирільчук М.Е., Апресова К.Г.**

При тотальному аномальному дренажі легеневи́х вен (ТАДЛВ) ступінь порушень гемодинаміки залежить від ширини сполучення між колектором легеневи́х вен і правими відділами серця, а також від розміру міжпередсердного дефекту. Якщо існують нерестриктивні шляхи відтоку крові, хворий може дожити до дорослого віку. Однак через порушення гемодинаміки вагітність перебігає зі значними ускладненнями. Наведено рідкий випадок ТАДЛВ у 30-річної вагітної, якій проведено дострокове розродження.

**Ключові слова:** *тотальний аномальний дренаж легеневи́х вен, ехокардіографія, вагітність.*

## **A CASE OF TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUSE RETURN IN A PREGNANT**

**Beshlyaga V.M., Lazoryshynets V.V., Davydova Yu.V., Medved V.I., Yanyuta S.N., Malysheva T.A., Kirilchuk M.E., Apresova K.G.**

In case of total anomalous pulmonary veins drainage (TAPVD) the degree of the disorders of hemodynamics depends on the width of connection between the collector of pulmonary veins and right parts of heart, as well as on the diameter of atrium septal defect. If the ways for the blood flow are non-restrictive patient will have the chance to live to adult age. But due to disorders in hemodynamics the pregnancy period could be significantly complicated. The rare case of TAPVD in 30-year age pregnant, whom performed the preterm pregnancy termination, is represented in this publication.

**Key words:** *total anomalous pulmonary veins drainage, echocardiography, pregnancy.*