

Рідкісна анатомічна форма часткового аномального дренажу легеневих вен (клінічний випадок)

Прохорович Т.П.¹, Ханенова В.А.¹, Серденко Б.Б.², Сегал Є.В.¹, Байрамов Е.М.¹, Лебідь І.Г.¹, Позняк Ю.В.¹

¹ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

²Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика (Київ)

Частковий аномальний дренаж легеневих вен (ЧАДЛВ) – це вроджена вада, яка включає в себе аномальне дренирування однієї і більше легеневих вен у системну вену або праве передсердя. Аномальне дренирування правих легеневих вен є найпоширенішою формою ЧАДЛВ, змішана форма із залученням легеневих вен з обох сторін зустрічається надзвичайно рідко. Це створює труднощі діагностики в кардіологічній практиці, що потребує використання додаткових методів обстеження. У статті описано рідкісний випадок часткового аномального дренажу легеневих вен справа та зліва у 13-річного хлопчика, якому було встановлено діагноз за допомогою комп'ютерної томографії органів грудної порожнини (КТ ОГП) з контрастуванням та проведено успішну корекцію вади. КТ ОГП необхідно використовувати як стандартне обстеження для встановлення діагнозу ЧАДЛВ.

Ключові слова: вроджена вада серця, частковий аномальний дренаж легеневих вен, анатомія, ехокардіографія, комп'ютерна томографія.

Частковий аномальний дренаж легеневих вен (ЧАДЛВ) – це вроджена аномалія, яка характеризується тим, що одна або більше легеневих вен дренируються не в ліве передсердя, як у нормі, а в системну вену чи праве передсердя. Легеневі вени справа можуть аномально впадати у верхню порожнисту вену (ВПВ), нижню порожнисту вену (НПВ), праве передсердя (ПП), непарну вену, ворітну або печінкові вени, а зліва можуть дрениватися в ліву брахіоцефальну вену, коронарний синус, v.hemiazygos. ЧАДЛВ може бути як ізольованою патологією, так і поєднаним з іншими вродженими вадами серця (ВВС) [1, 2].

Вперше аномальне легеневе з'єднання було описано Winslow в 1739 році. Захворюваність і смертність при ЧАДЛВ вважається низькою, оскільки більшість випадків ідентифіковано випадково або під час розтину [5, 8].

При даній патології права легена залучається частіше (84–88%), ніж ліва (9–10%), обидві легені – вкрай рідко (2–7%). У більшості випадків ЧАДЛВ супроводжується дефектом венозного синусу (60–65%) або вторинним дефектом міжпередсердної перегородки (20%). В 15–20% не спостерігалось жодних ознак септальних дефектів [3, 4].

ЧАДЛВ створює ліво-правий шунт, який часто клінічно не проявляється до дорослого життя. З віком у пацієнтів розвивається перевантаження об'ємом правих відділів, легенева гіпертензія, правошлуночкова дисфункція, трикуспідальна регургітація [6, 10].

Через складності діагностики ЧАДЛВ за допомогою звичайного клінічного обстеження та ехокардіогра-

фії для верифікації діагнозу необхідно проводити додаткові методи обстеження, серед яких чи не основну роль відіграє комп'ютерна томографія [7, 9].

Всі пацієнти із ЧАДЛВ потребують хірургічної корекції для запобігання ускладнень з віком [1, 6].

Мета роботи – проаналізувати поширеність ЧАДЛВ серед вроджених вад серця, оперованих у нашому центрі, показати труднощі в діагностиці та необхідність проведення додаткових методів обстеження для уточнення діагнозу і представити клінічний випадок рідкісної форми часткового аномального дренажу легеневих вен зліва та справа.

Матеріали та методи. В ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» за період з 2006 по 2016 роки прооперовано 11508 пацієнтів із ВВС, середній вік яких становив 12±8 р. Діагноз ЧАДЛВ виявлено у 256 випадках (2,2%) (середній вік – 10±7 р). І лише в одного пацієнта була змішана форма ЧАДЛВ із залученням легеневих вен справа та зліва, що становить 0,4%. Даний випадок описаний у нашій статті.

Результати та обговорення. Хлопчик Д., 13 років, 42 кг, госпіталізований планово в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» з діагнозом ЧАДЛВ, СН І. З анамнезу відомо, що дитина росла та розвивалася згідно з віковою нормою. Не спостерігалось жодних захворювань із залученням бронхолегеневої системи. Електрокардіограма без патологічних змін. При рентгенографії ОГП – кардіоторакальний індекс 52%, посилення перибронхіального малюнка справа та зліва.

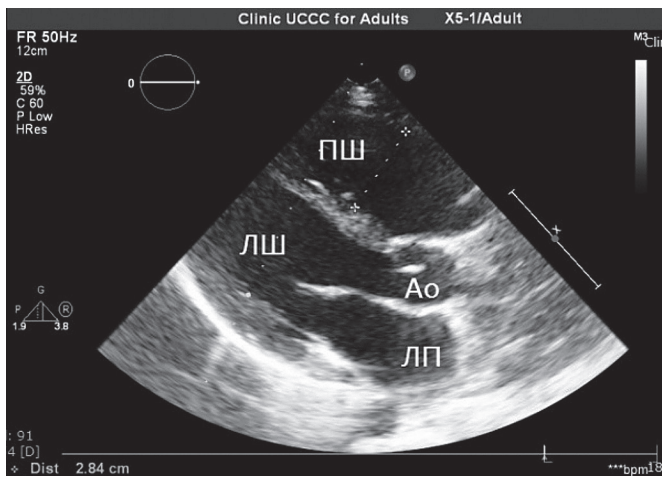


Рис. 1. Ехокардіографія в парастернальній позиції по довгій осі лівого шлуночка. Розширення правого шлуночка (Ao – аорта, ЛП – ліве передсердя, ПШ – правий шлуночок, ЛШ – лівий шлуночок)

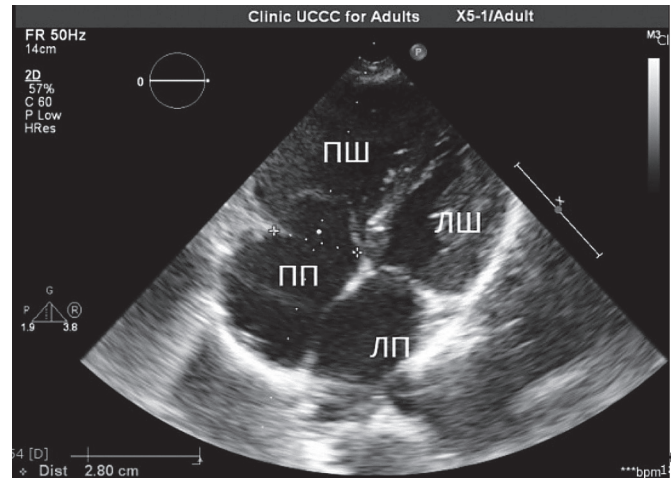


Рис. 2. Верхівковий доступ, 4-камерна позиція. Розширення правих відділів серця (ПШ – правий шлуночок, ПП – праве передсердя, ЛШ – лівий шлуночок, ЛП – ліве передсердя)

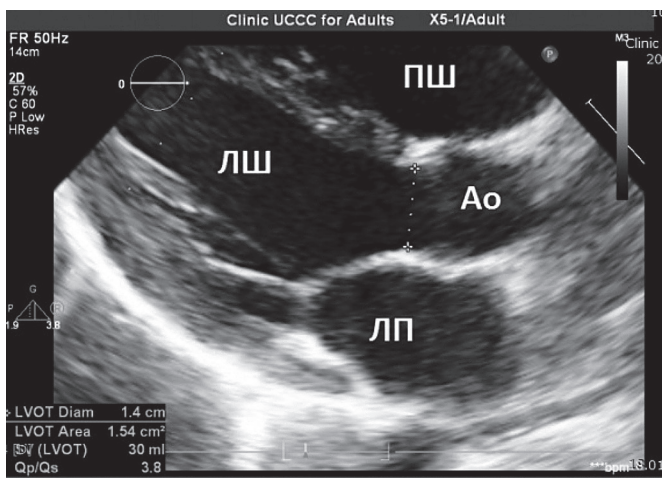


Рис. 3. Відношення легеневого до системного кровотоку. $Q_p/Q_s = 3.8:1$ (Ao – аорта, ЛП – ліве передсердя, ПШ – правий шлуночок)

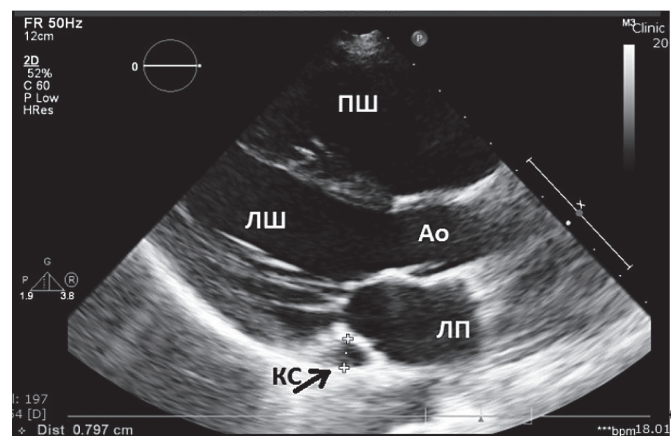


Рис. 4. Незначне розширення коронарного синуса (КС) (Ao – аорта, ЛП – ліве передсердя, ПШ – правий шлуночок)

Під час планового медичного огляду за місцем проживання було вислухано серцевий шум, після чого дитину було скеровано на консультацію в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» для дообстеження. При ехокардіографічному дослідженні було виявлено: скоротливість міокарда добра, фракція викиду лівого шлуночка (ФВ ЛШ) – 78%, кінцево-діастолічний об'єм лівого шлуночка (КДО ЛШ) – 70 мл, порожнина не розширена (кінцево-діастолічний індекс – 53 мл/м²), коронарний синус незначно розширений (8 мм), помірне розширення правих відділів серця, діаметр правого шлуночка – 28 мм, систолічний тиск у правому шлуночку 30 мм рт. ст. Невелика недостатність на

тристулковому клапані. $Q_p/Q_s = 3,8:1$. Міжпередсердна перегородка інтактна (рис. 1–4).

Нами було запідозрено частковий аномальний дренаж легеневих вен справа. Для уточнення діагнозу проведено комп'ютерну томографію органів грудної порожнини (КТ ОГП).

За даними КТ ОГП, праві відділи серця помірно розширені, ліва верхня легенева вена через вертикальну вену діаметром 1,3 см аномально дренивалася в ділянці утворення лівої плечоголовної вени (лівий венозний кут). Вени від верхньої частки правої легені дренивались одним стовбуром у верхню порожнисту вену приблизно на 4 см вище місця впадіння в праве

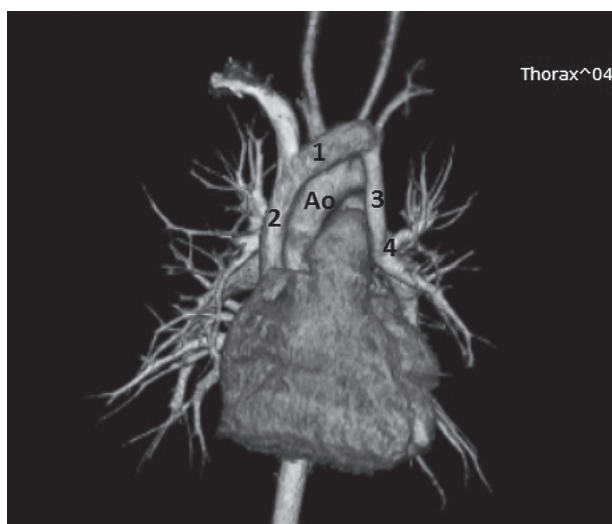


Рис. 5. Комп'ютерна томографія органів грудної порожнини з внутрішньовенним контрастуванням. Ліва верхня легенева вена (4) через вертикальну вену (3) впадає в лівий венозний кут у місці формування лівої плечеголовної вени (1), що впадає у верхню порожнисту вену (2) (Ao – аорта)



Рис. 6. Комп'ютерна томографія органів грудної порожнини з внутрішньовенним контрастуванням. Вени від верхньої частки правої легені (2) дренуються у верхню порожнисту вену (1); 3, 4 – вени від нижньої лівої, середньої та нижньої правої часток легенів, 5 – аорта, 6, 7 – гілки легеневої артерії, 8 – вертикальна вена

передсердя. Нижня ліва легенева вена, середня та нижня праві легеневі вени впадали в ліве передсердя (ЛП). Дуга аорти лівостороння, зі звичайним порядком відходження судин (рис. 5, 6). Таким чином була виявлена рідкісна змішана форма ЧАДЛВ.

Інтраопераційно: виділено вертикальну вену та відсічено від венопупта безпосередньо в місці впадіння, зроблено розширений анастомоз між вушком ЛП та колектором легеневих вен (vertical vein). Праві верхні легеневі вени, що впадають одним стовбуром у верхню порожнисту вену на 2,5 см вище місця впадіння верхньої порожнистої вени в праве передсердя, відведені в ліве передсердя через артифіційний дефект міжпередсердної перегородки латкою з аутоперикарда.

Післяопераційний період минув без особливостей, дренажі видалені на другу післяопераційну добу, проводилося планове медикаментозне лікування (нітрогліцерин, добутамін, цефутоксим, знеболювальні, протизапальні препарати). При ехокардіографії скоротливість міокарда добра (ФВЛШ – 65%), праві відділи серця залишалися незначно розширеними, вільної рідини не виявлено. Дитина виписана в задовільному стані на сьомий післяопераційний день.

Висновки. ЧАДЛВ, як правило, супроводжується аномальним дренажем правих легеневих вен. Дренування легеневих вен при ЧАДЛВ з обох сторін є рідкісною патологією (0,4%), що створює труднощі в діагностиці рутинними клінічними дослідженнями в кардіологічній практиці. Ми вважаємо, що КТ ОГП

необхідно використовувати як стандартне обстеження для уточнення анатомії впадіння легеневих вен при ЧАДЛВ.

Література

1. Хірургічна корекція тотального аномального дренажу легеневих вен: власна технічна модифікація / Богута Л. Ю., Ємець І. М. // Серцево-судинна хірургія: Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. – 2006. – Вип. 14. – С. 17–18.
2. Anomalous pulmonary venous connections; pulmonary vein stenosis; atresia of the common pulmonary vein / Ward K. E., Mullins C. E. // The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Garson A. Jr., Bricker J. T., Fisher D. J., Neish S. R. (Eds), Williams and Wilkins, Baltimore. – 1998. – Vol. 2. – P. 1431.
3. Comprehensive Imaging Review of the Superior Vena Cava / Sushilkumar K. Sonavane, Desmin M. Milner, Satinder P. Singh, Ahmed Kamel Abdel Aal, Kaushik S. Shahir, and Abhishek Chaturvedi // Radiographics. – 2015. – Vol. 35. – P. 1874–1893.
4. Diagnosis and management of partial anomalous pulmonary venous connection. A review of 28 pediatric cases / Hijji T., Fukushige J., Hara T. // Cardiology. – 1998. – Vol. 89. – P. 148–151.
5. Emedicine last modified January 27, 2015 [Електронний ресурс] / Gupta, Monisha: «Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection». Available online at <http://emedicine.medscape.com/article/897686-overview>.
6. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection / Alsoufi B., Cai S., Van Arsdell G. S., Williams W. G., Caldarone C. A.,

- Coles J. G. // Ann Thorac Surg. – 2007. – Vol. 84. – P. 2020–2026.
7. Partial anomalous pulmonary venous return / Cook, Tessa S. // Pearls and Pitfalls in Cardiovascular Imaging: Pseudolesions, Artifacts, and Other Difficult Diagnoses. – 2015. – P. 74.
 8. Partial Anomalous Pulmonary Venous Return / Wright R. // Cardiac Imaging. – 2014. – P. 109.
 9. Partial anomalous pulmonary venous return and atrial septal defect in adult patients detected with 128-slice multidetector computed tomography / Kivistu S., Hänninen H., Holmström M. // J Cardiothorac Surg. – 2011. – Vol. 30. – P. 26.
 10. Partial anomalous pulmonary venous return presenting with adult-onset pulmonary hypertension / Sears E. H., Aliotta J. M. & Klinger J. R. // Pulmonary Circulation. – 2012. – Vol. 2. – P. 250–255.

Редкая анатомическая форма частичного аномального дренажа легочных вен (клинический случай)

Прохорович Т.П., Ханенова В.А., Серденко Б.Б., Сегал Е.В., Байрамов Э.М., Лебедь И.Г., Позняк Ю.В.

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) — это врожденный порок, который включает в себя аномальное дренирование одной и более легочных вен в системную вену или правое предсердие. Аномальное дренирование правых легочных вен является наиболее распространенной формой ЧАДЛВ, смешанная форма с вовлечением легочных вен с обеих сторон встречается чрезвычайно редко. Это создает трудности диагностики в кардиологической практике, что требует использования дополнительных методов обследования. В статье описан

редкий случай частичного аномального дренажа легочных вен справа и слева у 13-летнего мальчика, которому был установлен диагноз с помощью компьютерной томографии органов грудной полости (КТ ОГП) с контрастированием и проведена успешная коррекция порока. КТ ОГП необходимо использовать как стандартное обследование для постановки диагноза ЧАДЛВ.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, частичный аномальный дренаж легочных вен, анатомия, эхокардиография, компьютерная томография.

Rare anatomical Form of Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection (Clinical Case Report)

Prokhorovych T., Khanenova V., Serdenko B., Segal Y., Bayramov E., Lebid I., Pozniak Y.

Partial anomalous pulmonary venous drainage (PAPVC) is a congenital defect, which involves abnormal drainage of one or more pulmonary veins into the systemic vein or right atrium. The anomalous drainage of the right pulmonary veins is the most common form of PAPVC, and the mixed form involving the pulmonary veins on both sides is extremely rare. It creates difficulties in the diagnostics in cardiology practice, so it requires the usage of additional methods of examination. This article describes a rare case of partial anomalous pulmonary venous drainage of the right and left sides in a 13-year-old boy. The disease were diagnosed by computed tomography with contrast of the chest cavity and successful correction were performed. Computed tomography should be used as a standard method for diagnosis PAPVC.

Key words: congenital heart disease, partial anomalous connection of the pulmonary veins, anatomy, echocardiography, computed tomography.