

**РЕДКАЯ ФОРМА ЛЕВОГО ТРЕХПРЕДСЕРДНОГО СЕРДЦА С  
ГЕМОДИНАМИКОЙ ТОТАЛЬНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖА  
ЛЕГОЧНЫХ ВЕН**

Бешляга В.М., Лазоришинец В.В., Карпенко В.Г., Руденко К.В., Мазур А.А.,  
Клименко А.В., Чебурахин В.Н., Перепека И.А., Бешляга И.В.,  
Соколов В.В., Перестюк Р.В.

Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН  
Украины, Киев

Приведен редкий случай сочетания ТПС и ТАДЛВ у больного **О...**, 1 год и 4 мес. Коллектор ЛВ внедрился в ЛП и стенка коллектора в виде мембраны с фенестрациями разделила ЛП на 2 камеры (признак ТПС). Порок сочетался с аномальной вертикальной веной между коллектором ЛВ и верхней поллой веной (признак ТАДЛВ), что подтверждает единство происхождения ТПС и ТАДЛВ

**Ключевые слова:** трехпредсердное сердце, тотальный аномальный дренаж легочных вен, эмбриология, эхокардиография.

Левое трехпредсердное сердце (ТПС) и тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) редкие врожденные пороки сердца, встречающиеся в среднем от 0,4% до 2% случаев среди всех врожденных аномалий сердца [1]. При ТПС полость левого предсердия (ЛП) разделена фиброзной мембраной (**М**), на 2 камеры: верхнюю – коллектор легочных вен (ЛВ), и нижнюю – путь оттока к митральному клапану и ушку ЛП. В **М** имеются фенестрации через которые кровь из коллектора ЛВ притекает к митральному клапану. ТАДЛВ характеризуется дренажом из всех четырех ЛВ в системные вены, впадающих в правое предсердие (ПП), коронарный синус или непосредственно в задненижнюю часть ПП [1,2].

Для того чтобы понять общность этих 2 аномалий необходимо вернуться к

эмбриологии формирования ЛП и ЛВ. Согласно теории “захвата” первичная общая ЛВ формируется из дорсального синуса примитивного общего предсердия на 28 день развития плода. Общая ЛВ проникает в зачатки легких и соединяется с венозной системой легких, которые с этого момента начинают опорожняться в сформировавшуюся единую ЛВ (коллектор ЛВ). Примерно на 35-39 день каудальная часть единой ЛВ расширяется, 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 и кровь попадает через аномальные коллатерали в ПП – формируется ТАДЛВ. Если внедрение вены в ЛП происходит аномально и не до конца резорбируется ткань (М) между коллектором ЛВ и истинным ЛП – формируется ТПС [1].

При малой площади отверстия в М развивается клиника тяжелого митрального стеноза [2]. При двухмерной ЭхоКГ с ЦДК из стандартных парастернальных, верхушечных и субкостальных позиций при ТПС определяются:

1. Дилатация правых отделов сердца и трехстворчатая недостаточность;
2. Выбухание межжелудочковой перегородки в сторону левого желудочка (признак высокого давления в правом желудочке и высокой легочной гипертензии (ГЛА));
3. Функциональной гипоплазией левых отделов сердца;
4. Коллектор ЛВ возле ЛП в виде эхонегативного пространства.

Все эти критерии не являются специфическими признаками ТПС, а наблюдаются и при ТАДЛВ [3,4].

В институте с 1990 г накоплен большой опыт по ЭхоКГ диагностике и лечению различных форм ТПС. Оперированы 23 больных с ТПС в возрасте от 1 месяца до 25 лет. Степень нарушений гемодинамики зависела от размера отверстия в М. При “критической” форме ТПС определялись точечное отверстие в М ( $S = 0,3 \pm 0,12 \text{ см}^2$ ) с выраженным РГ, гипоплазия ЛЖ, выраженные дилатация правых отделов сердца и трехстворчатая недостаточность. Наблюдалась 100% или суперсистемная ГЛА. “Критическая” форма ТПС была изолированной (n=4) или сочеталась с

рестриктивным ОО (n=3). Больные были не старше 4 лет, а до 1 года было 4 пациента. ЭхоКГ показатели гемодинамики “критической” и клинически более легкой форм ТПС представлены в таблице №1 в сравнении с данными больного О...

Таблица 1

ЭхоКГ показатели гемодинамики различных форм ТПС и больного О...

Показатели ЭхоКГ	Больные с ТПС		
	“Критическая” форма, n=7	С умеренными нарушениями гемодинамики, n=16	Больной О...
S, см <sup>2</sup>	0,3±0,12	0,6±0,23	0,3
РГ, mmHg	26,1±6,7	14,5±5,9	18
КДИ, мл/м <sup>2</sup>	23±2,1	62±6,3	39
РЛА, mmHg	102,8±22,6	55±22,3	55
ГЛА,% к АДсист.	137±23,8	62±15,6	67

Приводим наше наблюдение: Больной О... (№ ИБ 581) поступил 2.02.2010 г. в отдел хирургического лечения врожденных пороков сердца раннего возраста Национального института сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины. Возраст больного 1 год 4 мес, рост 82 см, вес 11кг, площадь тела 0,64 м<sup>2</sup>.

Аускультативно выслушивался неопределенный шум средней интенсивности над областью сердца, ЭКГ была в пределах возрастной нормы, тень сердца на рентгенограмме органов грудной полости умеренно расширена.

ЭхоКГ выполняли по стандартной методике на аппарате Toshiba SSA-700A Aplio CV датчиками с частотой 3,5-5,0 МГц в положении больного лежа на левом боку и на спине. При двухмерной ЭхоКГ из парастернальной по длинной оси и верхушечной четырехкамерной позиций был выявлен типичный признак ТПС – фиброзная М в ЛП на уровне овальной ямки, подразделяющая предсердие на 2 камеры. Камера коллектора ЛВ была больше истинного ЛП. Часть межпредсердной перегородки, между коллектором ЛВ и ПП выбухла в сторону ПП, М толщиной 2-3 мм была в виде “часового стекла”. Эти признаки свидетельствовали о высоком

давлении в коллекторе ЛВ. ТПС было изолированное, сочетание с дефектами перегородок или с частичным аномальным дренажем ЛВ отсутствовало. При цветовом доплеровском картировании в М выявили небольшую эксцентричную фенестрацию на границе с межпредсердной перегородкой. Поток через фенестрацию был непрерывный систоло-диастолический высокоскоростной турбулентный, ширина струи была 2,5-3 мм. При непрерывно-волновой доплер-ЭхоКГ из четырехкамерной верхушечной позиции определен систоло-диастолический градиент давления в зоне фенестрации в М. По скорости кровотока на спектре преобладал диастолический градиент давления (PG) на М равный 18 mmHg), а площадь отверстия (S), рассчитанная по методу полуснижения PG, была – 0,3 см<sup>2</sup>. Полость ЛЖ умеренно уменьшена, КДИ – 39 мл/м<sup>2</sup>. Правые отделы сердца умеренно увеличены, при цветовом доплеровском картировании выявлена небольшая трехстворчатая недостаточность. Систолическое давление в легочной артерии (РЛА), определенное по спектру трехстворчатой недостаточности, составило 60 mmHg или 67% от системного систолического давления, измеренного в плечевой артерии (90 mmHg).

Сравнительный анализ данных ЭхоКГ показал, что малая площадь отверстия в мембране у больного О... должна обуславливать тяжелые нарушения гемодинамики, как при “критической” форме порока. Однако, умеренное уменьшение полости ЛЖ, умеренное увеличение правых отделов сердца, небольшая трехстворчатая недостаточность, ГЛА до 67% от системной свидетельствовали об умеренности нарушений гемодинамики и косвенно о наличии коллатерального пути оттока из коллектора легочных вен.

При ЭхоКГ из субкостальной позиции по длинной оси во время обследования дуги аорты для исключения коарктации аорты, слева от аорты при ЦДК выявлен аномальный (дополнительный сосуд) с непрерывным венозным потоком красной окраски в краниальном направлении к датчику. Аномальный сосуд был расценен как вертикальная вена. При наклоне датчика вправо выявлено впадение вертикальной вены в горизонтально расположенную левую безымянную, а

последней в верхнюю полую. При ЦДК окраска кровотока при сбросе из безымянной вены в верхнюю полую менялась на синюю, так как поток был направлен от датчика каудально. Верхняя полая вена была значительно расширена. Таким образом, при ЭхоКГ выявлена аномальная коллатеральная связь коллектора ЛВ и верхней полой вены, характерная для супракардиальной формы ТАДЛВ. Кровоток в вертикальной, левой безымянной и верхней полой венах был низкоскоростной, нерестриктивный. Поэтому давление в коллекторе ЛВ было сравнительно невысоким и ГЛА не достигла системной [4].

Катетеризация полостей и ангиокардиография не проводились и 9.02.2010 г. больному выполнена операция с искусственным кровообращением. Из ЛП была иссечена М с двумя небольшими отверстиями общей площадью до 0,5 см<sup>2</sup> и перевязана вертикальная вена. Интраоперационный диагноз полностью подтвердил данные ЭхоКГ. Послеоперационный период прошел без осложнений. При ЭхоКГ перед выпиской из стационара ЛП лоцируется в виде единой полости. Размеры камер сердца в норме, признаков ГЛА нет, кровотоков по вертикальной вене отсутствует. Больной выписан на 10 день в хорошем состоянии.

Таким образом, у больного О... были признаки ТПС (глубокое внедрение коллектора ЛВ в ЛП и фенестрации в М) и признаки супракардиальной формы ТАДЛВ (вертикальная вена) и оценить, что преобладало в генезе нарушений гемодинамики, было непросто. Данный клинический случай свидетельствует об общей эмбриологии этих аномалий и о потенциальной возможности выявления других вариантов таких пороков и их сочетаний в результате формирования ЛП и дренажа ЛВ.

### **Литература**

1. Ганс Банкл. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов// М.: Медицина, 1980, с. 320, ил.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия. – Москва. – «Медицина», 1989. – С.752.
3. Feigenbaum H. Echocardiography, Lea@ Febiger, V edition.- 1994.- 695 p.

4. 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.

**РІДКІСНА ФОРМА ЛІВОГО ТРЬОХПЕРЕДСЕРДНОГО СЕРЦЯ С  
ГЕМОДИНАМІКОЮ ТОТАЛЬНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖУ  
ЛЕГЕНИХ ВЕН**

**Бешляга В.М., Лазоришинець В.В., Карпенко В.Г., Руденко К.В.,  
Мазур О.А., Кліменко А.В., Чебурахін В.Н., Перепека І.А.,  
Бешляга І.В., Соколов В.В., Перестюк Р.В.**

**Резюме:** Наведений випадок поєднання лівого трьохпередсердного серця (ТПС) та тотального аномального дренажу легеневих вен (ТАДЛВ) у хворого О..., віком 1 рік і 4 міс. Колектор ЛВ дрениувався у ЛП, стінка колектора у вигляді мембрани з фенестраціями розподілила ЛП на 2 камери (ознака ТПС). Ця вада поєднувалась з аномальною вертикальною веною між колектором ЛВ та верхньою порожнистою веною (ознака ТАДЛВ). Таке поєднання підтверджує ембріологічний зв'язок походження ТПС та ТАДЛВ.

**Ключові слова:** трьохпередсердне серце, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, ембріологія, ехокардіографія.

**RARE FORM COR TRIATRIUM SINISTRUM WITH HEMODINAMIC  
OF TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VEINS DRAINAGE**

**Beshlyaga V. M., Lazoryshynets V.V., Karpenko V.G., Rudenko K.V.,  
Mazur A.A., Klimenko F.V., Cheburakhin V.N., Perepeka I.A.,  
Beshlyaga I.V., Sokolov V.V., Perestyuk R.V.**

The article deals with a rare case of combined form cor triatrium (CT) and total anomalous pulmonary veins drainage (TAPVD) in patient O..., aged 1 year and 4 months.

The confluence of pulmonary veins is embedded in the left atrium, and its wall (a fenestrated membrane) divides the left atrium into two chambers (a sign of CT); at the same time there was an anomalous vertical vein between the confluence of pulmonary veins and vena cava superior (a sign of TAPVD). This combination confirms a common origin of CT and TAPVD.

**Key words:** cor triatrium, total anomalous pulmonary veins drainage, embryology, echocardiography.