

УДК 616-007-053.1

DOI: 10.24884/1682-6655-2024-23-1-81-86

С. Б. РУССКИХ<sup>1</sup>, Н. А. ИЛЬИНА<sup>1, 2</sup>, О. И. УСКОВ<sup>1</sup>

## Редкий случай врожденного порока сердца: атрезия общей легочной вены

<sup>1</sup> Санкт-Петербургское государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург, Россия  
198205, Россия, Санкт-Петербург, Авангардная ул., д. 14

<sup>2</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Северо-Западный государственный медицинский университет имени И. И. Мечникова»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия  
195067, Россия, Санкт-Петербург, Пискаревский пр., д. 47  
E-mail: borisrusk@gmail.com

Статья поступила в редакцию 18.12.23 г.; принята к печати 29.01.24 г.

### Резюме

Атрезия общей легочной вены – редкий врожденный порок сердца, при котором венозный возврат из легких осуществляется через четыре легочные вены в полость за ними без соединения с камерами сердца. В статье представлено клиническое наблюдение новорожденного ребенка с данным пороком. Выполнение компьютерной томографии позволило визуализировать отсутствие дренирования легочных вен в типичном месте, а также наличия общего венозного коллектора. На основании полученных данных был выставлен точный диагноз.

**Ключевые слова:** аномалия развития, врожденный порок сердца, компьютерная томография, атрезия общей легочной вены

**Для цитирования:** Русских С. Б., Ильина Н. А., Усков О. И. Редкий случай врожденного порока сердца: атрезия общей легочной вены. Регионарное кровообращение и микроциркуляция. 2024;23(1):81–86. Doi: 10.24884/1682-6655-2024-23-1-81-86.

UDC 616-007-053.1

DOI: 10.24884/1682-6655-2024-23-1-81-86

S. B. RUSSKIKH<sup>1</sup>, N. A. ILYINA<sup>1, 2</sup>, O. I. USKOV<sup>1</sup>

## A rare case of congenital heart disease: common pulmonary vein atresia

<sup>1</sup> Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia  
14, Avangardnaya str., Saint Petersburg, Russia, 198205

<sup>2</sup> North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia  
47, Piskarevskii str., Saint Petersburg, Russia, 195067  
E-mail: borisrusk@gmail.com

Received 18.12.23; accepted 29.01.24

### Summary

Common pulmonary vein atresia is a rare congenital heart disease, in which the venous return from the lungs flows through the four pulmonary veins into the cavity behind them without connection to the heart chambers. The article presents a clinical case of a newborn child with this malformation. Computed tomography showed a lack of pulmonary vein drainage in a typical location as well as the presence of a common venous collector. On the basis of the data obtained we made a correct diagnosis.

**Keywords:** development anomaly, congenital heart disease, computed tomography, common pulmonary vein atresia

**For citation:** Russkikh S. B., Ilyina N. A., Uskov O. I. A rare case of congenital heart disease: common pulmonary vein atresia. Regional hemodynamics and microcirculation. 2024;23(1):81–86. Doi: 10.24884/1682-6655-2024-23-1-81-86.

### Введение

У новорожденных тяжелая обструкция венозного возврата часто сопровождается соответствующей клинической и рентгенологической картиной, и, в зависимости от типа, некоторые варианты пороков подвергаются хирургической коррекции [1]. Впервые в 1962 году Lucas et al. описали три случая атрезии общей легочной вены. К 2008 г. Vaideswaar et al. указали, что задокументированное общее чис-

ло данного порока в литературе равняется 25 [2–3], которое к 2015 г. увеличилось до 35 (Perez et al.) [4]. Действительное количество пациентов, наиболее вероятно, больше этого числа, вследствие отсутствия возможностей пренатальной диагностики и трудностей адекватной постановки диагноза постнатально.

**Цель** клинического наблюдения – продемонстрировать возможности КТ-ангиографии в визуализации



Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции. В легких пневматизация диффузно снижена. Легочный рисунок усилен за счет интерстициально-сосудистой составляющей. Корни легких не дифференцируются. Паракардиально и в обеих плевральных полостях свободный газ. Дренаж в удовлетворительном состоянии

Fig. 1. Chest X-ray in direct projection. Diffuse reduction of lung pneumatization. Pulmonary pattern is increased due to interstitial-vascular component. Lung roots are not differentiated. Paracardially and in both pleural cavities there is free gas. Drainage is placed correctly

структур сердца у новорожденного ребенка, проведении дифференциальной диагностики.

### Клиническое наблюдение

Доношенный ребенок, мальчик, весом 2680 г, от второй беременности, протекавшей на фоне хронического цистита, инфекции мочевыводящих путей, мочекаменной болезни, уреаплазмоза, ОРВИ в 1-м триместре. При рождении состояние удовлетворительное, ухудшение состояния на 6-й минуте за счет нарастания дыхательной недостаточности, диффузного цианоза, ребенок интубирован, переведен на ИВЛ. Направлен в ОРИТН. При проведении рентгенологического исследования легких выявлен пневмоторакс слева. Проведен торакоцентез, установлен плевральный дренаж. Состояние ребенка оставалось крайне тяжелым за счет нарастания дыхательной недостаточности, нарушений гемодинамики, неврологической симптоматики на фоне напряженного пневмоторакса с рождения, возможного течения внутриамниотической инфекции (ВАИ). Мальчик был заподозрен врожденный порок легких, сердца. Начато ингаляционное введение оксида азота с сомнительным эффектом. Был переведен в ОРИТН ДГМ КСЦ ВМТ в критическом состоянии. На рентгенограммах органов грудной клетки – выраженное снижение пневматизации легочной ткани с наличием свободного газа в обеих плевральных полостях и паракардиально (рис. 1).

В неотложном порядке на консультацию был приглашен врач-детский кардиолог, проведена ЭХО-КГ.

Диагностирован врожденный порок сердца: Тотальный аномальный дренаж легочных вен (?). Дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток. Нельзя исключить обструкцию легочных вен с учетом низкой оксигенации (сатурация 45–60 %).



Рис. 2. КТ-ангиография, аксиальный срез. Отсутствие визуализации легочных вен в типичном месте, левое предсердие представляет собой «замкнутую» камеру (1)

Fig. 2. CT-angiography, axial view. No visualization of pulmonary veins in typical place, left atrium presented as an «enclosed» chamber (1)

Показано в экстренном порядке проведение МСКТ-ангиографии по жизненным показаниям с решением вопроса об уточнении анатомии порока сердца и необходимости срочного оперативного вмешательства. Исследование выполнено на компьютерном томографе Siemens Definition AS 64, с использованием контрастного вещества «Ультравист – 300» в объеме 8 мл со скоростью 0,5 мл/с. Протокол выполнения МСКТ-ангиографии сердца у новорожденных включает в себя выполнение исследования под общей анестезией («Севоран»), с ЭКГ-синхронизацией и использованием автоматического инжектора. В данном случае, как и в большинстве таких исследований, трекер-боллус был установлен на правые камеры сердца. У новорожденных контрастное вещество вводится внутривенно из расчета 1,5–2 мл/кг веса. В приведенном клиническом наблюдении для улучшения визуализации структур сердца в связи с малым весом и возрастом пациента (10 часов жизни) было принято решение ввести контрастное вещество из расчета 3 мл/кг веса.

При МСКТ-ангиографии сердце правосформированное, леворасположенное. Аорта отходит типично от левого желудочка. Широкий артериальный проток диаметром до 7,2 мм. Легочная артерия отходит типично от правого желудочка, признаков расширения ствола и ее ветвей нет. Отмечается отсутствие визуализации легочных вен с резким сужением просветов и фрагментарным контрастированием без дифференцировки типичного хода и места дренирования (рис. 2). Дополнительных венозных коллекторов нет. В правом легком отмечаются две венозные структуры без наличия общего коллектора и места дренирования (рис. 3). Определяется интерстициальная эмфизема и интерстициальный отек легких (рис. 4). В полости плевры с обеих сторон в передних отделах, больше

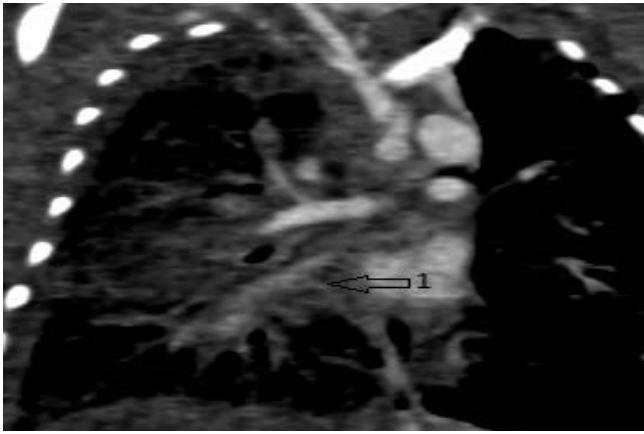


Рис. 3. КТ-ангиография, коронарный срез. Две венозные структуры в правом легком без общего коллектора и места дренирования (1)

Fig. 3. CT-angiography, coronal view. Two venous structures in the right lung without a common collector and drainage place (1)



Рис. 4. КТ-ангиография, аксиальный срез. Пневмоторакс (1), интерстициальный отек легких (2)

Fig. 4. CT-angiography, axial view. Pneumothorax (1), interstitial lung edema (2)

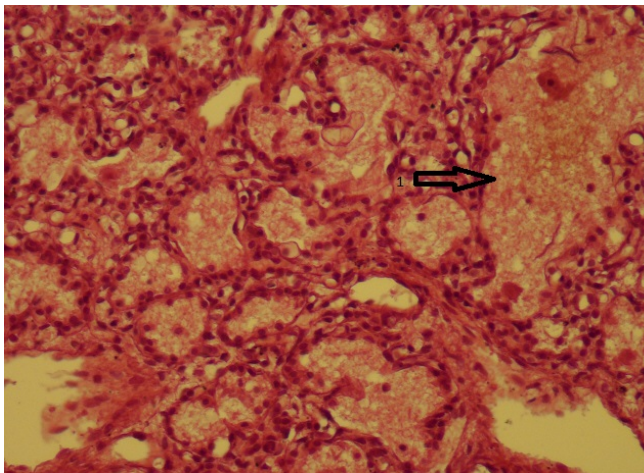


Рис. 5. Данные гистологического исследования, микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином,  $\times 20$ . Легочная ткань нормально сформированная, с наличием белкового субстрата (1)

Fig. 5. Histological examination data, micropreparation. Hematoxylin and eosin staining,  $\times 20$ . Lung tissue is developed normally, with the presence of protein substrate (1)

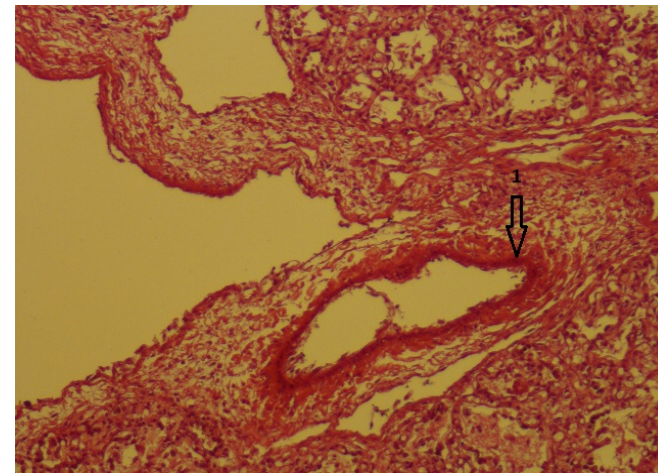


Рис. 6. Данные гистологического исследования, микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином,  $\times 10$ . Лимфатический сосуд (1) на фоне отека интерстиция легких

Fig. 6. Histological examination data, micropreparation. Hematoxylin and eosin staining,  $\times 10$ . Lymphatic vessel (1) visualized against lung interstitial edema background

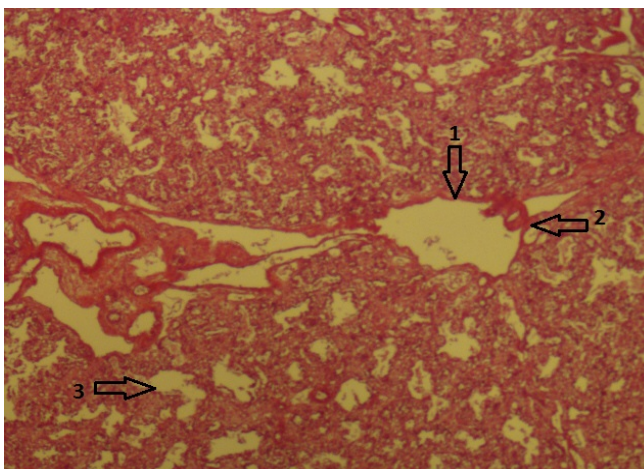


Рис. 7. Данные гистологического исследования, микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином,  $\times 10$ . Альвеолы (1) с альвеолярными макрофагами (2) внутри, расширенный просвет капилляров (3)

Fig. 7. Histological examination data, micropreparation. Hematoxylin and eosin staining,  $\times 10$ . Alveoli (1) with alveolar macrophages (2) inside, dilated capillary lumen (3)

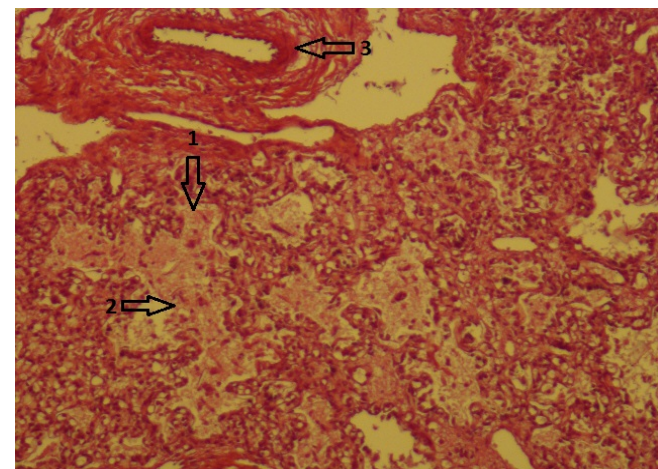


Рис. 8. Данные гистологического исследования, микропрепарат. Окраска гематоксилином и эозином,  $\times 10$ . Альвеолы (1), заполненные белком (2), альвеолоцитами (3)

Fig. 8. Histological examination data, micropreparation. Hematoxylin and eosin staining,  $\times 10$ . Alveoli (1) filled with protein (2), alveolocytes (3)

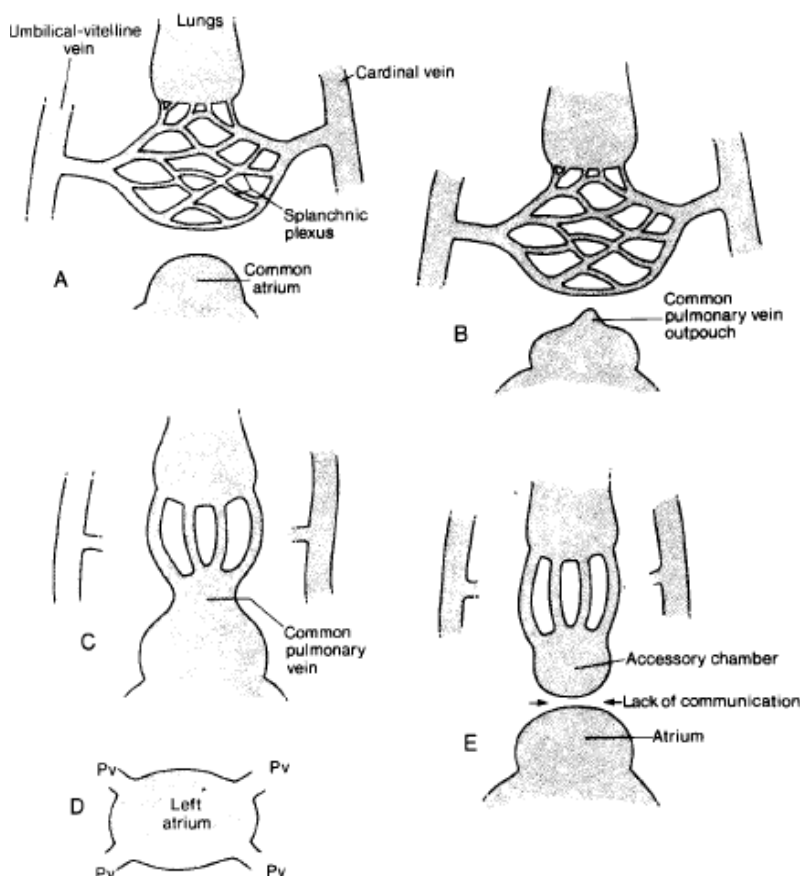


Рис. 9. Эмбриологическое развитие нормальных легочных вен и атрезия общей легочной вены (адаптировано из S. Khonsari, J Thoracic Cardiovas Surg 83:445, 1982 г.)

Fig. 9. Embryologic development of normal connections on pulmonary veins (Pv) to left atrium as well as common pulmonary vein atresia (adapted from S. Khonsari, J Thoracic Cardiovas Surg 83:445, 1982)

справа, определяется свободный воздух. Жидкость в правой плевральной полости и по горизонтальной междолевой щели с диастазом листков плевры до 14 мм, минимально – в левой плевральной полости.

Заключение: КТ-картина двустороннего пневмоторакса, интерстициальной эмфиземы (синдром утечки воздуха). Двусторонний гидроторакс. Признаки интерстициального отека легких. Отсутствие дифференцировки легочных вен (резкое снижение венозного возврата с уменьшением калибра легочных вен? атрезия?). Данных за тотальный аномальный дренаж нет. Открытый артериальный проток. Для оценки венозного возврата легких рекомендована селективная ангиография (АГ).

Выполнена диагностическая ангиография сердца – периферия легочных артерий и легочные вены с обеих сторон не визуализируются.

У ребенка диагностирован редкий критический врожденный порок сердца — атрезия легочных вен. Порок некурабельный. Вариантов хирургической коррекции данной патологии не существует. Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия, спустя 12 часов после рождения зафиксирована смерть ребенка. При гистологическом исследовании легочная ткань нормально сформированная, зрелая, с белковым субстратом (рис. 5); отек интерстициальной ткани с наличием расширенной лимфатической щели (рис. 6). На фоне просветов альвеол с альвеолярными макро-

фагами внутри – расширенный просвет капилляров (рис. 7). Альвеолы заполнены белком, альвеолоцитами (рис. 8).

При аутопсии было выявлено, что две легочные вены справа и слева соединяются вместе в единый конгломерат без дренирования в левое предсердие, которое представлено ушком.

### Обсуждение результатов

Пороки сердечно-сосудистой системы являются наиболее частой формой врожденных аномалий, а перинатальная смерть от них является наиболее частой причиной младенческой смертности [5]. Общая легочная вена формируется как «выпячивание» из левого предсердия [6]. В период эмбриогенеза сосудистое русло легких образуется из спланхического сплетения, которое не имеет связи с сердцем, однако соединяется с передними кардиальными и желточно-брыжеечными венами. Выпячивание левого предсердия соединяется с сосудистым руслом легких общей легочной веной, которая полностью соединяется с левым предсердием в течение первого месяца внутриутробного периода развития. При этом присоединении связи спланхического сплетения исчезают. Легочная вена, вначале единая, делится на парные легочные вены, которые в свою очередь также делятся на две самостоятельно впадающие в левое предсердие ветви (рис. 9). Атрезия общей

легочной вены возникает в результате порока в достаточно позднем периоде, после того, как примитивные связи между спланхическим сплетением и системными венами регрессируют. На более ранней стадии, когда связи все еще присутствуют, возникает тотальный аномальный дренаж легочных вен, который не имеет большого гемодинамического значения во внутриутробном периоде, так как легочный кровоток минимален, оксигенация крови не нарушена, а правый желудочек играет ведущую роль. МСКТ полезна в оценке венозной системы легких и легочной паренхимы [7]. Оперативное вмешательство при тотальном аномальном дренаже подразумевает перемещение общего коллектора легочных вен в левое предсердие [8]. В литературе описан случай сочетания супракардиального тотального аномального дренажа легочных вен и атрезии общей легочной вены левых и правых нижних легочных вен со слепым конфлюэнсом и атрезии верхней левой легочной вены [9].

В условиях отсутствия хирургического вмешательства, ранняя выживаемость возможна при наличии коллатерального сообщения между легочными и системными венами [10]. Известны случаи, когда новорожденные доживали до 28 дней без крупного соединения легочных вен и левого предсердия или системного кровотока, однако у этих пациентов были выявлены мелкие коллатеральные сосуды; у одного 3-дневного пациента были выявлены расширенные бронхиальные вены и коллатеральный анастомозирующий сосуд с варикозно расширенными венами пищевода [11]. В представленном нами клиническом наблюдении анастомозирующих сосудов выявлено не было. Крупные лимфатические сосуды, сохраняющиеся у плода и новорожденного, помогают уменьшить выраженность интерстициального легочного отека, а также являются индикатором легочной гипертензии [12].

Новорожденные, имеющие атрезию общей легочной вены, страдают тяжелой дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточностью с первых минут жизни. Данные клинических наблюдений и рентгенографии не позволяют поставить точный диагноз. В некоторых случаях диагноз неверно трактуется как тотальный аномальный дренаж легочных вен, и только при помощи эхокардиографии, КТ-ангиографии и селективной ангиографии можно установить атрезию общей легочной вены. К сожалению, даже при наличии верного диагноза, прогноз для жизни неблагоприятный и зависит от наличия значительного в размерах венозного конфлюэнса, которого у описанного пациента не наблюдалось. Без оперативного лечения данный порок фатален во всех случаях [13]. Коррекция порока возможна путем формирования анастомоза между левым предсердием и общей легочной веной [14]. Среди всех зафиксированных случаев атрезии общей легочной артерии только 5 пациентов были подвергнуты успешному хирургическому вмешательству [15]. Представленный случай доказывает, что необходимо быстро поставить точный диагноз для установления возможностей хирургического вмешательства, что требует мультидисциплинарного подхода.

## Заключение

Атрезия общей легочной вены – крайне редкий врожденный порок сердца, который должен быть включен в дифференциально-диагностический ряд при обследовании новорожденных с нарастающей респираторной и сердечно-сосудистой недостаточностью в первые минуты жизни. Решающую роль в визуализации структур сердца, подтверждении отсутствия общего венозного коллектора, определении наличия легочных вен имеет МСКТ-ангиография, выполненная по экстренным показаниям.

## Конфликт интересов / Conflict of interest

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов. / The authors declare no conflict of interest.

## Литература/References

1. Lucas RV, Woolfrey BF, Anderson RC et al. Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics*. 1962;29:729-739.
2. Vaideeswar P, Tullu MS, Sathe PA et al. Atresia of common pulmonary vein: a rare congenital anomaly. *Congenit Heart Dis*. 2008;3(6):431-434. Doi: 10.1111/j.1747-0803.2008.00225.x.
3. Deshpande, JR, Kinare, SG. Atresia of the common pulmonary vein. *Int J Cardiol*. 1991;30(2):221-226. Doi: 10.1016/0167-5273(91)90099-b.
4. Perez M, Susheel Kumar TK, Briceno-Medina M et al. Common pulmonary vein atresia: report of three cases and review of the literature. *Cardiol Young*. 2015;26(4):636-637. Doi: 10.1017/S1047951115002334.
5. Qartermain MD, Pasquali SK, Hill KD, Goldberg DJ, Huhta JC, Jacobs JP et al. Variation in prenatal diagnosis of congenital heart disease in infants. *Pediatrics*. 2015;136(2):e378-85. Doi: 10.1542/peds.2014-3783.
6. Nakamura Y et al. An extremely rare variant of pulmonary venous atresia. *Ann Thoracic Surg*. 2016;101(6):2382-2384. Doi: 10.1016/j.athoracsur.2015.08.085.
7. Romberg EK et al. Computed tomography of pulmonary veins: review of congenital and acquired pathologies. *Pediatr Radiol*. 2022;52(13):2510-2528. Doi: 10.1007/s00247-021-05208-3.
8. Науменко Е.И., Гришуткина И.А., Назарова И.С. и др. Трудности диагностики врожденного порока сердца – инфраккардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен. *Клинический случай // Совр. пробл. науки и обр.* – 2021. – № 6. [Naumenko EI, Grishutkina IA, Nazarova IS, Samoshkina ES, Tyagushtva EN, Shirokova AA. Difficulties in diagnosing congenital heart disease – an infracardial form of total abnormal drainage of the pulmonary veins. *Clin case*. 2021;(6). (in Russ.)]. Doi: 10.17513/spno.31288.
9. Yamada S et al. Total anomalous pulmonary vein drainage: report of an autopsy case associated with atresia of the common pulmonary vein and left superior pulmonary vein. *Pathol Int*. 2011;61(2):93-98. Doi: 10.1111/j.1440-1827.2010.02617.x.
10. Nagasawa H, Hirata K. Specific echocardiographic findings useful for the diagnosis of common pulmonary vein atresia. *Pediatr Rep*. 2015;7(4):6228. Doi: 10.4081/pr.2015.6228.
11. Dudell GG, Evans ML, Krous HF et al. Common pulmonary vein atresia: the role of extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatrics*. 1993;91(2):403-410. 12. Mas C, Cochrane A, Menahem S et al. Common pulmonary vein atresia: a diagnostic and therapeutic challenge. *Pediatr Cardiol*. 2000;21(5):490-492. Doi: 10.1007/s002460010119.

13. Suzuki T, Sato M, Murai T, Fukuda T. Successful surgical repair of common pulmonary vein atresia in a newborn. *Pediatr Cardiol.* 2001;22(3):255-257. Doi: 10.1007/s002460010217.

14. Dominguez Garcia O, Granados Ruiz MA, Sanchez-Redondo MD et al. A difficult emergency surgical diagnosis: atresia of the common pulmonary vein. *Pediatr Cardiol.* 2009;30(7):989-991. Doi: 10.1007/s00246-008-9320-2.

15. Glenn T, Honold J, Printz BF, Mueller D. Common pulmonary vein atresia. *Cardiol young.* 2022;32(4):668-670. Doi: 10.1017/S1047951121003565.

### Информация об авторах

**Русских Софья Борисовна** – врач-рентгенолог, СПбГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург, Россия, ORCID: 0000-00002-5770-1049, e-mail: borisrusk@gmail.com.

**Ильина Наталья Александровна** – д-р мед. наук, профессор кафедры лучевой диагностики, ФГБОУ ВО «Северо-Западный Государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова», врач-рентгенолог, СПбГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр

высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург, Россия, ORCID: 0000-0003-2657-8778, e-mail: Ilyina-natal@mail.ru.

**Усков Олег Игоревич** – врач-патологоанатом, зав. патологоанатомическим отделением, СПбГБУЗ «Детский городской многопрофильный клинический специализированный центр высоких медицинских технологий», Санкт-Петербург, Россия, ORCID: 0009-0001-5690-0046, e-mail: uskovo60@gmail.com.

### Authors information

**Russkikh Sofia B.** – Radiologist, St. Petersburg Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia, ORCID: 0000-00002-5770-1049, e-mail: borisrusk@gmail.com.

**Ilyina Natalya A.** – MD, Professor, Radiology Diagnostics Department, Mechnikov North-Western State Medical University; Radiologist, St. Petersburg Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia, ORCID: 0000-0003-2657-8778, e-mail: Ilyina-natal@mail.ru.

**Uskov Oleg I.** – Pathologist, Head, Pathological Anatomy Department, St. Petersburg Children's City Multidisciplinary Clinical Specialized Center of High Medical Technologies, Saint Petersburg, Russia, ORCID: 0009-0001-5690-0046, e-mail: uskovo60@gmail.com.