

УДК 616.24-053.1:612.215.8-053.2

DOI: 10.24884/1682-6655-2019-18-1-55-65

М. В. ГОЛУБЕВА<sup>1</sup>, Н. А. ИЛЬИНА<sup>1, 2</sup>, А. В. КАГАН<sup>1, 3</sup>

## Особенности кровообращения легких у детей с венолобарным синдромом

<sup>1</sup> Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Детская городская больница № 1», Санкт-Петербург, Россия 198205, Россия, Санкт-Петербург, ул. Авангардная, 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

<sup>3</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия 197022, Россия, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8  
e-mail: zavolddgb1@yandex.ru

Статья поступила в редакцию 28.01.19; принята к печати 22.02.19

### Резюме

**Введение.** Несмотря на постоянное совершенствование методик пренатальной диагностики пороков плода, в настоящее время сохраняется ограничение возможностей внутриутробной верификации сосудистых аномалий легких и актуальность в постнатальном типировании всех компонентов патологической легочной гемодинамики, особенно в случае сложных, комбинированных сосудистых мальформаций. Детальная и экспертная оценка анатомии легочных сосудов, внутрилегочной гемодинамики необходима для минимизации сроков операционной коррекции порока во избежание развития необратимой легочной гипертензии.

Одной из наиболее редких и сложных для диагностики форм комбинации сосудистых аномалий является врожденный венолобарный синдром (ВВЛС), сочетающий в себе венозную, артериальную, легочную и сердечную патологию, в той или иной степени сосуществующие у одного пациента.

**Цель** – обобщение клинического материала и данных различных методов диагностики детей с ВВЛС с целью их оптимизации и выбора наиболее безопасной и информативной методики, позволяющей одновременно визуализировать весь комплекс сочетания бронхолегочных, сердечно-сосудистых проблем и особенностей гемодинамики легких, проводить их детальную дифференциальную диагностику, минимизировать все возможные риски и негативные последствия для организма пациента.

**Материал и методы.** Описаны собственные наблюдения 11 детей в возрасте от 14 дней до 17 лет с интраоперационной верификацией ВВЛС. Систематизированы все варианты сосудистых аномалий легких у детей с врожденным венолобарным синдромом, их сочетание между собой и с остальными компонентами порока. Проведено сравнение возможностей и диагностической значимости методик традиционной рентгенографии, эхокардиографии (ЭХО-КГ), селективной ангиографии (АГ) и компьютерно-томографической ангиографии (МСКТ-АГ) в выявлении особенностей кровообращения легких у детей с ВВЛС, а также в оценке вариантов сочетания всех компонентов синдрома.

**Результаты.** Антенатальная ЭХО-КГ, а также постнатальная диагностика методами ЭХО-КГ, традиционной рентгенографии и селективной АГ резко ограничена возможностями методик. Предложен алгоритм диагностики порока с доказательством наибольшей информативности – МСКТ-АГ. Выявлены обязательные компоненты ВВЛС – вариант гипогенезии правого легкого, частичный аномальный дренаж легочных вен (синдром ятагана) и непостоянные компоненты порока – аплазия/гипоплазия правой легочной артерии, частичное или полное артериальное кровоснабжение правого легкого из большого круга кровообращения без секвестрации, легочная секвестрация, сочетание с другими ВПС.

**Выводы.** ВВЛС является редким врожденным пороком развития. Антенатальная диагностика всех компонентов ВВЛС невозможна. Достоверно доказана эффективность МСКТ-АГ в постнатальном выявлении всех компонентов ВВЛС, как методики, не требующей дублирующей лучевой и инвазивной диагностики.

**Ключевые слова:** врожденный порок развития, легочный венолобарный синдром, синдром ятагана, частичный аномальный дренаж легочных вен, системное кровоснабжение легких, аортолегочная коллатераль, гипоплазия легочной артерии, легочная гипертензия, секвестрация легкого, мультиспиральная компьютерная томография

**Для цитирования:** Голубева М. В., Ильина Н. А., Каган А. В. Особенности кровообращения легких у детей с венолобарным синдромом. Регионарное кровообращение и микроциркуляция. 2018;18(1):55–65. Doi: 10.24884/1682-6655-2019-18-1-55-65

UDC 616.24-053.1:612.215.8-053.2

DOI: 10.24884/1682-6655-2019-18-1-55-65

M. V. GOLUBEVA<sup>1</sup>, N. A. ILYINA<sup>1, 2</sup>, A. V. KAGAN<sup>1, 3</sup>

## Features of pulmonary circulation in children with congenital pulmonary venobar syndrome

<sup>1</sup> Children's City Hospital № 1, Russia, Saint-Petersburg 198205, Russia, Saint-Petersburg, Avangardnaya street, 14

<sup>2</sup> North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov, Russia, Saint-Petersburg 195067, Russia, Saint-Petersburg, Piskarevskii street, 47

<sup>3</sup> Academician I. P. Pavlov First St. Petersburg State Medical University, Russia, Saint-Petersburg 197022, Russia, Saint-Petersburg, L'va Tolstogo street, 6-8  
e-mail: zavolddgb1@yandex.ru

Received 28.01.19; accepted 22.02.19

## Summary

**Introduction.** Despite the continuous improvement of methods for prenatal diagnosis of fetal malformations, at present, the limitations of intrauterine verification of vascular lung anomalies and relevance in postnatal typing of all components of pathological pulmonary hemodynamic, especially in the case of complex, combined vascular malformations, remain. Detailed and expert assessment of the anatomy of the pulmonary vessels, intrapulmonary hemodynamic is necessary to minimize the time for the surgical correction of the defect in order to avoid the development of irreversible pulmonary hypertension. One of the most rare and difficult to diagnose forms of a combination of vascular abnormalities is congenital pulmonary venolobar syndrome (CPVS), which combines venous, arterial, pulmonary and cardiac pathology, to one degree or another coexisting in one patient.

**Objective** – analysis of clinical material and data of different diagnostic methods in children with CPVS. This everything will help to optimize diagnostics and choose the most safe and informative method to visualize combination of pulmonary and cardiovascular diseases and to determine the specificity of pulmonary circulation. Furthermore, it will allow to minimize all risks and negative consequences for patient's body.

**Material and methods.** We reviewed the records of 11 children (age from 14 days to 17 years old) with intraoperative verification of CPVS. We systematized all variants of vascular anomalies of lungs in children with CPVS, its possible combinations with other abnormalities. We performed the comparison of capability and diagnostic significance of plain radiography, echocardiography, selective angiography and CT-scan in determining the specificity of pulmonary circulation in children with CPVS and assessment of combination of the malformation components.

**Results.** Antenatal echocardiography and postnatal diagnostics using echocardiography, plain radiography and selective angiography is extremely limited. We suggested the diagnostic algorithm using CT-scan with the proof of the great representativeness. Obligatory components of CPVS were identified: reduction of the right lung volume, anomalous pulmonary venous drainage (scimitar syndrome) and non-obligate components of malformation: aplasia or hypoplasia of the right pulmonary artery, systemic pulmonary arterial supply with differential pulmonary perfusion, pulmonary sequestration, other congenital heart abnormalities.

**Conclusion.** CPVS is a rare congenital malformation. Antenatal diagnosis of all components of CVLS is impossible. MDCT-AG is the most effective diagnostic method that allows to identify all components of CPVS in postnatal period. This method does not require additional radiodiagnostics and invasive diagnostic procedures.

**Keywords:** congenital developmental defect, pulmonary venolobar syndrome, scimitar syndrome, anomalous drain of pulmonary veins, systemic blood supply of lungs, aortopulmonary collateral, hypoplasia pulmonary arteries, pulmonary hypertension, sequestration of a lung, MDCT

**For citation:** Golubeva M. V., Ilyina N. A., Kagan A. V. Features of pulmonary circulation in children with congenital pulmonary venolobar syndrome. Regional hemodynamics and microcirculation. 2019;18(1):55–65. Doi: 10.24884/1682-6655-2019-18-1-55-65

## Введение

Врожденный венолобарный синдром (ВВЛС) является достаточно редкой формой долевого гипоплазии легкого в сочетании с аномалиями легочных сосудов и составляет 0,4–0,7 % всех врожденных пороков легких. Встречается в 1–3 случаях на 1 000 000 новорожденных, составляет 3–5 % всех частичных аномальных дренажей легочных вен (ЧАДЛВ), в 98,6 % случаев выявляется порок правого легкого, в 1 % – левого легкого, и только в 0,4 % случаев – это двусторонние изменения [1].

George Cooper (Великобритания) и Raul Chassinat (Франция) [2, 3] впервые описали данную аномалию в медицинской литературе. В 1836 г. они индивидуально описали случаи редкого врожденного порока, который включал аномальный венозный дренаж от правого легкого ниже диафрагмы. В 1949 г. доктор Dotter et al. [4] сделал первое подробное рентгенографическое описание «знака ятагана» – присутствие вены ятагана на прямой рентгенограмме грудной клетки (рис. 1); они также были первыми, кто использовал ангиографию и зондирование сердца, чтобы детализировать данную аномалию. Первыми авторами, которые использовали термин «ятаган», были N. A. Halasz et al. в 1956 г. [5]. Они упомянули вертикаль-

ную криволинейную вену, напоминающую турецкую саблю ятаган, дренирующую все или часть правого легкого в нижнюю полую вену (НПВ). В 1960 г. Neill et al. впервые была описана комбинация аномального венозного дренажа правого легкого в сочетании с его гипоплазией и частичным системным артериальным кровоснабжением [6]. В 2003 г. доктором Ben Felson был введен термин – «врожденный венолобарный синдром» (Congenital Pulmonary Venolobar Syndrom, CVLS) [7].

## Материал и методы исследования

В период с 2008 по 2018 г. в нашем стационаре были обследованы 134 ребенка в возрасте от 14 дней до 17 лет по поводу аномального дренажа легочных вен. У 11 (8,2 %) из них был диагностирован ВВЛС. Мальчики (7) преобладали над девочками (4). Новорожденные – 4, дети более старших возрастных групп – 7.

Все дети прошли комплексное обследование, в котором, помимо многосрезовой компьютерно-томографической ангиографии (МСКТ-АГ), проводились традиционная рентгенография грудной клетки, динамическая эхокардиография (ЭХО-КГ), фибробронхоскопическое исследование (ФБС), диагностическая киноангиокардиография.

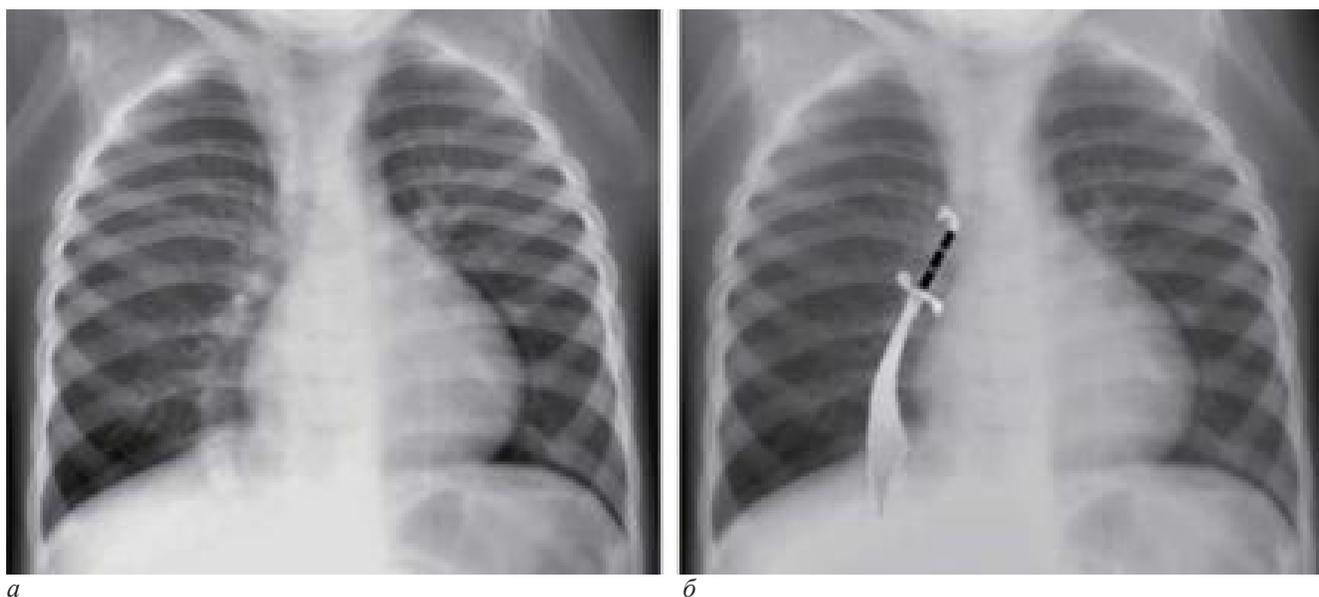


Рис. 1. Синдром ятагана. Рентгенограммы грудной клетки в прямой проекции:

*а* – визуализация крупной аномальной легочной вены, расположенной вдоль правого кардиального края, дренирующей в нижнюю полую вену; *б* – схематическое изображение турецкой сабли ятаган, наложенной на зону аномального сосуда, повторяющей его ход и дающей название данного синдрома (синдром ятагана)

Fig. 1. Scimitar syndrome. Radiographs of the chest in the direct projection:

*a* – visualization of a large abnormal pulmonary vein located along the right cardiac margin, draining into the vena cava inferior; *b* – schematic representation of the Turkish sword Yatagan, superimposed on the zone of the abnormal vessel, repeating its course and giving the name of the syndrome (scimitar syndrome)

МСКТ-АГ выполнялась на мультidetекторном 64-срезовом компьютерном томографе, с толщиной среза 3 мм, инкрементом реконструкции 0,6 мм, последующей постпроцессорной обработкой в MIP-, MinIP-режимах и построением MPR-, 3D-реформаций. Четыре исследования выполнялось в условиях масочного наркоза, все с внутривенным болюсным введением контрастного вещества из расчета 2 мл/кг веса с помощью автома-

тического шприца-инжектора со скоростью от 1,0 до 5,0 мл/с.

#### Результаты исследования и их обсуждение

Состояние 4 новорожденных детей при поступлении было крайне тяжелое, тяжесть обусловлена нарастающей легочной гипертензией и десатурацией. Остальные дети (7) более старшей возрастной группы – без клинических проявлений сердечной

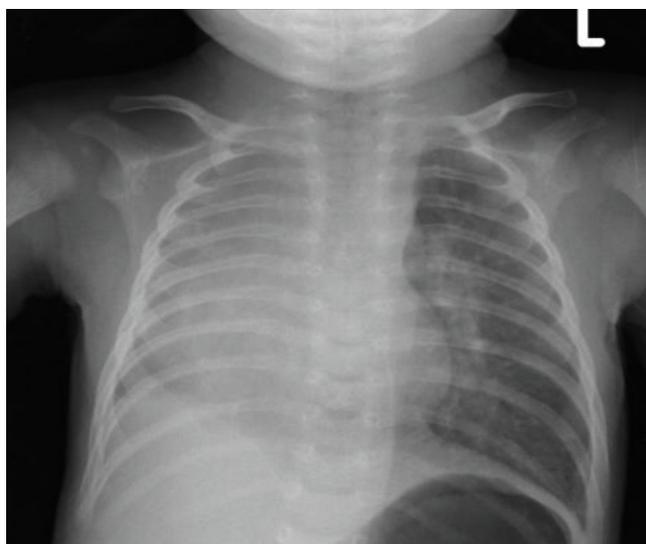


Рис. 2. Инfantильная форма ВВЛС. Рентгенограмма грудной клетки ребенка 8 месяцев: признаки гипоплазии правого легкого, резкое снижение его пневматизации, декстракардия, высокое расположение правой/2 купола диафрагмы

Fig. 2. Infant form of CVLS. Chest x-ray of the child 8 month: signs of hypoplasia of the right lung, a sharp decrease in its pneumatization, dextracardia, high location of the right  $1/2$  dome diaphragm

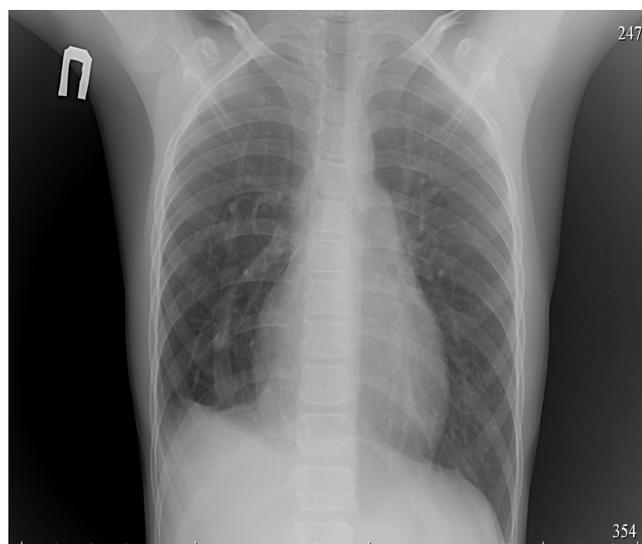


Рис. 3. Подростковая форма ВВЛС. Рентгенограмма грудной клетки ребенка 9 лет: признаки уменьшения объема правого легкого и визуализация аномальной вены «ятаган» вдоль правого кардиального края

Fig. 3. Teenage form of CVLS. Chest x-ray of the child 9 years: signs of a decrease in the volume of the right lung and visualization of the abnormal vein «chimitar» along the right cardiac margin



Рис. 4. Однодолевое строение правого легкого:

*a* – МСКТ, фронтальная MPR-реформация, уменьшение объема правого легкого с визуализацией единственного бронха с атипичным делением; *б* – МСКТ, аксиальный срез на уровне главных бронхов, резкое уменьшение объема правого легкого со смещением средостения вправо; визуализируется асимметрия бронхов правого и левого легкого с уменьшением калибра правого, отсутствие его дальнейшего долевого деления; *в* – МСКТ, MinIP-обработка в фронтальной плоскости, уменьшение объема правого легкого с дифференцировкой единственного деформированного правого бронха без типичной дифференцировки дихотомического хода более дистальных бронхиальных структур

Fig. 4. Single-lobed structure of the right lung:

*a* – MSCT, frontal MPR reformation, right lung volume reduction with visualization of a single bronchus with atypical division; *б* – MSCT, axial section at the level of the main bronchi, a sharp decrease in the volume of the right lung with the displacement of the mediastinum to the right; the asymmetry of the bronchi of the right and left lung is visualized with a decrease in the caliber of the right, the absence of its further shared division; *в* – MSCT, MinIP treatment in the frontal plane, reducing the volume of the right lung with the differentiation of a single deformed right bronchus without the typical differentiation of the dichotomous course of more distal bronchial structures

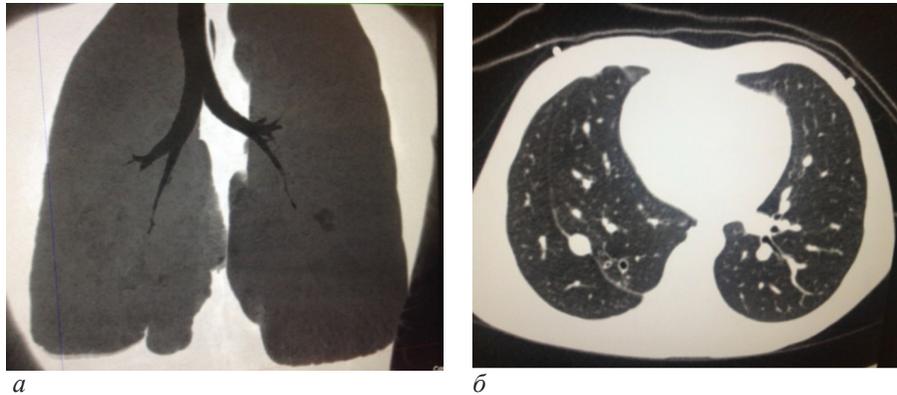


Рис. 5. Двухдолевое строение правого легкого:

*a* – МСКТ, MinIP-обработка в фронтальной плоскости. Дифференцируется симметричное деление главных бронхов с двухдолевым строением обоих легких; *б* – МСКТ, аксиальный срез на уровне верхних легочных вен слева, справа определяется атипичный ход междолевой плевры, разделяющей правое легкое на две доли, anomальная вена «ятаган» в проекции междолевой щели

Fig. 5. Double-lobed structure of the right lung:

*a* – MSCT, MinIP processing in the frontal plane. The symmetrical division of the main bronchi with a two-lobed structure of both lungs is differentiated; *б* – MSCT, axial section at the level of the upper pulmonary veins on the left, on the right is determined by the atypical course of the interlobular pleura dividing the right lung into two lobes, abnormal vein «chimitar» in the projection of the interlobular slit

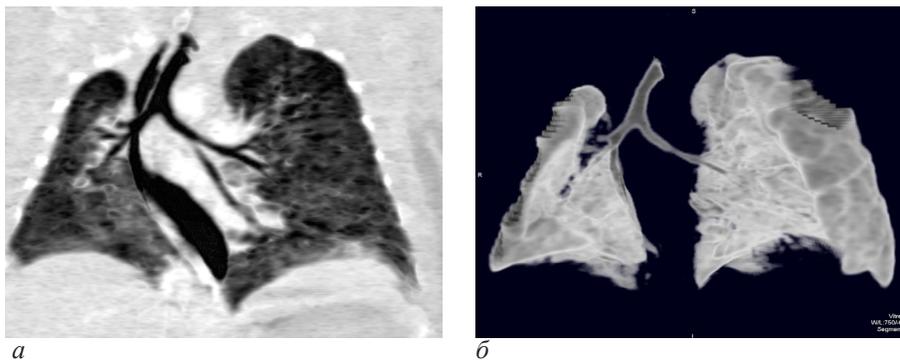


Рис. 6. Двухдолевое строение правого легкого с рудиментарным верхнедолевым бронхом:

*a* – МСКТ, MinIP-обработка в фронтальной плоскости. Отчетливое уменьшение объема правого легкого. Дифференцируется слепо заканчивающийся фрагмент правого верхнедолевого бронха по типу «пленка» на протяжении 5 мм от устья, дихотомическое деление промежуточного бронха; *б* – МСКТ, фронтальная 3D-реформация в легочном режиме. Рудимент верхнедолевого бронха без дифференцировки его воздушного просвета в более дистальных отделах

Fig. 6. Two-lobed structure of the right lung with rudimentary upper lobe bronchus:

*a* – MSCT, MinIP processing in the frontal plane. A distinct reduction in the volume of the right lung. Differentiated blindly ending fragment of the right upper lobe bronchus type «hemp» for 5mm from the mouth, dichotomous division of the intermediate bronchus; *б* – MSCT, front 3D reformation in pulmonary mode. Vestige of the upper lobe bronchus without differentiation of its air gap in the more distal parts

недостаточности, гиперволемии легких и признаков гипоксемии. Из анамнестических жалоб одышка и быстрая утомляемость отмечены у 3, бессимптомное течение – у 4 из них.

При анализе рентгенограмм грудной клетки: признаки гипогенезии правого легкого (10), без рентгенологических данных за гипоплазию легкого (1). Инфантильная форма порока выявлена у 4 детей: с признаками гипоплазии правого легкого, резким снижением его пневматизации, декстракардией, высоким расположением правого купола диафрагмы (рис. 2). Подростковая форма – у 7: с признаками уменьшения объема правого легкого у 7, визуализацией аномальной вены «ятаган» у 6 (рис. 3), без типичной для порока картины патологического сосуда в медиальных отделах правого легкого – у 1.

По данным МСКТ-АГ, порок развития правого легкого имел место у всех 11 пациентов и был представлен однодолевым строением правого легкого у 1 (рис. 4), двухдолевым строением правого легкого – у 2 (рис. 5), двухдолевым строением правого легкого с рудиментарным верхнедолевым бронхом – у 1 (рис. 6), простой гипоплазией правого легкого – у 6 (рис. 7), гипоплазией правого легкого и внутрилегочной секвестрацией – у 1 из них. Все данные томографии подтверждены бронхоскопическим исследованием.

У семи пациентов при МСКТ-АГ были обнаружены признаки различной степени гипоплазии и особенности ветвления правой легочной артерии (рис. 8), что было подтверждено на ангиопульмонограммах.

У десяти больных на компьютерных томограммах визуализировался частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) правого легкого в нижнюю полую вену (НПВ). При этом истинно централизованный тип венозного возврата с единым аномальным венозным коллектором встретился у 2 больных (рис. 9), децентрализованный тип – у 9 человек. При децентрализованном типе легочное венозное русло

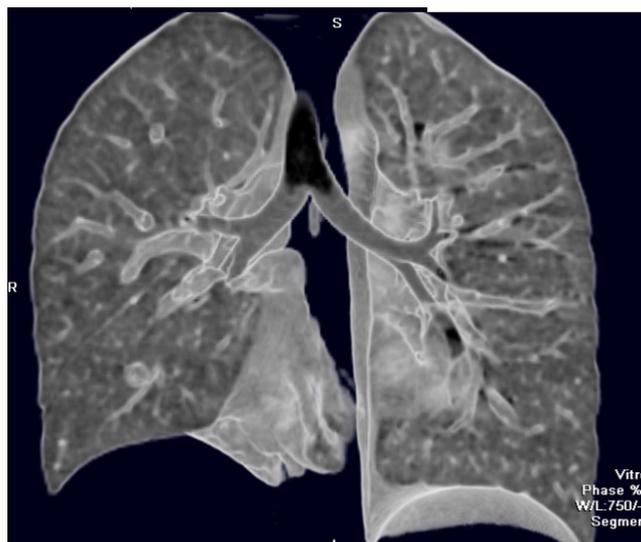


Рис. 7. Простая гипоплазия правого легкого. МСКТ, фронтальная 3D-реформация в легочном режиме. Определяется уменьшение объема правого легочного поля с сохранением типичного 3-долевого деления его трахеобронхиального дерева

Fig. 7. Simple hypoplasia of the right lung. MSCT, 3D front reformation in the lung mode. A decrease in the volume of the right pulmonary field with the preservation of a typical 3-share division of its tracheobronchial tree is determined

было представлено несколькими извитыми венозными стволами с различными вариантами дренирования: единый коллектор верхнедолевых, среднедолевых и нижнедолевых легочных вен (ЛВ), впадающий в НПВ, и единичная нижнедолевая вена с самостоятельным устьем (1) (рис. 10), верхнедолевые вены типично в левое предсердие (ЛП), вены средней и нижней доли в НПВ (3) (рис. 11); верхнедолевые и среднедолевые вены типично в ЛП, только вены нижней доли наддиафрагмально в НПВ (5); часть верхнедолевых вен в ЛП, все остальные вены правого легкого в НПВ – по рассыпному типу (2) (рис. 12). У 1 ребенка был выявлен аномальный дренаж ле-



Рис. 8. Варианты гипоплазии легочной артерии:

*a* – МСКТ-АГ, аксиальный срез на уровне бифуркации легочной артерии (ЛА). Отмечается отчетливая асимметрия ветвей ЛА с уменьшением в диаметре правой ветки; *б* – МСКТ-АГ, аксиальный срез на уровне бифуркации ЛА. Отмечается более выраженная асимметрия диаметров ветвей ЛА с уменьшением калибра правой ветки и ее извитостью; *в* – аксиальная 3D-реформация ЛА в сосудистом режиме (вид сверху). Гипоплазия и кинкинг правой ветки ЛА с отсутствием типичного деления в легочной ткани (однодолевое легкое)

Fig. 8. Variants of hypoplasia of the pulmonary artery:

*a* – MSCT-AG, axial section at the level of bifurcation of the pulmonary artery (PA). There is a distinct asymmetry of the branches of the PA with a decrease in the diameter of the right branch; *б* – MSCT-AG, axial section at the level of bifurcation of the pulmonary artery (PA). There is a more pronounced asymmetry of the diameters of the branches of the PA with a decrease in the caliber of the right branch and its tortuosity; *в* – axial 3D reformation of PA in vascular mode (top view). Hypoplasia and kinking of the right branch of the PA with the absence of a typical division in the pulmonary tissue (single-lobed lung)



Рис. 9. Централизованный тип частичного аномального дренажа правых легочных вен:

*a* – МСКТ, MPR-реформация в сагиттальной плоскости. Дифференцируется единственный, крупного диаметра венозный коллектор легочных вен; *б* – МСКТ-АГ, фронтальная 3D-реформация в сосудистом режиме. Визуализируется единый аномальный венозный коллектор в правом легочном поле, дренирующийся в нижнюю полую вену; *в* – МСКТ-АГ, фронтальная 3D-реформация в сосудистом режиме (вид сзади). Визуализируется асимметрия ветвей ЛА с гипоплазией и извитостью правой ветки. Единый аномальный венозный коллектор в правом легочном поле, впадающий в нижнюю полую вену выше диафрагмы, с признаками гипоплазии

Fig. 9. Centralized type of partial abnormal return of the right pulmonary veins:

*a* – MSCT, MPR reformation in the sagittal plane. A single, large-diameter venous collector of pulmonary veins is differentiated; *б* – MSCT-AG, frontal 3D reformation in vascular mode. A single abnormal venous collector in the right pulmonary field draining into the Vena cava inferior is visualized; *в* – MSCT-AG, frontal 3D reformation in vascular mode (rear view). The asymmetry of PA branches with hypoplasia and kinking of the right branch is visualized. A single abnormal venous collector in the right pulmonary field, flowing into the Vena cava inferior above the diaphragm with signs of hypoplasia

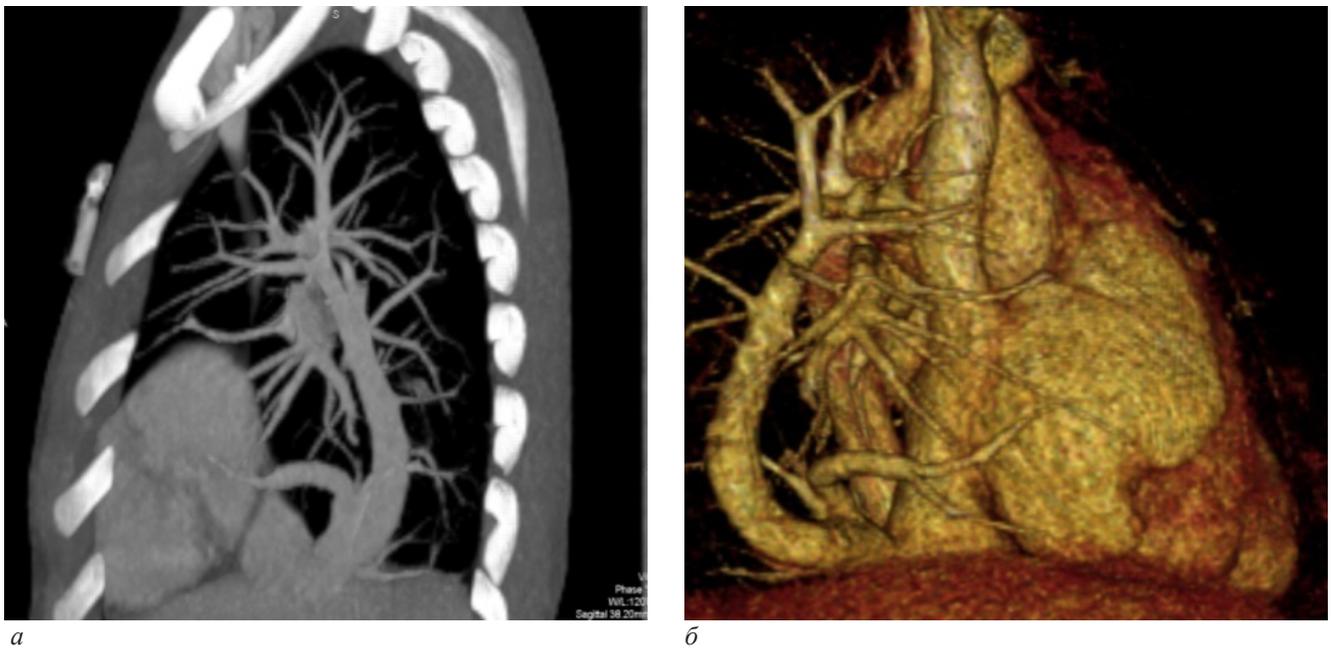


Рис. 10. Децентрализованный тип частичного аномального дренажа правых легочных вен:

*a* – МСКТ-АГ, MPR-реформация в сагиттальной плоскости. Дифференцируются две разнокалиберные аномальные вены, дренирующиеся отдельными стволами в НПВ; *б* – МСКТ-АГ, фронтальная 3D-реформация в сосудистом режиме, задняя полуобочковая проекция. Дифференцируются две разнокалиберные аномальные вены, дренирующиеся отдельными стволами в НПВ

Fig. 10. Decentralized type of partial abnormal return of the right pulmonary veins:

*a* – MSCT-AG, MPR-reformation in the sagittal plane. Two different-caliber abnormal veins are differentiated, which are drained by separate trunks into the Vena cava inferior; *б* – MSCT-AG, front 3D-reformation in vascular mode, rear floor side projection. Two different-caliber abnormal veins are differentiated, which are drained by separate trunks into the Vena cava inferior

гочных вен правого и левого легкого, при котором единичная нижнедолевая вена справа аномально впадала в НПВ и все верхнедолевые вены левого легкого дренировались в вертикальную и ВПВ (рис. 13).

У всех больных при МСКТ-АГ выявлялись аномальные сосуды, отходящие от брюшного отдела аорты: аортолегочные коллатерали (10) (рис. 14), идущие к нормальной легочной ткани нижней доли правого легкого – у 9, и только 1 ребенок с аберрант-

ной артерией от аорты к внутрилегочному секвестру (рис. 15). При этом из всей группы больных у 4 при селективной ангиографии была диагностирована внутрилегочная секвестрация, опровергнутая по данным МСКТ (рис. 15) и подтвержденная лишь у 1 ребенка (рис. 16).

Диагностика сопутствующих врожденных пороков сердца осуществлялась во время ЭХО-КГ, МСКТ-АГ, зондирования полостей сердца: межпредсердное



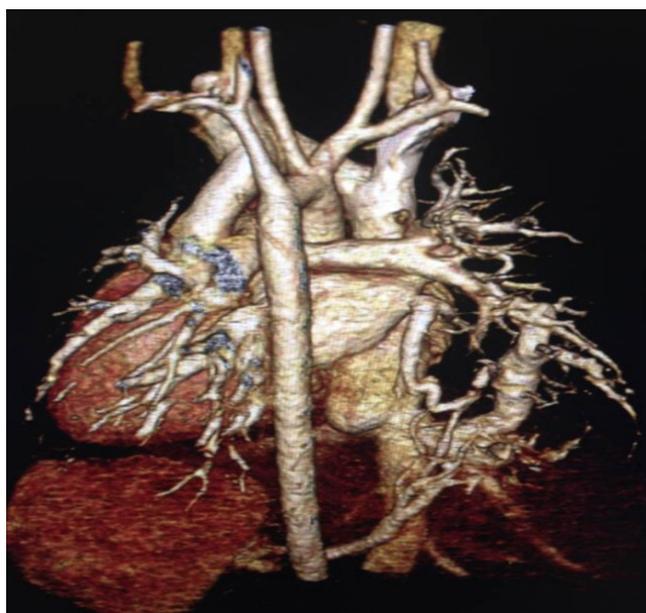
Рис. 11. Децентрализованный тип частичного аномального дренажа правых легочных вен. МСКТ-АГ, аксиальный срез на уровне единичной, типично дренирующей легочной вены в левое предсердие, также определяется аксиальный срез аномального венозного сосуда крупного диаметра на фоне правого легочного поля

Fig. 11. Decentralized type of partial abnormal return of the right pulmonary veins. MSCT-AG, an axial section at the level of a single, typically draining pulmonary vein into the left atrium, is also determined by the axial section of an abnormal venous vessel of large diameter against the background of the right pulmonary field



Рис. 12. Децентрализованный тип частичного аномального дренажа правых легочных вен. МСКТ-АГ, MIP-обработка аксиального среза на уровне наддиафрагмального аномального дренирования вен левого легкого в НПВ по рассыпному типу

Fig. 12. Decentralized type of partial abnormal return of the right pulmonary veins. MSCT-AG, MIP processing axial slice at the level of epiphrenic anomalous venous return of the left lung in the VCI at the loose type



*a*



*б*

Рис. 13. Частичный аномальный дренаж легочных вен обоих легких:

*a* – МСКТ-АГ, фронтальная 3D-реформация в сосудистом режиме, задняя проекция. Определяется частичное аномальное дренирование вен правого легкого в НПВ ниже уровня диафрагмы, единичная, извитая нижнедолевая вена с типичным дренированием в ЛП. Верхнедолевые вены левого легкого в вертикальную и ВПВ; *б* – МСКТ-АГ, фронтальная 3D-реформация в сосудистом режиме, передняя полубоковая проекция. Хорошо дифференцируется частичное аномальное дренирование верхнедолевых вен левого легкого в вертикальную вену

Fig. 13. Partial abnormal return of the pulmonary veins of both lungs:

*a* – MSCT-AG, frontal 3D-reformation in vascular mode, rear projection. A partial abnormal return of the right lung veins into the Vena cava inferior below the diaphragm level, a single, convoluted inferior vein with a typical drainage in the LP, is determined. Vein upper lobe of the left lung in the vertical and VCI; *б* – MSCT-AG, front 3D-reformation in vascular mode, front half side projection. Partial abnormal return of the upper lobe veins of the left lung into the vertical vein is well differentiated

сообщение (4), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) в сочетании с открытым артериальным протоком (ОАП) (1), коарктация аорты (1).

Все выявленные компоненты ВВЛС у исследуемой группы больных приведены в таблице.

Оперативное лечение проводилось всем пациентам: лобэктомия нижней доли, сегментарная резекция средней доли правого легкого по поводу интра-лобарной секвестрации, лигирование аномальных вен и артерий с окклюзией ОАП спиралью Гиантур-

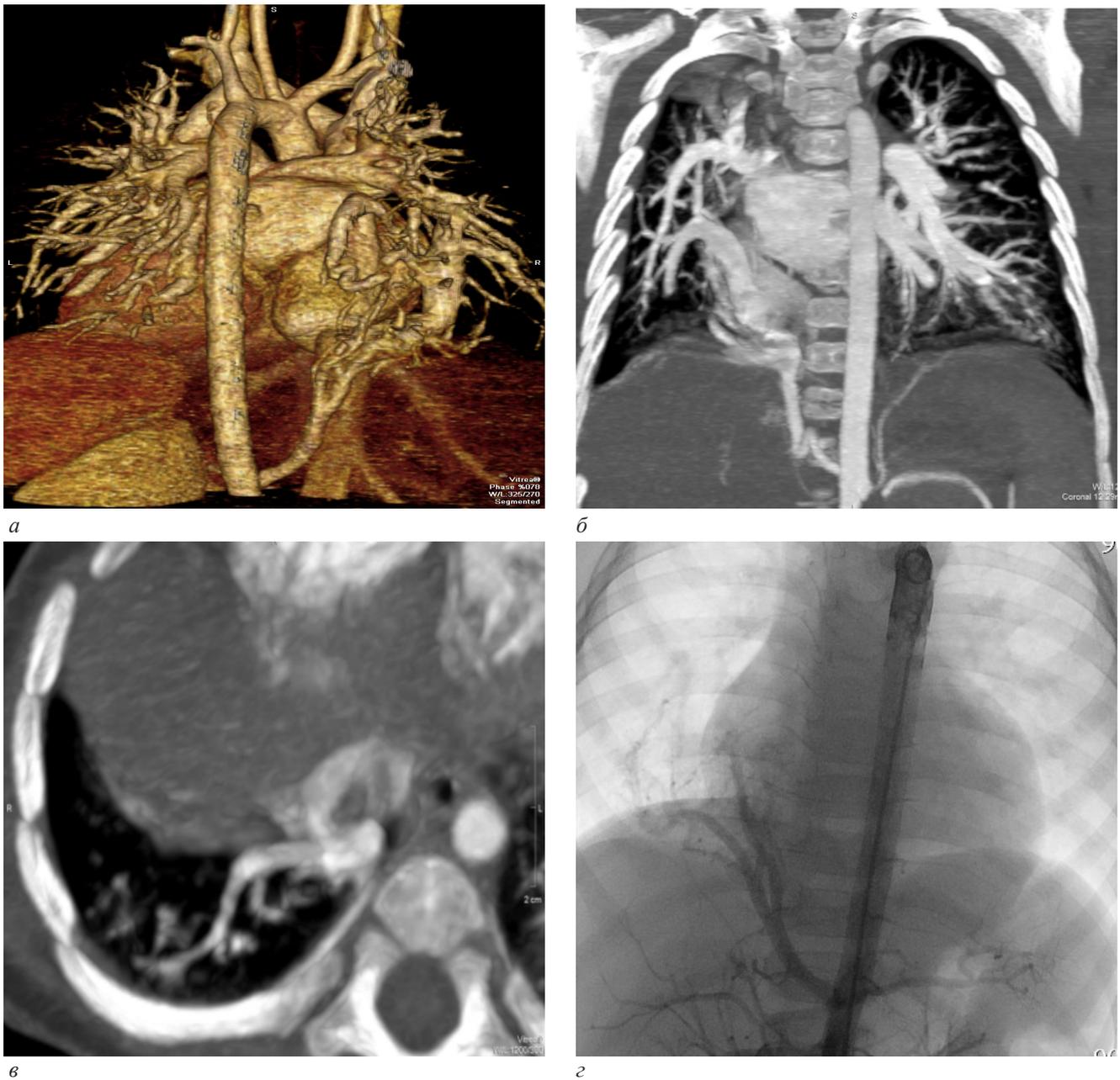


Рис. 14. Системное кровоснабжение легких:

*a* – МСКТ-АГ, фронтальная 3D-реформация в сосудистом режиме, задняя проекция. Выявляется аномальная артерия от брюшного отдела аорты – большая аортолегочная коллатераль (БАЛКА) к правому легкому; *б* – МIP-обработка фронтальной MPR-реконструкции. БАЛКА от брюшной Ао к правому легкому; *в* – МСКТ-АГ, МIP-обработка аксиального среза на уровне диафрагмы. Определяется большая аортолегочная коллатераль к правому легкому, идущая к нормальной, полностью воздушной легочной ткани; *г* – селективная аортография. Контрастируется большого диаметра аномальный артериальный сосуд, отходящий от брюшной аорты на уровне чревного ствола, с внутрилегочным делением на ветки в проекции нижней доли правого легкого

Fig. 14. Systemic blood supply to the lungs:

*a* – MSCT-AG, frontal 3D-reformation in vascular mode, rear projection. An abnormal artery from the abdominal aorta - a large aorto-pulmonary collateral (BALC) to the right lung-is revealed; *б* – MIP-processing of frontal MPR-reconstruction. Beam from the abdominal Ao to the right light; *в* – MSCT-AG, MIP-processing axial slice at the level of the diaphragm. Determined by a large aorto-pulmonary collateral to the right lung, going to a normal, fully air lung tissue; *г* – Selective aortography. Contrasted large diameter abnormal arterial vessel, departing from the abdominal aorta at the level of the celiac trunk with intra-pulmonary division into branches in the projection of the lower lobe of the right lung

ко (1); создание тоннеля между венозным коллектором и левым предсердием с закрытием ДМПП (5), создание внутрипредсердного тоннеля из коллектора ЛВ в левое предсердие (4), диагностическая торакотомия; данных за легочную секвестрацию не получено (1).

Оценка отдаленных результатов оперативного лечения проводилась в сроки от 1 года до 7 лет. У 2 пациентов были выявлены гемодинамически незначимые осложнения в виде умеренного стеноза

проксимального участка внутрипредсердного тоннеля (1), устьевого стеноза правой верхнедолевой легочной вены (1), не требующие повторной оперативной коррекции.

На основании литературных данных [8–10], подтвержденных результатами нашего исследования, ВВЛС – это достаточно редкий комплексный порок развития, встретившийся нам у 0,37 % больных с врожденными сердечно-легочными ано-

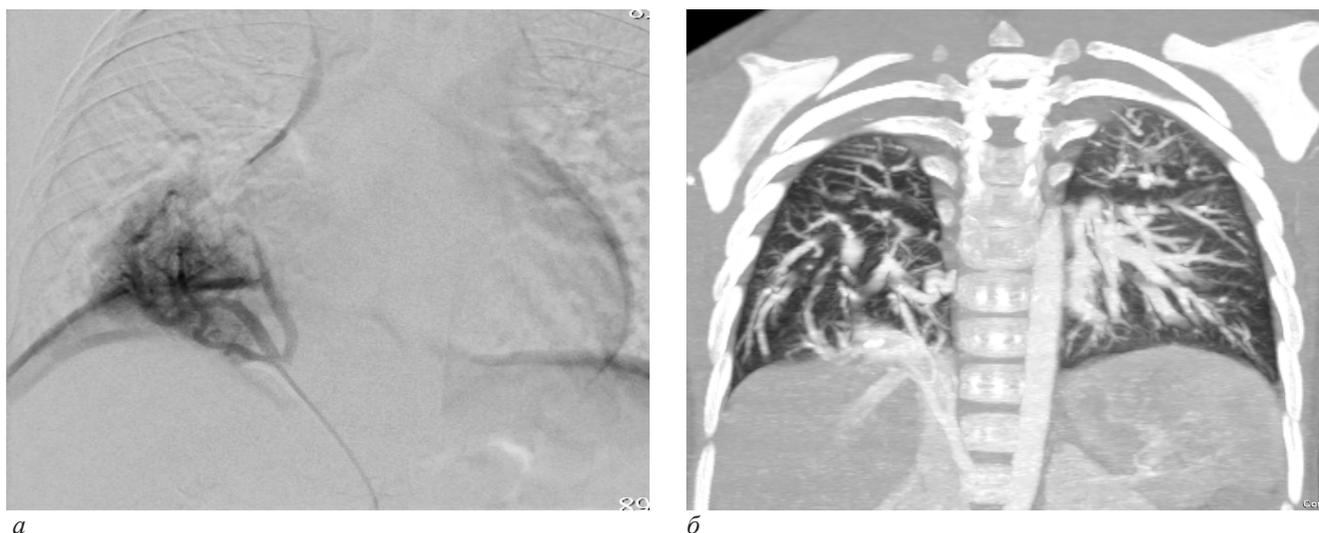


Рис. 15. Аортолегочная коллатераль:

*a* – селективная аортография, фронтальная проекция. Частично контрастируются артериальные сосуды с образованием патологической сети с высокой интенсивностью в проекции нижней доли правого легкого по типу интралобарного секвестра; *б* – МСКТ-АГ, фронтальная МРР-реконструкция. Определяется системная артерия от аорты, идущая к нормальной легочной ткани. Данных за интралобарную секвестрацию нет

Fig. 15. The aorta is a pulmonary collateral:

*a* – selective aortography, frontal projection. Arterial vessels are partially contrasted with the formation of a pathological network with high intensity in the projection of the lower lobe of the right lung by the type of intralobar sequester; *б* – MSCT-AG, front MPR-reconstruction. The systemic artery from the aorta to the normal pulmonary tissue is determined. There is no data for intralobar sequestration



Рис. 16. Интралобарная секвестрация:

*a* – МСКТ-АГ, МIP-обработка фронтального среза. Определяется aberrantная артерия от аорты, идущая к участку патологической, безвоздушной легочной ткани; *б* – селективная аортография. Определяется патологическая артерия от брюшной аорты, идущая к нижней доли правого легкого с внутрилегочным делением на более мелкие ветви

Fig. 16. Extralobar sequestration:

*a* – MSCT-AG, MIP-processing of the front cut. The aberrant artery from the aorta, going to the site of pathological, airless pulmonary tissue, is determined; *б* – selective aortography. The pathological artery from the abdominal aorta, going to the lower lobe of the right lung with intra-pulmonary division into smaller branches, is determined

малиями за 10-летний период наблюдения. Порок включает варианты гипогенезии правого легкого в сочетании с различными аномалиями легочных сосудов, магистральных сосудов и камер сердца [11]. Обязательным и основным компонентом ВВЛС является сочетание гипогенезии правого легкого (лобарная агенезия, аплазия, гипоплазия) с частичным аномальным дренажем легочных вен, так называемый синдром ятагана, или «scimitar»-синдром [12, 13], что подтверждено нами у всех пациентов в исследуемой группе. К переменным

компонентам ВВЛС зарубежные авторы относят варианты аномального формирования легочной артерии (аплазия, гипоплазия), системное артериальное кровоснабжение легких, легочную секвестрацию [14], аномалии сердца и магистральных сосудов, такие как дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, ОАП, коарктация аорты, тетрада Фалло, гипоплазия левых отделов сердца и эндокарда, перерыв НПВ [1, 11], что в различных сочетаниях встречалось у всех пациентов в исследуемой группе.

## Компоненты ВВЛС по данным МСКТ-АГ (n=11)

Components of the CVLS according to MDCT-AG (n=11)								
Номер, пол, возраст (дней)	Гипогенезия легкого		ЧАДЛВ		Гипогенезия ЛА	Внутрилегочная секвестрация	Аортолегочное кровоснабжение	ВВПС
	есть/нет	R/L	есть/нет	R/L				
1, Ж, 14 дней	+	R	+	R	+	+	-	+
2, Ж, 12 дней	+	R	+	R	+	-	+	-
3, Ж, 18 дней	+	R	+	R	+	-	+	+
4, М, 14 дней	+	R	+	R	+	-	+	-
5, Ж, 16 дней	+	R	+	R	-	-	+	+
6, М, 13 дней	+	R	+	R	+	-	+	-
7, М, 4 года 2 месяца	+	R	+	R+L	-	-	+	+
8, М, 4 месяца	+	R	+	R	-	-	+	+
9, М, 6 лет	+	R	+	R	+	-	+	-
10, М, 11 лет	+	R	+	R	+	-	+	-
11, М, 21 день	+	R	+	R	-	-	+	+

Из описанных форм синдрома ятаган инфантильная форма была выявлена нами в 36,4 %, с наличием у этой группы полного комплекса как основных, так и переменных компонентов ВВЛС, гемодинамически выраженного лево-правого сброса с ранней клиникой персистирующей легочной гипертензии (ЛГ), что сопоставимо с данными мировой литературы [10, 12, 13, 15] о тяжести течения порока у новорожденных. Подростковая форма ВВЛС с умеренными клиническими проявлениями в пропорциональной

зависимости от степени гипоплазии правого легкого диагностирована у 63,6 % от общего числа больных в данном исследовании.

Наиболее редко встречающиеся сочетания с добавочной диафрагмой (дубликатура), диафрагмальными грыжами, аномалиями костного каркаса и мягких тканей грудной стенки [16–18] не зарегистрированы нами в исследуемой группе больных.

На этапах диагностики ни у одного ребенка при первичном скрининге по ЭХО-КГ не был выявлен полный комплекс сосудистых аномалий синдрома и особенностей кровоснабжения легких, особенно у больных с децентрализованным типом ЧАДЛВ, коллатеральным кровоснабжением правого легкого. У 1 ребенка, по данным ЭХО-КГ, порок был полностью пропущен. У 3 детей старшей возрастной группы ВВЛС был диагностирован на основании проверочной рентгенографии грудной клетки на догоспитальном этапе. В целом рентгенологически подтверждены признаки порока у 10 из 11 пациентов исследуемой группы. На селективной аортографии у 3 детей ложно диагностирована внутрилегочная секвестрация, в дальнейшем не подтвержденная как на МСКТ-АГ, так и интраоперационно. К недостаткам данного метода также следует отнести слабое контрастирование полостей и невозможность заполнения всей системы аномального венозного возврата.

На основании полученных клинико-диагностических данных выявлены обязательные составляющие компоненты ВВЛС, которыми являются вариант гипогенезии правого легкого и частичный аномальный дренаж легочных вен, т. е. синдром ятагана (рис. 17).

Все остальные компоненты ВВЛС, к которым относятся аплазия/гипоплазия правой ЛА, частичное или полное артериальное кровоснабжение правого легкого из большого круга кровообращения без секвестрации, легочная секвестрация, сочетание с другими ВПС, являются непостоянными компонентами порока, и возможны их различные вариации (рис. 18).

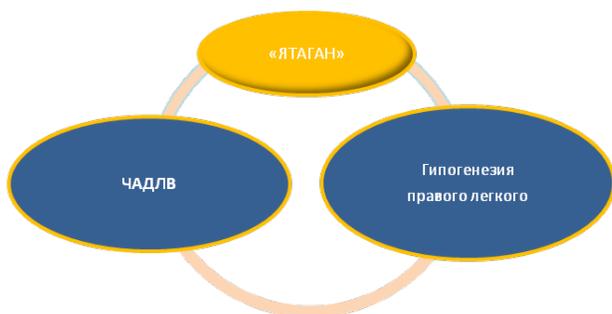


Рис. 17. Компоненты синдрома ятаган  
Fig. 17. Components of chimitar syndrome



Рис. 18. Компоненты врожденного венолобарного синдрома  
Fig. 18. Components of congenital pulmonary venolobar syndrome

**Выводы**

Врожденный венолобарный синдром – это сложный и достаточно редкий порок развития с комбинацией аномалий, как венозного, так и артериального легочного кровоснабжения, и самой легочной ткани. Выявить особенности кровообращения легких, а также другие компоненты этого порока возможно только на основании МСКТ-АГ, что влияет на выбор адекватных методов хирургического вмешательства. Современные томографы с использованием пакета постпроцессорной обработки, 3D-реформаций, низкодозных педиатрических протоколов позволяют детально оценить картину порока даже у новорожденных, избежать необоснованной инвазивности и избыточной дозы ионизирующего излучения на маленького пациента.

**Конфликт интересов / Conflict of interest**

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

**Литература /References**

1. Woodring JH, Howard TA, Kanga JF. Congenital pulmonary venolobar syndrome revisited. *Radiographics*. 1994;14:349–369. Doi: <https://doi.org/10.1148/radiographics.14.2.8190958>.
2. Cooper G. Case of malformation of the thoracic viscera: Consisting of imperfect development of the right lung and transposition of the heart. *London Med Gazette*. 1836;18:600–601. Doi: [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(02\)54850-9](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(02)54850-9).
3. Chassinat R. Observation d'anomalies anatomiques remarquables de l'appareil circulatoire, avec hepatocyste congenial, n'ayant donne lieu pendant la vie a aucun symptom particulier. *Arch Gen Med*. 1836;11:80–84. Doi: <https://doi.org/10.1055/s-2007-1025385>.
4. Dotter CT, Hardisty NM, Steinberg I. Anomalous right pulmonary vein entering the inferior vena cava: two cases diagnosed during life by angiography and cardiac catheterization. *Am J Med Sci*. 1949;218:31–36. Doi: <https://doi.org/10.1097/00000441-194907000-00004>.
5. Halasz NA, Halloran KH, Liebow AA. Bronchial and arterial anomalies with drainage of the right lung into the inferior vena cava. *Circulation*. 1956;14:826–846. Doi: <https://doi.org/10.1161/01.cir.14.5.826>.
6. Theodoridis V. Surgical treatment of anomalous pulmonary venous drainage of right lung to inferior vena cava (Scimitar syndrome), *Journal Article published Sep 1997 in Cardiovascular Surgery volume 5 on pages 25 to 26*. Doi: [https://doi.org/10.1016/s0967-2109\(97\)89830-4](https://doi.org/10.1016/s0967-2109(97)89830-4).
7. Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: Spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics*. 2003;23:1175–84. Doi: <https://doi.org/10.1148/rg.235035004>.
8. Armstrong P, Wilson AG, Dee P, Hansell DM. *Imaging of Diseases of the Chest*. 3rd ed. Philadelphia, USA: Mosby, 2004. Doi: <https://doi.org/10.1053/crad.2001.0811>.
9. Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *Am J Roentgenol* 2009;192:1272–1285. Doi: <https://doi.org/10.2214/ajr.08.1526>.

10. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:154–159. Doi: [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(98\)01227-2](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(98)01227-2).

11. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years' experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;112:1161–1168. Doi: [https://doi.org/10.1016/s0022-5223\(96\)70129-0](https://doi.org/10.1016/s0022-5223(96)70129-0).

12. Dupuis C, Charaf LA, Breviere GM, Abou P. 'Infantile' form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol*. 1993;71:1326–1330. Doi: [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(93\)90549-r](https://doi.org/10.1016/0002-9149(93)90549-r).

13. Gao YA, Burrows PE, Benson LN, Rabinovitch M, Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. *J Am Coll Cardiol*. 1993;22:873–882. Doi: [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(93\)90206-g](https://doi.org/10.1016/0735-1097(93)90206-g).

14. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology*. 2008;247(3):632–648. <https://doi.org/10.1148/radiol.2473062124>

15. Dickinson DF, Galloway RW, Massey R, Sankey R, Arnold R. Scimitar syndrome in infancy. Role of embolisation of systemic arterial supply to right lung. *Br Heart J*. 1982;47:468–72. Doi: <https://doi.org/10.1136/hrt.47.5.468>.

16. Cairns RA, Culham JA, Stringer DA, Murphy JJ. Pediatric case of the

day. Hypogenetic lung syndrome (scimitar syndrome) with rightsided congenital diaphragmatic hernia. *Radiographics*. 1995;15:496–469. <https://doi.org/10.1148/radiographics.15.2.7761655>. Doi: <https://doi.org/10.1148/radiographics.15.2.7761655>.

17. Donald R. Kirks. Practical techniques for pediatric chest computed tomography. *Journal Article published Feb 1983 in Journal of Computed Tomography*. 2006;7(1):31–39. Doi: [https://doi.org/10.1016/0149-936x\(83\)90020-6](https://doi.org/10.1016/0149-936x(83)90020-6).

18. Lucaya J, Strife JL, Baert AL. *Pediatric Chest Imaging*. 2nd ed. Berlin: Springer, 2007. Doi: <https://doi.org/10.1007/978-3-540-32676-2>.

**Информация об авторах**

**Голубева Мария Владиславовна** – зав. отделением лучевой диагностики Детской городской больницы № 1, e-mail: zavolddgb1@yandex.ru.

**Ильина Наталья Александровна** – канд. мед. наук, доцент кафедры Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова, врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики Детской городской больницы № 1, e-mail: ilyina-natal@mail.ru.

**Каган Анатолий Владимирович** – д-р мед. наук, профессор, зав. кафедрой детской хирургии ПСПбГМУ им. И. П. Павлова, главный врач Детской городской больницы № 1, e-mail: kagan50@mail.ru.

**Author information**

**Golubeva Mariya V.** – Head of Radiology Department of Children's City Hospital № 1, e-mail: zavolddgb1@yandex.ru.

**Ilyina Nataliya A.** – MD, PhD, Radiologist, Associate Professor of Radiology Department «I. I. Mechnikov North-Western State Medical University», Radiology Department of Children's City Hospital № 1, e-mail: ilyina-natal@mail.ru.

**Kagan Anatoliy V.** – Head of Children's City Hospital № 1, Professor, MD, Head of the Department of Pediatric Surgery «Academician I. P. Pavlov First St. Petersburg State Medical University», e-mail: kagan50@mail.ru.