Случай сочетания супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен с мембраной левого предсердия

Абрамян М.А.^{1,2}, Толстых М.В.¹, Шамрин Ю.Н.¹, Бедин А.В.¹, Курако М.М.¹, Крюкова О.И.¹, Талалаева Е.А.¹

¹ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница» Департамента здравоохранения города Москвы, 119049, г. Москва, Российская Федерация

² Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет дружбы народов», 117198, г. Москва, Российская Федерация

Статья посвящена редкому и потенциально опасному сочетанию трехпредсердного сердца с супракардиальной формой тотального аномального дренажа легочных вен, с которым нам пришлось столкнуться на практике.

Помимо описания анатомии порока, клинической картины и методики операции, особое внимание уделено эхокардиографическому контролю, в том числе на догоспитальном этапе, что изначально позволило заподозрить наличие мембраны левого предсердия, верно определить хирургическую тактику и, таким образом, избежать осложнений вмешательства.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Абрамян М.А., Толстых М.В., Шамрин Ю.Н., Бедин А.В., Курако М.М., Крюкова О.И., Талалаева Е.А. Случай сочетания супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен с мембраной левого предсердия // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2021. Т. 9, № 3. Приложение. С. 111–114. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-111-114>

Статья поступила в редакцию 01.08.2021. Принята в печать 01.09.2021.

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ

Талалаева Елена Александровна – клинический ординатор отделения экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии ГБУЗ «Морозовская ДГКБ» ДЗМ (Москва, Российская Федерация)
E-mail: lealta27@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-5476-344X>

Ключевые слова:

легочные вены, тотальный аномальный дренаж, супракардиальная форма, трехпредсердное сердце, мембрана левого предсердия

A case of total anomalous pulmonary venous return in combination with concealed left atrium membrane presence

Abramyan M.A.^{1,2}, Tolstykh M.V.¹, Shamrin Yu.N.¹, Bedin A.V.¹, Kurako M.M.¹, Kryukova O.I.¹, Talalaeva E.A.¹

¹ Morozov Children's Municipal Clinical Hospital, 119049, Moscow, Russian Federation

² Peoples' Friendship University of Russia (RUDN University), 117198, Moscow, Russian Federation

This article is dedicated to a rare and potentially dangerous combination of cor triatrium sinistrum with supracardiac form of total anomalous pulmonary venous return, which we encountered.

Besides congenital heart disease description, clinical presentation and surgical technique, the emphasis is noted on echocardiography quality, which allowed to suspect left atrium membrane presence, choose the right surgical tactics and thereby to avoid severe complications.

Funding. The study had no sponsor support.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

For citation: Abramyan M.A., Tolstykh M.V., Shamrin Yu.N., Bedin A.V., Kurako M.M., Kryukova O.I., Talalaeva E.A. A case of total anomalous pulmonary venous return in combination with concealed left atrium membrane presence. Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal. 2021; 9 (3). Supplement: 111–4. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-111-114> (in Russian)

Received 01.08.2021. Accepted 01.09.2021.

CORRESPONDENCE

Elena A. Talalaeva – Clinical Resident at the Department of Emergency Cardiac Surgery and Interventional Cardiology, Morozov Children's Municipal Clinical Hospital (Moscow, Russian Federation)
E-mail: lealta27@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-5476-344X>

Keywords:

pulmonary veins, total anomalous pulmonary venous return, supracardiac form, cor triatrium sinistrum, left atrium membrane

Трехпредсердное сердце – редкий врожденный порок (ВПС), характеризующийся делением левого предсердия на вентральную и дорсальную камеры тонкой фиброзно-мышечной мембраной. В классическом варианте в дорсальную камеру дренируются все легочные вены, вентральная же, в свою очередь, дает начало ушку левого предсердия и сообщается с левым желудочком через митральный клапан. Коммуникация между камерами может быть разных размеров или вовсе отсутствовать. Частота встречаемости данного порока невелика и составляет 0,1–0,4% в структуре всех ВПС (по данным североамериканского регистра) [1]. Сочетание же трехпредсердного сердца и супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) встречается крайне редко, найдены единичные описания [2, 3]. В ряде случаев у пациентов с ТАДЛВ отмечается выбухание межпредсердной перегородки в левом предсердии (ЛП) ввиду высокого давления в правых отделах, что нередко требует дифференциальной диагностики с мембраной ЛП [2, 4]. В данной статье мы представляем случай успешного хирургического лечения ребенка с вышеуказанной патологией.

Пациентка Е. госпитализирована для оперативного лечения в возрасте 7 мес с диагнозом: ТАДЛВ, супракардиальная форма. Высокая легочная гипертензия. Недостаточность кровообращения (НК) 2А стадии, II функционального класса (ФК) по Ross. Из анамнеза известно, что впервые диагноз ВПС заподозрен в 1,5 мес, когда после плановой эхокардиографии в детской поликлинике был выявлен гемодинамически незначимый стеноз легочной артерии, и пациентка направлена на динамическое наблюдение. Однако у девочки отме-

чались недостаточная прибавка массы тела, тахипноэ, плохая переносимость физических нагрузок и в 7 мес при повторной экспертной эхокардиографии выявлен ТАДЛВ. Ребенок госпитализирован в отделение кардиохирургии. При поступлении общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные. При аускультации дыхание пуэрильное, проводится по всем легочным полям, частота дыхательных движений (ЧДД) 40 в минуту. Сердечные тоны ритмичные, ясные, усилен II тон над легочной артерией, над сердцем выслушивается короткий систолический шум с максимумом во втором межреберье слева от грудины, частота сердечных сокращений (ЧСС) 136 в минуту, сатурация 84%. Пульсация на верхних и нижних конечностях отчетливая, симметричная. Живот доступен глубокой пальпации во всех отделах, мягкий, печень пальпируется на 2 см из-под края реберной дуги справа.

При эхокардиографии был подтвержден диагноз ТАДЛВ и заподозрено наличие мембраны ЛП. Отмечалось выраженное расширение правых отделов сердца: так, Z-score правого желудочка составил +3,8, правого предсердия +5,8, а легочной артерии +2,1. Левые отделы сердца были резко уменьшены в размерах. Конечнo-диастолический диаметр левого желудочка составил 14 мм (Z-score -4,8), а конечнo-диастолический объем был лишь 0,7 мл. Отношение конечнo-диастолического объема левого желудочка к площади поверхности тела равнялось 11,5 мл/м², при нормальных значениях от 35 до 75 мл/м². При этом фиброзное кольцо митрального клапана соответствовало норме – 13,8 мм (Z-score 0). Давление в правом желудочке равнялось системному и составляло 85 мм рт.ст. (рис. 1).

Рис. 1. Эхокардиографическая картина: 1 – коллектор легочных вен; 3 – мембрана; 4 – дефект межпредсердной перегородки

Fig. 1. Echocardiography: 1 – pulmonary venous collector; 3 – membrane; 4 – ASD

Рис. 2. КТ-картина:
 1 – коллектор легочных
 вен; 2 – вертикальная
 вена; 3 – мембрана

Fig. 2. CT-scan:
 1 – pulmonary venous
 collector; 2 – vertical vein;
 3 – membrane

Для уточнения анатомии порока была выполнена мультиспиральная компьютерная томография с контрастированием, при которой диагноз был подтвержден: в ЛП выявлена фиброзно-мышечная мембрана, разделяющая полость на верхнюю и нижнюю камеры, причем верхняя камера сообщалась с ушком ЛП, а нижняя камера – с митральным клапаном. Верхняя камера предсердия сообщалась с правым предсердием посредством дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) диаметром 7 мм. Все легочные вены (ЛВ) дренировались в коллектор ЛВ, далее через вертикальную вену в плечеголовную и далее в верхнюю полую вену (рис. 2, 3).

На основании анамнеза, клинических проявлений и результатов обследования выставлен диагноз: ВПС – трехпредсердное сердце. ТАДЛВ (супракардиальная форма). Высокая легочная гипертензия. Артериальная гипоксемия. НК 2А стадии, II ФК по Ross. Операция выполнялась в условиях искусственного кровообращения, гипотермии 24 °С и кардиopleгии. Доступ к сердцу был осуществлен через срединную стернотомию. При ревизии было выявлено, что правая и левая ЛВ соединялись в единый коллектор, расположенный позади сердца и дренирующийся через верти-

кальную вену в расширенную до 15 мм безымянную вену. После пережатия аорты и проведения кардиopleгии параллельно атриовентрикулярной борозде было вскрыто правое предсердие, при ревизии выявлен вторичный ДМПП диаметром 7 мм, через дефект проведена ревизия ЛП, где обнаружена плотная соединительнотканная мембрана, разделяющая полость предсердия на верхнюю и нижнюю камеры с отверстием до 10 мм. Нижняя камера соединяется с митральным клапаном, верхняя – с межпредсердным дефектом и ушком ЛП. Мембрана размером 20×25 мм и толщиной 2–3 мм была полностью иссечена. Далее путем создания прямого анастомоза между коллектором ЛВ и ЛП выполнена коррекция ТАДЛВ. Вторичный межпредсердный дефект был закрыт синтетической заплатой с фенестрацией 1,5 мм, куда был проведен катетер для контроля давления в ЛП. После герметизации полостей сердца и проведения профилактики воздушной эмболии был снят зажим с аорты, пережимавшейся 88 мин. Сердечная деятельность восстановилась самостоятельно в синусовом ритме, по окончании согревания больной искусственное кровообращение прекращено, проведен сеанс модифицированной ультрафильтрации. Операционная рана ушита. Экстубация проведена на опе-

Рис. 3. 3D-реконструкция:
 1 – коллектор легочных
 вен; 2 – вертикальная
 вена; 6 – верхняя
 полая вена

Fig. 3. 3D-reconstruction:
 1 – pulmonary venous
 collector; 2 – vertical vein;
 6 – superior vena cava

Рис. 4. Схема анатомии порока

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки;
ВПВ – верхняя полая вена;
НПВ – нижняя полая вена;
ЛВ – левый желудочек;
ЛП – левое предсердие.

Fig. 4. Congenital heart disease scheme

ASD – atrial septal defect;
SVC – superior vena cava;
IVC – inferior vena cava;
LV – left ventricle;
LA – left atrium.

рационном столе. Инотропная и вазопрессорная поддержка не требовалась. Послеоперационный период протекал без осложнений. Заживление послеоперационных швов первичное. Выписана на 8-е сутки после операции (рис. 4).

Обследована через 1 мес после оперативного вмешательства. Жалобы, со слов матери, отсутствуют, утомляемости у ребенка нет. Кожные покровы без цианоза. При аускультации дыхание пузырьное с проведением по всем легочным полям, без хрипов, ЧДД 34 в минуту. Сердечные тоны ритмичные, ясные, ЧСС 120 в минуту. Пульсация на верхних и нижних конечностях отчетливая, симметричная. Печень не увеличена. Живот нормальной конфигурации, мягкий, безболезненный. Диуретики были отменены ввиду отсутствия проявлений НК.

Несмотря на то что описаны лишь единичные случаи подобного комбинированного порока, с точки зрения эмбриологии сочетание супракардиальной формы ТАДЛВ вен и мембраны ЛП вполне логично, ввиду того что на 31-й день гестации ле-

вая часть единого предсердия инкорпорирует ЛВ в виде коллектора. В случае же полного нарушения сообщения между ЛВ и ЛП дренирование ЛВ происходит через системные вены: отсутствует обратное развитие презумптивной левой кардиальной вены и формируется супракардиальная форма ТАДЛВ. Формирование мембраны ЛП происходит, когда общая ЛВ не может правильно соединиться с ЛП, что приводит к формированию трехпредсердного сердца, поскольку ЛВ остается «захваченной» относительно массивными тканями правого рога венозного синуса, рядом с которыми ЛВ проходят в периоде своего раннего развития. Получается, что устье коллектора общей ЛВ, расположенное в ЛП, покрыто фиброэластическими тканями правого рога венозного синуса, что, в свою очередь, приводит к нарушению нормального сливания [5].

Клиническая картина. Отсутствие рестриктивного межпредсердного сообщения, а также достаточное отверстие в мембране создали относительно благоприятное течение заболевания и достаточно умеренные проявления НК.

Диагностика. Процедурой выбора в первую очередь является двухмерная эхокардиография с целью идентификации мембраны. Трехмерная компьютерная томография также очень полезна с точки зрения диагностики такого редкого сочетания, как трехпредсердное сердце и ТАДЛВ.

Выполнение ангиографии нецелесообразно [1, 6].

Данный клинический случай демонстрирует особую важность тщательной предоперационной диагностики всех анатомических изменений. В случае когда мембрана в ЛП была бы не диагностирована, коррекция порока могла привести к развитию клинической картины острого митрального стеноза с отеком легких после окончания искусственного кровообращения.

Литература/References

1. Alphonso N., Norgaard M.A., Newcomb A., et al. Cor triatriatum: presentation, diagnosis and long-term surgical results. *Ann Thorac Surg.* 2005; 80 (5): 1666–71.
2. Gonzalez-Ramirez N., Castillo-Castellon F., Kimura-Hayama E. Cor triatriatum sinister versus bowed septum primum in an infant with total anomalous pulmonary venous connection: a difficult imaging distinction. *Pediatr Radiol.* 2012; 42 (10): 1254–8.
3. Relan J., Choubey M., Kothari S.S. Supracardiac total anomalous pulmonary venous connection with cor triatriatum sinister: a rare diagnosis confirmed by saline contrast echocardiography. *Echocardiography.* 2020; 37 (12): 2168–70.

4. Bu'Lock F.A., Murphy P., Martin R.P. Double partitioning of the left atrium: a previously unreported echocardiographic finding in a case in which transoesophageal echocardiography aided operative resection. *Heart.* 1991; 66 (3): 246–7.

5. Van Praagh R., Corsini I. Cor triatriatum: pathological anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 post-mortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am Heart J.* 1969; 78: 379–405.

6. Vouhe P.R., Baillot-Venat F., Fermont L., et al. Cor triatriatum and total anomalous pulmonary venous connection: a rare surgically correctable anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1985; 90: 443–5.