

**УДК 616.141.-007.1-053.1-089.48**

## **НАШ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖА ЛЕГОЧНЫХ ВЕН**

**Абролов Хакимжон Кобилжонович**

д.м.н. рук.отд.хирургии сердца Республиканского Специализированного  
Научно Практического Медицинского Центра Хирургии им. акад. В.Вахидова.

**Маматов Мухаммаджон Ахмадович**

к.м.н, ассистент каф. «Общей хирургии» АГМИ  
(muhammadjonmamatov1970@gmail/com).

### **АННОТАЦИЯ**

*В данной научной статье авторами описаны опыты коррекции аномального дренажа легочных вен (АДЛВ). В связи с этим изучение клинического течения и методов диагностики АДЛВ является актуальным, что дает возможность своевременного выявления порока, рационального планирования обследования и выбора оптимального способа коррекции. До 2021 года в специализированных кардиохирургических отделениях РСНПЦХ им акад.В.Вахидова и клиники АГМИ оперированы 166 больных в возрасте от 3мес. до 47лет, с различными анатомическим вариантами АДЛВ. Диагностику порока основывали на анализе совокупности данных клинических и специальных методов исследования, включая эхокардиографию, мультиспиральную компьютерную томографию с контрастом и катетеризацией полостей сердца с ангиокардиографией. Операции выполняли из срединной стернотомии и торокотомии правым боковым доступом, в условиях искусственного кровообращения с фармакоолодовой кардиopleгией. Анализированы виды операции при АДЛВ. В зависимости от уровня впадения легочных вен и расположения ДМПП больные распределены на 4 группы: супракардиальный, кардиальный, инфракардиальный и смещанный. Из 166 больных у 159 АДЛВ сочетался с дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП); В 43 больных было тотальный АДЛВ (ТАДЛВ), в 14 случае все легочные вены собираясь в общий коллектор дренировался в верхнюю полую вену (ВПВ), в 27 случаях было кардиальная форма и в 2 случаях было смешанная форма ТАДЛВ. В 3 случаях выполнялась двух этапная коррекция ТАДЛВ.*

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, диагностика, методы коррекции аномального дренажа легочных вен, дефект межпредсердной

*перегородки, полые вены, эхокардиография, катетеризация полостей сердца с ангиокардиографией, Аномальный дренаж легочных вен,*

### **АННОТАЦИЯ**

*Ушбу маколада муаллифлар тамонидан упка веналарини аномал куйилишини хирургик давоси тажрибаларини маълум қилган. Шу билан биргаликда ушбу юрак нуксонини диагностикаси, уз вақтида операция қилишни ахамияти хақида изох берилган. 2021 йилгача В.Вохидов номли Республика Ихтисослаштирилган Хирургия Маркази ва Андижон Давлат Тиббиёт Институтини клиникасида 166та упка веналарини аномал куйилиши билан операция булганлар 3ойликдан 47 ёшгача эди. Юрак нуксонини аниқлашда клиник маълумотлардан ташқари, махсус текширишлар, яъни доплерли эхокардиография, компютерли томография, мультиспирал компютерли томография ва юракни катетеризацияси қулланилган. Хамма операциялар сунъий қон айланиш шароитида урта стернотомия ва унғ тамонлама торокотомия билан қилинган. Упка веналарини куйилишига қараб 4 гуруҳга: супракардиал, кардиал, инфракардиал ва аралашга тақсимланган. 166 бемордан, 159тасида упка веналарини аномал куйилиши булмачалар аро дефекти билан бирга булган; 43 беморда упка веналарини тулик тури булган, 14 ҳолат хамма упка веналари битта коллекторга йиғилиб юқори ковак венага куйилган, 27 ҳолатда эса унғ булмачага куйилган ва 2 ҳолатда аралаш куйилган. Урта беморда икки босқичли операция қилинган.*

**Калит сузлар:** *юрак тугма нуксони, упка веналари, аномал куйилиши, хирургик давоси, юқори ва паски ковак вена, булмачалар аро девор дефекти, диагностика, эхокардиография, юракни зондлаб текшириши.*

### **ВВЕДЕНИЕ**

Аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ) – врожденный порок сердца, при котором имеет место впадение отдельных или всех легочных вен в правое предсердие, венечный синус или полые вены. Частота аномального дренажа легочных вен колеблется от 0,7% до 9% от всех ВПС по клиническим данным [1,4,5,17]. Если в правое предсердие или большой круг дренируется одна или несколько легочных вен, такая форма порока называется частичной. Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) обычно сочетается с наличием межпредсердного сообщения. Реже – межпредсердная перегородка интактна [11,12,14,18]. При впадении устьев всех легочных вен в венозную систему большого круга кровообращения или правое предсердие говорят о полном (тотальном) аномальном дренаже легочных вен (ТАДЛВ). Чаще всего (в 97%

случаев) аномально дренируются вены, отходящие от правого легкого [1,5]. При ТАДЛВ — все четыре легочные вены от обоих легких соединяются в один широкий коллектор и этот коллектор окисленной в легких артериальной крови не общается с левым предсердием, как должно быть, а соединяется с венозной системой организма, обычно через большую вену. Артериальная кровь, таким образом, минуя сердце, попадает в большие вены и в правое предсердие. Только здесь, пройдя через дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) она окажется там, где ей надо быть изначально – в левом предсердии, и дальше совершает обычный путь по большому кругу кровообращения. Но дети с этим пороком рождаются доношенными, а сердце некоторое время справляется с такой ситуацией. Однако, это время может быть очень коротким [13,23]. До настоящего времени, по мнениям авторов хирургическая коррекция АДЛВ в основном решена, но, несмотря на подобное единство взглядов на показания к коррекции такой патологии, многие частные вопросы остаются предметом дискуссий [2,6,8,21]. В основном они касаются самих способов хирургической коррекции, оперативному доступу, этапности операции и условий обеспечения операции. Эти моменты, хотя не имеют принципиального значения, но так или иначе влияют на конечный результат [3,9,11,23]. С учетом этого в настоящем сообщении излагаем наш подход к хирургическому лечению больных с АДЛВ.

**Цель исследования:** Оценить результаты хирургической коррекции аномального дренажа легочных вен

#### **МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ:**

В РСНПЦХ им акад.В.Вахидова и кардиохирургическом отделении клиники АГМИ до 2021 года оперированы 166 больных в возрасте от 3мес. до 47лет, средний возраст ( $11.9 \pm 0,7$ )лет, с различными анатомическими вариантами АДЛВ. Диагностику порока основывали на анализе совокупности данных клинических и специальных методов исследования, включая эхокардиографию, мультиспиральную компьютерную томографию, с контрастом и катетеризацией полостей сердца с ангиокардиографией. Операции выполняли из срединной стернотомии, только в 20 (33.2%) случаях операциях по поводу данного врожденного порока сердца (ВПС) методом оперативного доступа являлась правосторонняя торакотомия, и в 1 (1,6%) случае – левосторонняя торакотомия. На «открытом» сердце операции проводили у 92 пациентов нормотермическое ( $45,3 \pm 2,01$ ) мин, и у 74 - гипотермическое ( $58,2 \pm 1,8$ ) мин в условиях искусственного кровообращения с фармакоологической кардиopleгией.

## **РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ:**

Для диагностики АДЛВ проводили рентгенографию при котором можно увидеть симптом «турецкой сабли, восьмерки» [14,20], ЭКГ, УЗИ сердца, зондирование полостей сердца, (ангиопульмонография, атрио- и вентрикулография), МРТ или мультиспиральную КТ. Выполнение МРТ рекомендуется в том случае, если результаты ЭхоКГ неубедительны [17]. В последнее время нами часто пользуется мультиспиральная компьютерная томография, при котором можно получить о топографической анатомии аномального дренажа легочных вен. Пациентам с неясной перегрузкой объемом ПЖ рекомендовали госпитализация в специализированных учреждениях с целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ВПС.

Оптимальный возраст выполнения хирургических вмешательств – 1-2 год жизни. *Единственным методом лечения является операция, которая проводится в условиях ИК, гипотермии и фармакоолодовой кардиоплегии [2,6,8,9,10,20]. Иного лечения нет. Способ хирургической коррекции частичного аномального дренажа легочных вен определяется видом порока: при этом учитывается уровень дренирования, размеры и расположение ДМПП, заключается в формировании тоннеля между устьями правых легочных вен и полостью левого предсердия, чтобы избежать обструкции тоннеля, в ряде случаев выполняется прямой анастомоз верхней полой вены (ВПВ) с ушком правого предсердия. В зависимости от названных критериев используются многочисленные варианты реимплантации устьев легочных вен или их общих коллекторов в левое предсердие. Для устранения межпредсердного сообщения производится ушивание или пластика ДМПП.*

При ТАДЛВ операция достаточно сложная, выполняется на открытом сердце и заключается в том, что создается анастомоз между общим коллектором легочных вен и левым предсердием, а отверстие в межпредсердной перегородке закрывают заплаткой, перевязкой патологического сообщения легочных вен с венозными сосудами [1,5,23]. Таким образом, после операции восстанавливается нормальное кровообращение по двум разделенным кругам. У оперированных больных длительность ИВЛ после операции варьировала от 1 ч 20 мин до 18 ч 30 мин. Время нахождения в ОРИТ не превышало 2-е суток. В зависимости от уровня впадения легочных вен и расположения ДМПП больные распределены на 4 группы: супракардиальный, кардиальный, инфракардиальный и смещанный. Из 166 больных у 159 АДЛВ сочетался с дефектом межпредсердной

перегородки; у 7 больных ДМПП не было и у 17 размеры дефекта были небольшими, у всех этих больных ДМПП расширили до нужного размера, чтобы кровь притекающей из легочных вен не обтурировался. У 32 больных аномально впадала одна легочная вена, у 73 две и у 18 - три. Из 166 больных у 43 было ТАДЛВ, в 14 случаях все легочные вены собираясь в общий коллектор дренировались в верхнюю полую вену, в 27 случаях была кардиальная форма и в 2 случаях смешанная форма ТАДЛВ. В 3 случаях выполнялась двухэтапная (паллиативная, потом радикальная) коррекция ТАДЛВ. В зависимости от уровня впадения легочных вен и расположения ДМПП больные распределены на 4 группы: у больных первой группы (29 пациент) аномальные легочные вены впадали в ВПВ; у больных второй группы (114 пациент) – в правое предсердие; у 5 пациентов третьей группы аномальные легочные вены впадали в нижнюю полую вену (НПВ) и у 18 больных место впадения было смешанным. У 7(11,6%) оперированных имелась добавочная левосторонняя ВПВ, открывающаяся в коронарный синус. У 12 пациентов выполнялась операция Warden [24], в том числе ее модификация (12 коррекций, что составило 19,9%). В 87 случаях проводилось закрытие дефекта межпредсердной перегородки с одновременным перемещением аномально дренирующийся легочных вен, из них в 11 случаях методика дополнялась пластикой атриокавального устья. Послеоперационный койко-день составил  $11,4 \pm 5,2$ .

В большей части случаев состояние детей с полным АДЛВ оказался «критическим» с самого начала жизни [4,22,23]. Если ничего не предпринимать, то они погибнут уже через несколько дней или месяцев. Применялся экстренный вариант процедуры — расширение дефекта при зондировании в качестве первого, жизнеспасющего этапа, который позволяет несколько отсрочить основное вмешательство [22].

## **ОБСУЖДЕНИЕ**

После операции может развиваться синдром слабости синусового узла, увеличение легочной гипертензии, связанное с неадекватным обеспечением путей оттока из легочных вен [7,16]. Ранние послеоперационные симптомы, такие как повышение температуры, утомляемость, рвота, боль в груди или абдоминальная боль, могут означать посткардиотомный синдром с тампонадой сердца, в данном случае рекомендуется немедленное выполнение эхокардиографического исследования с целью исключения этого осложнения [7,13,15]. Летальных исходов в нашей группе составило у 7 пациентов (11,6%) от всех оперированных с АДЛВ. Эндovasкулярные процедуры были выполнены 4 пациентам. В трех случаях произведено экстренное расширение открытого



овального окна для сохранения жизни ребенка. В дальнейшем проведена радикальная коррекция ТАДЛВ. Естественное течение тотального аномального дренажа легочных вен неблагоприятно: 80% детей погибает в первый год жизни. Пациенты с частичным аномальным дренажом легочных вен могут дожить до 20-30 лет. Гибель больных связана с тяжелой сердечной недостаточностью или легочными инфекциями [1,13].

## **ВЫВОДЫ**

Таким образом, результаты хирургической коррекции АДЛВ удовлетворительные, однако среди новорожденных интра- и послеоперационная летальность остается высокой. В настоящее время операции по поводу ЧАДЛВ выполняются с хорошим результатом, характеризующимся удовлетворительными исходами в ближайшем и отдаленном периодах после операции, что также подтверждалось нашими клиническими исследованиями. Выбор методики хирургической коррекции зависит непосредственно от анатомии впадения аномально дренирующихся легочных вен.

Применение мультиспиральной компьютерной томографии, дает возможность получить о топографической анатомии аномального дренажа легочных вен. Пациентам с неясной перегрузкой объемом правого желудочка рекомендуется госпитализация в специализированные учреждения с целью проведения дальнейших диагностических исследований и выявления ВПС. Диагноз АДЛВ подтверждается АКГ-исследованием при отдельном введении контрастного вещества в правую и левую легочные артерии.

Отдаленные результаты операции достаточно хорошие — ведь основной порок устранен. Однако, дети должны быть под наблюдением кардиологов потому, что возможны осложнения в виде нарушений ритма или сужения легочных вен в местах наложения швов (это происходит из-за того, что сердце, перенесшее такую большую операцию, продолжает расти). И снова хотим подчеркнуть: этот ребенок — не инвалид. Он должен вести абсолютно нормальный образ жизни. Но хотим только подчеркнуть, что дети с АДЛВ нуждаются в немедленной специализированной помощи, которая сегодня совершенно реальна. Важно знать основные подходы к тактике наблюдения за пациентами с АДЛВ. До и после оперативного лечения должны проводиться реабилитационные мероприятия с учетом времени, прошедшего после вмешательства, и выраженности сердечной недостаточности. Пациенты, их родители и врачи первичного звена должны быть проинструктированы о том, что необходимо сообщать о температуре или необычных симптомах (грудной

или абдоминальной боли, рвоте, непривычной утомляемости) в первые недели после операции, так как эти симптомы могут представлять ранние признаки сердечной тампонады.

## REFERENCES

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. -М.: Медицина, 1996г.
2. Ленский А. Г. Опыт коррекции аномального впадения правых легочных вен в верхнюю полую вену // ПКиК. 1997. №1.
3. Купряшов А.А. Дефект межпредсердной перегородки. Частичный аномальный дренаж легочных вен. В.кн: Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.). Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. ФГБУ «НМИЦССХ им.А.Н.Бакулева» МЗ РФ. 2016, с 294-312.
4. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. К.:Книга плюс; 2008.
5. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно сосудистая хирургия. Москва. 2016.
6. Литасова Е.Е., Ленько Е.В., Горбатых Ю.Н. и др. Аутопластика при хирургическом лечении аномального впадения правых легочных вен в верхнюю полую вену //Грудная и сердечно- сосуд.хир.-1996.-№4.-С. 10-15.
7. Сабилова Д.Р. Восстановление синусового ритма после коррекции частичного аномального дренажа легочных вен // Казанский мед.журн.. 2009. №5.
8. Любомудров В.Г Хирургическое лечение частичного аномального впадения легочных вен; Автореф дис. ... канд.мед. наук.-СПБ, 1993.-С.10-18.
9. Овакимян А.С., Манукян В.Е., Агаронян А.А. Опыт хирургической коррекции частичного аномального дренажа легочных вен // Грудная и сердечно-сосуд. хир.-1996.-№6.-С.78.
10. Селиваненко В.Т., Мартаков М.А., Дроздов И.В и др. Оценка радикальности коррекции частичного аномального впадение легочных вен в условиях умеренной гипотермии // Грудная и сердечно-сосуд. хир.-1996.№ 1.- С. 46-48
11. Соболев Ю.А. Тактико технические особенности хирургической коррекции аномального впадения правых легочных вен. Дисс.канд.мед.наук. – Н.Новгород. 2008.
12. Хапаев Т.С.и др. Закрывание дефектов межпредсердной перегородки из мидаксиллярной боковой мини торкотомии в условиях индуцированной фибрилляции желудочков // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2015. –Т.19. -№2.

13. Связов Е.А. Сравнительный анализ отдаленных результатов коррекции частичного аномального дренажа легочных вен в верхнюю полую вену // Сибирский медицинский журнал (Томск). – 2017.-Т.32. -№1.
14. Басеек И.В., Бенкен А.А., Гребинник В.К., и др. Частичный аномальный дренаж легочных вен в нижнюю полую вену (синдром «Ятагана»): Роль лучевых методов исследования в первичной диагностике и контроле хирургического лечения. Трансляционная медицина. Том 7. №3. 2020. Санкт Петербург.
15. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. (ред.). Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца. М.: НЦССХ им А.Н.Бакулева; 2015.
16. Поликлиническая педиатрия: диспансеризация детей : учеб. пособие / Под общей ред. Бабцовой А.Ф, Романцовой Е.Б. Благовещенск: Буквица 2013. - 115 с.
17. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Haniey F.L., Kirklin J.K. Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 4<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
18. Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Caldarone CA, Coles JG. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84: 2020 – 6.
19. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, Benito F, Mesa JM, Sobrino JA. Predisposing conditions for atrial fibrillation in atrial septal defect with and without operative closure. *Am J Cardiol.* 2002; 89: 39 – 43.
20. Mordue BC. A case series of five infants with scimitar syndrome. *Adv Neonatal Care.* 2003; 3: 121 – 32.
21. Kim C.at.al. Surgery for partial anomalous pulmonary venous connections: Modifaction of the warden proctdure with a right atrial appendage flap//Korean Jurnal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2014. N2(47). С.94-99.
22. Bu'lock F.A., Jordan S.C., Martin R.P. Successful balloon dilatation of ascending vein stenosis in obstructed supracardiac total anomalous pulmonary venous connection // *J.pediat. Cardiol.* -1994.-Vol. 15, №2.-P. 78-80.
23. Ehrenhaft J.I., Theilen E.O., Laurence M.C. The surgical treatment of partial and total anomalous pulmonary venous connection // *Ann. Surg.*-1958.-Vol. 148, № 2-P. 249-251.
24. Warden H.E., Gustafson R.A., Tarnag T.J. An alternative method for repair of partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava. *Ann.Thorac.Surg.*-1984.-V.38.-P.601.