

Случай обструкции анастомоза верхней поллой вены с ушком правого предсердия после операции Warden

© Связов Е.А., Подоксенов А.Ю., Варваренко В.И., Марцинкевич Г.И., Кривошеков Е.В.

ФГБНУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук» «Научно-исследовательский институт кардиологии», Томск, Российская Федерация

Поступила в редакцию 12 декабря 2016 г. Принята к печати 14 февраля 2017 г.

Для корреспонденции: Связов Евгений Александрович, svyazov.evgenii@mail.ru; <http://orcid.org/0000-0002-6907-381X>

Проведен анализ истории болезни пациентки X. 6 лет после радикальной коррекции врожденного порока сердца частичного аномального дренажа правой верхней легочной вены в верхнюю полую вену с осложнением обструкции анастомоза между верхней поллой веной и ушком правого предсердия. В статье обсуждаются этапы диагностики и особенности ведения пациента, а также выбор тактики лечения.

Ключевые слова частичный аномальный дренаж легочных вен; верхняя полая вена; стентирование верхней поллой вены

Как цитировать: Связов Е.А., Подоксенов А.Ю., Варваренко В.И., Марцинкевич Г.И., Кривошеков Е.В. Случай обструкции анастомоза верхней поллой вены с ушком правого предсердия после операции Warden. Патология кровообращения и кардиохирургия. 2017;21(1):128-134. <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2017-1-128-134>

Введение

Частичный аномальный дренаж легочных вен — врожденный порок сердца, при котором одна или более, но не все легочные вены дренируются в правое предсердие или верхнюю полую вену, нижнюю полую вену или их основные ветви.

Частота встречаемости частичного аномального дренажа легочных вен среди всех врожденных пороков сердца составляет 1,5–4,0%. Средняя продолжительность жизни пациентов при естественном течении порока — 37–60 лет. В большинстве случаев частичный аномальный дренаж легочных вен сочетается со следующими врожденными пороками сердца: дефектом межпредсердной перегородки (98%), дефектом межжелудочковой перегородки (20%), тетрадой Фалло, единым желудочком сердца, общим предсердием, транспозицией магистральных сосудов и синдромом гипоплазии левых отделов сердца [1–4].

Легкие формы порока — изолированный частичный аномальный дренаж легочных вен и в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки — встречаются, по данным литературы, в 0,7–9,0% врожденных пороков сердца [5].

Наиболее распространенным является супракардиальный частичный аномальный дренаж легочных вен. При этом варианте отмечают дренирование правых легочных вен в верхнюю полую вену, правые верхние легочные вены несут кровь одной крупной или несколькими небольшими венами в верхнюю полую вену ниже непарной вены. Легочная вена средней доли входит в верхнюю полую вену у места соединения с правым предсердием. Легочная вена из правой нижней доли обычно входит в левое предсердие, но иногда соединяется с правым. Часть верхней поллой вены между непарной веной и правым предсердием увеличена почти вдвое по сравнению с нормой. Обычно наблюдается дефект межпредсердной перегородки, дефект венозного синуса; межпредсердная перегородка редко остается интактной [1, 2].

Одним из методов коррекции этого порока в кардиохирургическом отделении № 2 НИИ кардиологии Томского НИМЦ РАН является операция Warden: после стернотомии, подключения искусственного кровообращения, кардиopleгии выполняют отсечение верхней поллой вены, проксимальный конец ушивают. Далее проводят правую атриотомию, формируют соу-



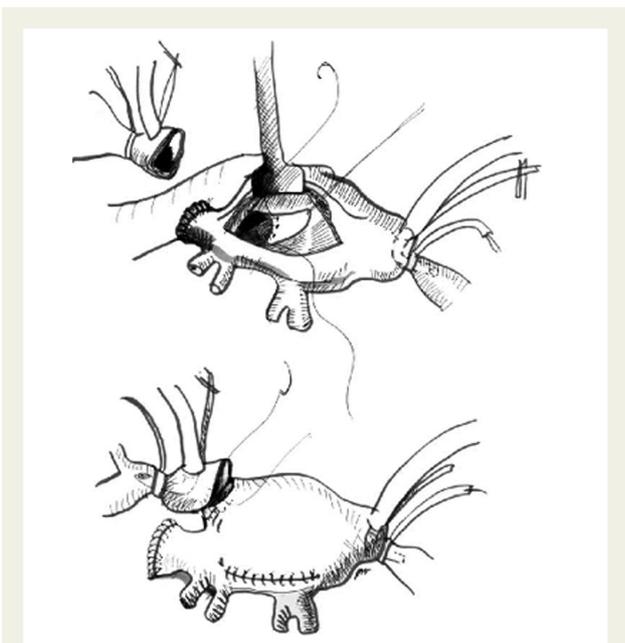


Рис. 1. Хирургическая коррекция по методике Warden
Fig. 1. Surgical correction by using Warden procedure

тье с помощью заплаты из аутоперикарда между аномальным дренажом и левым предсердием через дефект межпредсердной перегородки. Затем формируют анастомоз между ушком правого предсердия и дистальным концом верхней полой вены. В результате кровь от аномальных легочных вен начинает дренироваться в левое предсердие через дефект межпредсердной перегородки [2] (рис. 1).

Абсолютным показанием для хирургического лечения частичного аномального дренажа легочных вен является его подтверждение с помощью инструментальных методов диагностики.

Противопоказанием к оперативному лечению являются высокая легочная гипертензия, при которой общее легочное сопротивление более 10 ед. Вуда исходно и более 7 ед. Вуда после применения вазодилаторов, и сопутствующая соматическая патология.

Оперативное лечение данного порока следует выполнять в 3–4-летнем возрасте, пока ребенок является дошкольником, независимо от количества, уровня впадения легочных вен, наличия дефекта межпредсердной перегородки. Результаты более 95% оперированных удовлетворительны [2, 6].

Один из первых методов диагностики, который выполняют при подозрении на врожденный порок

сердца, является эхокардиографическое исследование (ЭхоКГ): диагноз «частичный аномальный дренаж легочных вен» можно предположить на основании отсутствия впадения части легочных вен в левое предсердие. Возможно отсутствие всех, двух или одной легочной вены либо с правой, либо с левой, либо с обеих сторон некоторых легочных вен при двустороннем частичном аномальном дренаже. Отсутствие визуализации нормальной связи легочных вен с левым предсердием является одним из главных, но не бесспорных доказательств того, что не визуализированные легочные вены сообщаются аномально. Однако демонстрация четырех легочных вен, впадающих в левое предсердие, не исключает частичного аномального дренажа легочных вен, потому что их может быть больше при раздельном впадении сегментарных ветвей. Расширение одного из венозных сосудов, дренирующихся в правое предсердие, также является косвенным признаком данного варианта порока. Прямым и бесспорным доказательством частичного аномального дренажа легочных вен может послужить визуализация впадения легочных вен в правое предсердие или его венозные притоки. При дренировании правых легочных вен в устье верхней полой вены из субкостальной позиции определяется расширенная верхняя полая вена, а в ее боковой стенке — перерыв эхосигнала в месте впадения. В режиме цветового доплеровского картирования в области перерыва эхосигнала от боковой стенки верхней полой вены выявляют турбулентный поток из правых легочных вен [6].

Самыми информативными методами исследования являются ангиография и мультиспиральная компьютерная томография. При ангиокардиографии выполняют забор проб крови, в результате определяют уровень артериального сброса, измеряют давление в камерах сердца и с помощью способа Фика рассчитывают параметры центральной гемодинамики. Многократный забор проб позволит установить уровень расположения полых вен и коронарного синуса. Важным критерием аномального дренажа легочных вен при катетеризации правых отделов сердца является прохождение зонда в легочные вены непосредственно из полых вен или правого предсердия [1, 2].

Косвенными признаками впадения легочных вен в полые вены служат расширение их тени и симптом «смыва» контрастного вещества, выявляемые при селективном контрастировании верхней полой вены (симптом Гетца) [1, 2].



Рис. 2. Пациентка X., венозная сеть по передней поверхности грудной клетки

Fig. 2. Patient X., venous network on the anterior thorax surface

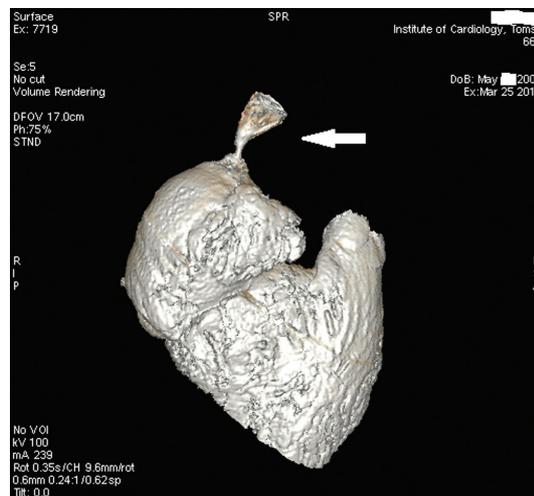


Рис. 3. Пациентка X., МСКТ-ангиография

Fig. 3. Patient X., MSCT angiography

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) позволяет более детально рассмотреть анатомию порока. МСКТ сердца выполняют на гибридном томографе Discovery NM/CT 570с (GE Healthcare, США) с последующим построением 3D-реконструкций и замером диаметра верхней полой вены, уровнем впадения легочной вены, размером камер сердца. В качестве контрастного вещества используют ультравист-370 (Guerber France, Франция) в расчетной дозе. Детям до 6 лет процедуру выполняют в условиях медикаментозного сна путем инфузии пропофола в расчетной дозе.

Осложнения операции

1. Интраоперационные: стеноз, тромбоз, разрыв стенки и расслоение верхней полой вены, кровотечение, реканализация дефекта межпредсердной перегородки, нарушения ритма сердца — синдром слабости синусового узла, предсердный ритм, АВ-узловой ритм;
2. Ранний послеоперационный период: стеноз и тромбоз верхней полой вены, несостоятельность швов, кровотечение, реканализация дефекта межпредсердной перегородки, нарушения ритма сердца — синдром слабости синусового узла, предсердный ритм, АВ-узловой ритм;

3. Отдаленный послеоперационный период: стеноз верхней полой вены, реканализация дефекта межпредсердной перегородки, нарушения ритма сердца — синдром слабости синусового узла, предсердный ритм, АВ-узловой ритм [1–3, 6–8].

Клинический случай

В марте 2015 г. в отделение детской кардиологии Научно-исследовательского института кардиологии (Томск) госпитализировали пациентку X. 6 лет (2008 года рождения), рост 123 см, вес 23 кг. При поступлении основными жалобами пациентки были частые головные боли, преимущественно при смене погоды, которые сопровождались тошнотой и рвотой. Самочувствие пациентки улучшалось после приема спазмолитиков.

Из анамнеза известно, что врожденный порок сердца диагностировали в 2012 г. на плановом осмотре детского кардиолога. В марте того же года из боковой правосторонней торакотомии выполнили операцию Warden. В раннем послеоперационном периоде обнаружили признаки синдрома слабости синусового узла, проводили временную электрокардиостимуляцию. При контроле ЭхоКГ в послеоперационном периоде на межпредсердной перегородке шунт 3 мм. В 2013 г. при чреспищеводной эхокардиографии реканализации дефекта межпредсердной перегородки не обнаружили. По данным холтеровского мо-



Рис. 4. Пациентка X., стеноз верхней полой вены с ретроградным кровотоком через cavo-кавальные анастомозы

Fig. 4. Patient X., SVC stenosis with counterpulsation through cava-caval anastomoses

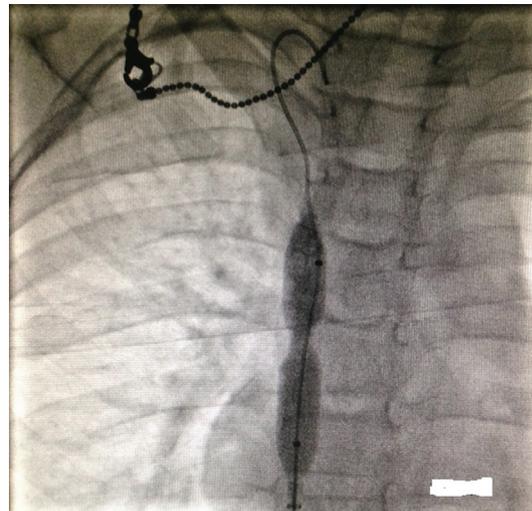


Рис. 5. Пациентка X., баллонная дилатация стеноза верхней полой вены

Fig. 5. Patient X., balloon dilatation of SVC stenosis

нитификации установили признаки синдрома слабости синусового узла. При ЭхоКГ в октябре 2014 г. по месту жительства выявили стеноз верхней полой вены выше устья на 1 см.

При осмотре: общее состояние пациентки удовлетворительное. Кожный покров обычной окраски, высыпаний нет, венозная сеть по передней поверхности грудной клетки (рис. 2). Тонус мышц в норме. При перкуссии легких звук легочный. При аускультации легких дыхание везикулярное, частота дыхания в покое — 20 в мин. Тоны сердца громкие, ритмичные, частота сердечных сокращений — 80 уд./мин. Артериальное давление на правой руке — 96/53 мм рт. ст., на левой — 105/62 мм рт. ст. Пульс на лучевых и бедренных артериях симметричный, удовлетворительного наполнения. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень не увеличена.

По данным лабораторных методов исследования, общий анализ крови, биохимические показатели крови в рамках физиологической нормы.

По данным ЭКГ, отмечается синусовая брадикардия (синдром слабости синусового узла), переходная зона не определяется, нормальное положение электрической оси сердца, неполная блокада правой ножки пучка Гиса. По результатам суточного мониторинга ЭКГ, снижена среднесуточная частота сердечных сокращений, недо-

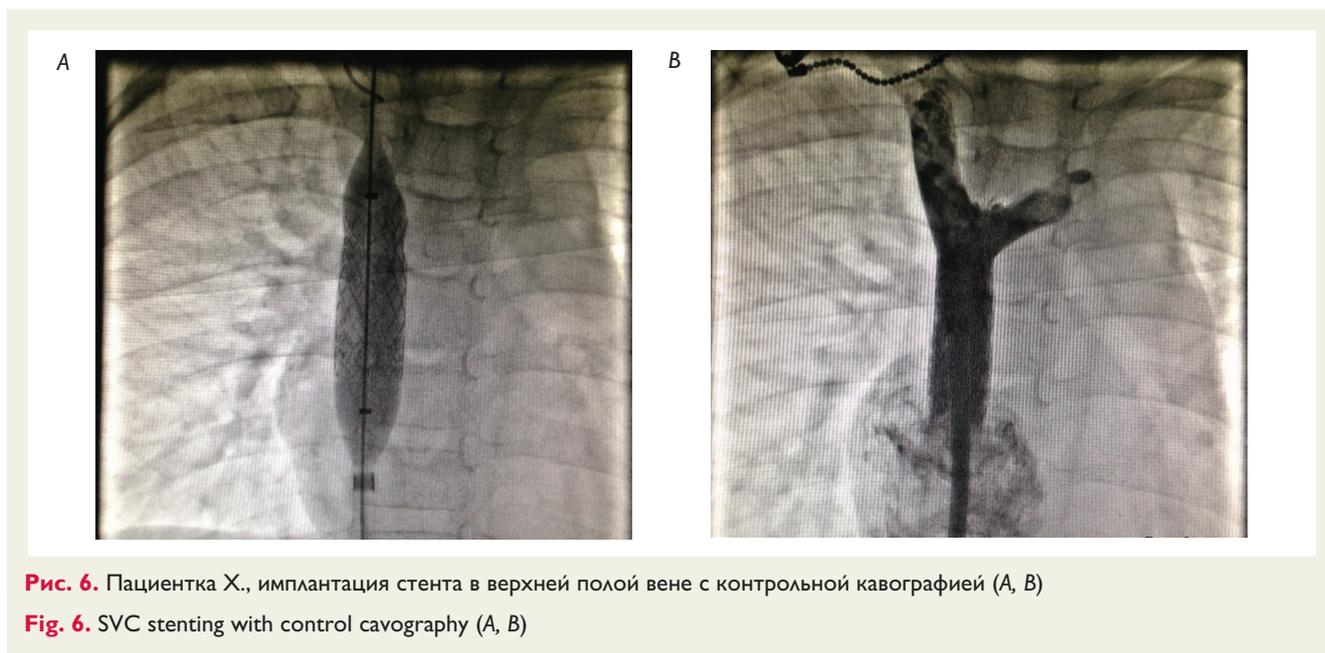
статочный прирост частоты сердечных сокращений в течение суток.

По данным ЭхоКГ: узкий поток кровотока из верхней полой вены, пиковый градиент составил 15 мм рт. ст. Левый желудочек: конечный диастолический объем — 34 мл, конечный систолический объем — 11 мл. Правое предсердие увеличено — 38×33 мм. Расширена нижняя полая вена: на выдохе — 17 мм, на вдохе — 14 мм. Показатели сократимости левого желудочка нормальные, фракция выброса (b) — 66%. Показатели сократимости правого желудочка умеренно снижены, систолическое давление — 28 мм рт. ст.

МСКТ-ангиография: верхняя полая вена критически сужена до 3 мм перед дренажированием в правом предсердии, дистальная часть верхней полой вены имеет диаметр 12 мм (рис. 3).

Выполнили селективную левую и правую ангиопульмонографию. Ретроградно осуществили визуализацию верхней полой вены, которая плотно контрастирована: выявлен стеноз до 2 мм на входе в правое предсердие (рис. 4) с ретроградным дренажированием через сеть cavo-кавальных анастомозов в нижнюю полую вену. Резидуальный сброс по краю заплаты в правую верхнедолевую легочную вену.

Таким образом, на основании клинической картины заболевания и данных лабораторно-инструментальных ис-



следований пациентке установили окончательный клинический диагноз «стеноз верхней полой вены». Радикальная коррекция порока сердца по методике Warden (дефект межпредсердной перегородки, частичный аномальный дренаж легочных вен) в 2012 г. Нарушения ритма сердца. Вторичный синдром слабости синусового узла. Недостаточность кровообращения 0 ст. Функциональный класс I. Сопутствующие заболевания: головные боли напряжения.

Пациентке после предварительной предоперационной подготовки выполнили баллонную дилатацию стеноза верхней полой вены (рис. 5) с последующей имплантацией стента — эндопротеза Advanta 14–41 мм (рис. 6) от безымянной вены до задней стенки правого предсердия с перекрытием резидуального сброса. По данным контрольной кавографии стент расправлен полностью, резидуальный сброс отсутствует. Выполнили селективную правую ангиопульмонографию, на возвратной фазе виден поток из верхнедолевой легочной вены без стенозирования.

После стентирования состояние пациентки было стабильным, жалоб не предъявляла, венозный рисунок на передней грудной стенке стал менее выражен. Через 3 дня пациентку выписали домой в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение

Не вызывает сомнений, что частичный аномальный дренаж легочных вен в верхнюю полую вену служит

абсолютным показанием к радикальному лечению. Существует несколько вариантов хирургического лечения, но задача одна — создание подходящего соустья между аномальным дренажом легочных вен и левым предсердием через дефект межпредсердной перегородки с сохранением адекватного сообщения между верхней полой веной и правым предсердием. Нарушения ритма сердца при такой коррекции встречаются, но не продолжительны.

Вопросы диагностики и лечения врожденных пороков сердца с частичным аномальным дренажом легочных вен в верхнюю полую вену актуальны. Несмотря на простоту операции Warden H., частота осложнений, которые могут снизить качество жизни ребенка или взрослого, неизменно высокая.

Тао К. и соавт. утверждают, что осложнением после коррекции по методу Warden H. является стеноз в области анастомоза верхней полой вены с ушком правого предсердия. Данная проблема возникает в 20% случаев, тромбоз места анастомоза встречается в 10% [9].

Park C.S. и коллеги также доказали, что процедура Warden имеет преимущество перед одно- или двузатратной внутрисердечной коррекцией: практически не возникает нарушений ритма, нет обструкции на сформированном соустье правой легочной вены в левое предсердие, но отмечают стеноз в месте сформированного анастомоза между верхней полой веной и

ушком правого предсердия в 10% случаев из 30 пациентов [10, 11].

В НИИ кардиологии прооперировали 22 пациента (12 мальчиков) по методике Warden. Выявили нарушение ритма сердца у 18,1% больных в раннем послеоперационном периоде (синдром слабости синусового узла, миграция водителя ритма), которое исчезло в течение первой недели после операции и не потребовало имплантации системы электрокардиостимуляции. Пиковый градиент давления после процедуры Warden составил до операции $5,13 \pm 1,7$ мм рт. ст. ($Me = 5,00$); после операции — $9,76 \pm 6,69$ мм рт. ст. ($Me = 9,00$). Стеноз в месте анастомоза верхней полой вены с правым предсердием установили у 18% пациентов.

Таким образом, внедрение и разработка методов коррекции, модификация хирургических методов лечения — актуальная задача детской кардиохирургии.

Заключение

Частичный anomальный дренаж правых легочных вен в верхнюю полую вену — часто встречающееся заболевание, относящееся к врожденным порокам сердца. Наиболее эффективным методом диагностики считается эхокардиография сердца. «Золотым стандартом» диагностики заболевания является ангиография или МСКТ-ангиография; выполнение данных методик зависит от наличия специального оборудования в стационаре.

У пациентки X. диагноз «частичный anomальный дренаж легочных вен в верхнюю полую вену» верифицировали с помощью МСКТ-ангиографии сердца. Это позволило оказать медицинскую помощь и провести хирургическую коррекцию врожденного порока сердца.

Данный клинический случай доказывает, что осложнения после операции Warden возможно устранить с помощью малоинвазивных методов лечения.

Финансирование

Исследование выполнено за счет средств Научно-исследовательского института кардиологии, Томского национального исследовательского медицинского центра Российской академии наук.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов

Связов Е.А.: обработка материала, написание и редактирование статьи. Подоксенов А.Ю.: редактирование статьи. Варваренко В.И.: имплантация стент-эндопротеза в верхнюю полую вену. Марцинкевич Г.И.: эхокардиографическое обследование пациента до и после имплантации эндопротеза, редактирование статьи. Кривошеков Е.В.: решение организационных вопросов и направление пациента на эндоваскулярное лечение, редактирование статьи.

Список литературы / References

1. Амосов Н.М., Зинковский М.Ф., Спасокукоцкий А.Ю. и др. Наш опыт хирургической коррекции дефекта перегородки венозного синуса. Грудная хирургия. 1982;(4):5-7. [Amosov N.M., Zinkovskij M.F., Spasokukockij A.Ju. Our experience of surgical correction of septum sinus venosus defect. *Thoracic surgery*. 1982;(4):5-7. (in Russ.)]
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. М.: Медицина, 1989. 752 с. [Burakovskij V.I., Bokerija L.A. *Cardiovascular Surgery*. Moscow: Medicine Publ.; 1989.752 p. (in Russ.)]
3. Бокерия Л.А., Иваницкий А.В., Махачев О.А., Карабегов Р.Р. Эхокардиографическая диагностика anomального дренажа легочных вен. М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2004. 80 с. [Bokerija L.A., Ivanickij A.V., Mahachev O.A., Karabegov R.R. *Echocardiographic diagnosis of partial anomalous pulmonary venous connection*. Moscow: NCSSH im. A.N. Bakuleva RAMN Publ.; 2004. 80 p. (in Russ.)]
4. Игнатов П.И. Хирургическое лечение anomального венозного дренажа: автореф. дис. ... канд. мед. наук. Киев, 1978. 21 с. [Ignatov P.I. *Surgical treatment of partial anomalous pulmonary venous connection*. Kand, Diss. Kiev; 1978. 21 p. (in Russ.)]
5. Соболев Ю.А. Тактико-технические особенности хирургической коррекции anomального впадения правых легочных вен. Н. Новгород, 2008. 88 с. [Sobolev Ju.A. *Tactical and technical characteristics of correction partial anomalous pulmonary venous connection*. N. Novgorod; 2008. 88 p. (in Russ.)]
6. Iyer A.P., Somanrema K., Pathak S., Manjunath P.Y., Pradhan S., Krishnan S. Comparative study of single- and double-patch techniques for sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection. *Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2007;133(3):656-659. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.08.076>
7. Brom A.G., Nauta G. Les malformations cardiaques congénitales complexes. In: *Chirurgie du Coer*. Basel; 1962. p. 230-245.
8. Darling R.C., Craig J.M., Rothney W.B. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest*. 1997;6(1):44-64.
9. Tao K., Pan W., Lin K., Shi Y., Zhu P., Guo Y., Gan C., An Q. Modified cavoatrial anastomosis in Warden procedure. *Ann Thorac Surg*. 2010;89(6):2047-2048. <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2009.07.092>.
10. Park C.S., Kwak J.G., Leea C. Partial anomalous pulmonary venous connection to the superior vena cava: the outcome after the Warden procedure. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;41(2):261-265.
11. Winslow J. Quoted by Brody. *Bulletin de la Société Royale des Sciences de Liège*; 1939. 113 p.

A case of obstruction of SVC-right atrium appendage anastomosis after procedure Warden

Svyazov E.A., Podoksenov A.U., Varvarenko V.I., Martsinkevich G.I., Krivoshchekov E.V.

Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences, 634012, Tomsk, Russian Federation

Corresponding author. Evgeny A. Svyazov, svyazov.evgenii@mail.ru

The analysis of a 6-year patient's medical history after correction of congenital heart disease (partial anomalous drainage of the right superior pulmonary vein into the superior vena cava) complicated by obstruction of the anastomosis between the SVC and the appendage right atrium is presented. The article discusses the stages of diagnosis and patient management features, as well as the choice of treatment.

Keywords: partial anomalous drainage; pulmonary veins; superior vena cava; SVC stenting

Received 12 December 2016. Accepted 14 February 2017.

Financing: The study did not have sponsorship.

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

Svyazov E.A.: data analysis, article writing and editing. Podoksenov A.U.: article editing. Varvarenko V.I.: implantation of the stent-graft in superior vena cava. Martsinkevich G.I.: echocardiographic examination of the patient before and after endograft implantation, article editing. Krivoshchyokov E.V.: organizational work and referral of the patient to endovascular treatment, article editing.

Copyright: © 2017 Svyazov et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 License.

How to cite: Svyazov E.A., Podoksenov A.U., Varvarenko V.I., Martsinkevich G.I., Krivoshchekov E.V. A case of obstruction of SVC-right atrium appendage anastomosis after procedure Warden. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2017;21(1):128-134. (In Russ.). <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2017-1-128-134>