УДК 616.24-002.1-008.1-073.756.8+616.141-007.2-005.7+616-055.2-053.82

СЛУЧАЙ ДЛИТЕЛЬНО НЕ РАСПОЗНАННОГО (ВВИДУ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЛЕГОЧНОЙ МАНИФЕСТАЦИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ) ЧАСТИЧНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖА ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

© Александра Анатольевна Сперанская, Владимир Петрович Сноговский, Татьяна Геннадиевна Кудряшова

Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова. 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6–8

Контактная информация: Александра Анатольевна Сперанская — д.м.н., профессор кафедры рентгенологии и радиационной медицины. E-mail: a.spera@mail.ru

Поступила: 09.12.2021 **Одобрена: 07.02.2022** **Принята к печати: 15.03.2022**

Резюме. Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) является сосудистой аномалией развития, в результате которой одна или несколько легочных вен не впадают в левое предсердие. Одной из форм ЧАДЛВ является врожденный венолобарный синдром (ВВЛС). Его проявления включают сочетание сердечно-сосудистой и легочной патологии: гипоплазия правого легкого, ЧАДЛВ правого легкого в нижнюю полую вену («знак ятагана»), гипо- или аплазия правой легочной артерии. Часто такое сочетание манифестирует проявлениями хронического воспаления в гипоплазированном, аномально кровоснабжаемом легком. В работе представлено наблюдение частичного аномального дренажа легочных вен в виде неполного врожденного венолобарного синдрома с развитием вторичной веноокклюзионной болезни легких, приведшей к хроническому воспалению в измененной легочной ткани и развитию частых «пневмоний», по поводу которых пациентка неоднократно госпитализировалась на пульмонологические отделения.

Ключевые слова: компьютерная томография; частичный аномальный дренаж легочных вен; веноокклюзионная болезнь легких.

A NEW CASE OF PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN IN THE FORM OF INCOMPLETE CONGENITAL PULMONARY VENOLOBAR SYNDROME WITH THE DEVELOPMENT OF SECONDARY PULMONARY VENO-OCCLUSIVE DISEASE

© Aleksandra A. Speranskaya, Vladimir P. Snogovskij, Tatiana G. Kudryashova

First Saint-Petersburg State Medical University. 197022, Saint-Petersburg, ul. Leo Tolstoy, d. 6–8

Contact information: Aleksandra A. Speranskaya — Doctor of Medical Sciences, Professor, Department of Radiology and Radiation Medicine. E-mail: a.spera@mail.ru

Received: 09.12.2021 **Revised: 07.02.2022** **Accepted: 15.03.2022**

Summary. Partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) is a vascular developmental abnormality. As a result of it one or more pulmonary veins do not drain into the left atrium. A particularly rare and difficult form of PAPVR for diagnosis is congenital pulmonary venolobar syndrome (CPVS). However, its manifestations include a number of typical combinations of cardiovascular and pulmonary pathologies such as hypoplasia of the right lung, PAPVR of the right lung into the inferior vena cava («scimitar sign»), hypo- or aplasia of the right pulmonary artery. The paper presents an observation, which was not previously described in the literature, of the detection of Partial anomalous pulmonary venous return in the form of incomplete is congenital pulmonary venolobar syndrome with the development of secondary pulmonary veno-occlusive disease.

Key words: computed tomography (CT); partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR); congenital pulmonary venolobar syndrome (CPVS); pulmonary veno-occlusive disease (PVOD).

ВВЕДЕНИЕ

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) — это состояние, при котором одна или несколько легочных вен не впадают в левое предсердие, а вместо этого соединяются с правым предсердием, верхней или нижней полой веной, непарной веной, коронарным синусом или брахиоцефальной веной [1]. Частота ЧАДЛВ колеблется от 0,3% всех врожденных пороков сердца (ВПС) по клиническим данным до 0,6% — по аутопсийным [2].

Отдельным вариантом выделяют врожденный венолобарный синдром (ВВЛС), или синдром «ятагана», который является редкой формой ЧАДЛВ. Встречается в 1–3 случаях на 1 млн новорожденных, составляет 3–5% всех ЧАДЛВ [3, 4].

Основными компонентами врожденного венолобарного синдрома, которые обычно не встречаются при других видах ЧАДЛВ, являются: частичная агенезия или гипоплазия (дисплазия) правого легкого, частичный или полный аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ) правого легкого в нижнюю полую вену, гипо- или аплазия правой легочной артерии, системное артериальное кровоснабжение легких, легочная секвестрация, лимфаденопатия средостения и некоторые другие признаки [5, 6].

Клинические проявления и симптомы зависят от гемодинамических изменений, вторичных по отношению к сбросу крови слева направо, величины сброса крови и наличия сопутствующих сердечных аномалий. Если объем шунта значителен, может развиться вторичная легочная артериальная гипертензия с проявлениями одностороннего венозного застоя. Общие признаки и симптомы включают одышку, ортопноэ, утомляемость, боль в груди, сердцебиение, тахикардию [6, 7]. Гипоплазия легкого приводит к частым респираторным инфекциям, а легочная венозная обструкция может привести к застойной сердечной недостаточности.

Вариабельность сочетания аномалий, редкость и сложность их диагностики, а также развитие нетипичных клинических проявлений позволяют нам поделиться собственным наблюдением.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Молодая женщина А., 26 лет, обратилась в клинику НИИ интерстициальных и орфанных заболеваний легких для дообследования и уточнения диагноза по поводу тотального правостороннего поражения плевры и интерстициальных изменений в правом легком, которые были выявлены ранее в других стационарах. В возрасте 22 лет (2018 г.) обратилась в поликлинику с жалобами на лихорадку. После проведения рентгенографии органов грудной клетки (ОГК) в амбулаторных условиях был выставлен диагноз «пневмония» и назначен курс антибактериальной терапии с положительным эффектом.

Затем дважды с интервалом в 2 недели проходила лечение в дневном стационаре в связи с ухудшением в виде появления болей в правой половине грудной клетки с иррадиацией под лопатку, кашля, лихорадки. По данным МСКТ органов грудной клетки изменения были интерпретированы как «правосторонний постпневмонический фиброзно-экссудативный плеврит» и назначена терапия, после которой с улучшением состояния пациентка была выписана.

Затем неоднократно, приблизительно раз в 3 месяца, проходила курс лечения по поводу «плеврита». Через 5 лет после появления первых симптомов при проведении очередного МСКТ-исследования органов грудной клетки выявленные изменения были описаны как «мезотелиома плевры, интерстициальные изменения правого легкого».

30 ноября 2021 г. консультирована пульмонологом. Выставлен диагноз «интерстициальное заболевание легких неясного генеза».

При поступлении на пульмонологическое отделение пациентка жаловалась на боль умеренного характера в области лопатки справа, без иррадиации, усиливающуюся при полном вдохе, на инспираторную одышку при малой физической нагрузке (подъем на 2-й этаж, быстрая ходьба, при разговоре), на периодический подъем температуры до субфебрильных цифр преимущественно в вечернее время.

Данные анамнеза: родилась в г. Сарбанд Хатлонской области Республики Таджикистан. Материально-бытовые условия в детские и школьные годы расценивает как удовлетворительные. В умственно-физическом развитии от сверстников не отставала. В школу пошла в 7 лет, окончила 9 классов. Образование неоконченное среднее. Работала с 18 лет заведующей в доме культуры, пекарем, продавцом, кассиром. Профессиональные вредности отрицает.

Замужем, имеет двоих детей. Живет в квартире, бытовые условия расценивает как хорошие. Питание регулярное, аппетит хороший.

Привычные интоксикации: курение в течение примерно 2 лет около 7 сигарет в день (ИК 0,7 пачка/лет). Прием наркотических средств, злоупотребление алкоголем отрицает. Перенесенные

гепатиты, туберкулез, малярию, венерические заболевания, ВИЧ отрицает. Наследственность не отягощена.

Аллергологический анамнез не отягощен: бытовую, пищевую, пыльцевую, эпидермальную сенсибилизацию отрицает. Непереносимость лекарственных средств: со слов — нет.

Гинекологический анамнез: менструация началась с 14 лет по 7 дней, цикл регулярный. Беременностей 2, родов 2, абортов и выкидышей 0.

При обследовании: частота дыхательных движений в минуту — 17. Грудная клетка не деформирована. В акте дыхания вспомогательные мышцы не участвуют. Правая половина не отстает в акте дыхания. Левая половина не отстает в акте дыхания. Дистанционные хрипы не слышны. Голосовое дрожание, бронхофония несколько снижены в нижних отделах. Перкуторно ясный легочный звук. Аускультативно дыхание жесткое, шум трения плевры справа. SpO_2 96%.

По данным динамического наблюдения МСКТ органов грудной клетки от 03.03.2021 г., 29.12.2021 г. и 05.03.2022 г. (последние два — с внутривенным болюсным контрастированием) нами было выявлено уменьшение объема правого легкого (гипоплазия, средостение смещено вправо), гипоплазия правой легочной артерии (до 12 мм) и ее ветвей с поздним их контрастированием и замедленным вымыванием контрастного вещества (рис. 1), атрезия верхней правой легочной вены и частичный аномальный дренаж нижней правой легочной вены в правую внутреннюю грудную вену. Правая внутренняя грудная вена расширена на всем протяжении до 8,5 мм в месте впадения в верхнюю полую вену.

В паренхиме правого легкого определяется КТ-картина хронического интерстициального отека в виде утолщения внутридолькового, междолькового и перибронхиального интерстиция, обусловленного развитием вторичной веноокклюзионной болезни и наличием хронического воспаления в неперфузируемом легком.

Отмечается неравномерное утолщение плевры, незначительное количество жидкости в правой плевральной полости (рис. 1).

Особенности сосудистого поражения при ЧАДЛВ представлены на рис. 2, 3.

Особенности поражения легочной ткани при ЧАДЛВ представлены на рис. 4.

Данные лабораторных исследований подтверждали длительную гипоксемию (повышение количества эритроцитов до $4{,}9 \times 10^{12}$/л (N 3,7–4,7)), признаки хронического воспаления (лейкоцитоз — $9{,}45 \times 10^{9}$/л (N 4,00–8,80), нейтрофилез — $6{,}44 \times 10^{9}$/л (N 2,20–4,80), повышение СОЭ — 38 мм/час (N 2–15), эозинофилию — $0{,}558 \times 10^{9}$/л (N 0,000–0,300)).

При проведении эхокардиографии данных за перегрузку правых отделов и ВПС не получено. Гемодинамически малозначимый ПМК.

На ФВД отмечается значительное снижение ЖЕЛ, значительное нарушение проходимости дыхательных путей (ФЖЕЛ 58%, $ОФВ_1$ 47%, индекс Тиффно 84%).

На основании клинических данных и результатов инструментальных исследований был выставлен диагноз: «ВПС. Частичный аномальный дренаж легочных вен, смешанный тип. Гипоплазия правого легкого. Вторичная веноокклюзионная болезнь легких».

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В представленном нами случае демонстрируется сочетание типичных (гипоплазия правого легкого, гипоплазия правой легочной артерии) и нетипичных (отсутствие впадения правых легочных вен в нижнюю полую вену, развитие вторичной веноокклюзионной болезни легких) проявлений врожденного венолобарного синдрома. Именно



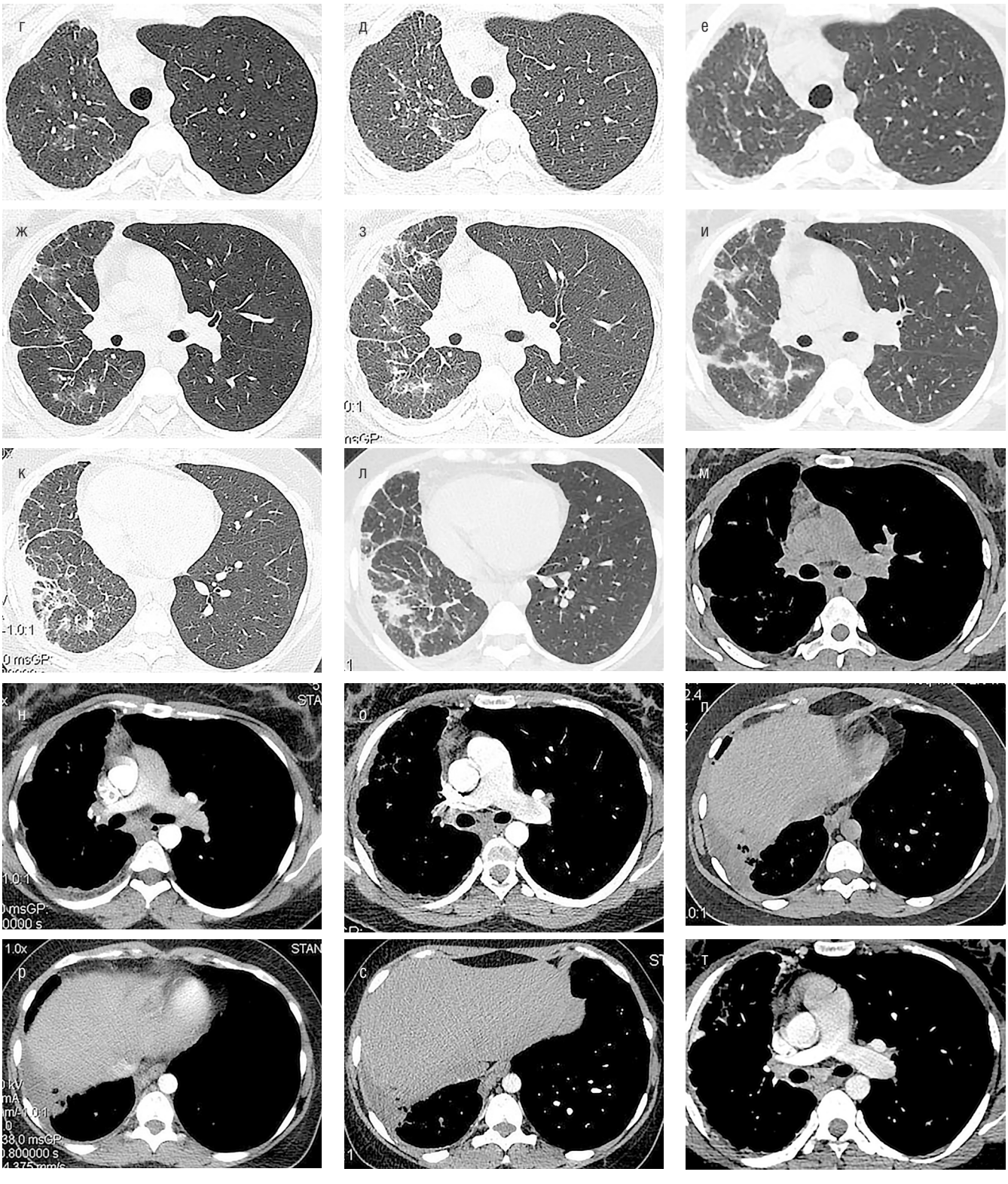


Рис. 1. КТ при динамическом наблюдении. На КТ от 03.03.2021 г. (*а, г, ж, к, н, р*), 29.12.2021 г. (*б, д, з, л, о, с*) и 05.03.2022 г. (*в, е, и, м, п, т*) отмечается нарастание уменьшения объема правого легкого, нарастание интерстициальных изменений в нем, признаков легочной гипертензии (расширение ствола легочной артерии, диаметра бронхиальных артерий). Определяется сохранение утолщения плевры справа и небольшого количества жидкости в правой плевральной полости, уже с первого КТ-исследования определяются (не описанные) признаки аномального дренажа легочных вен — отсутствие своевременного контрастирования ветвей легочной артерии и легочной вены справа, атрезия устьев легочных вен, их аномальный дренаж справа

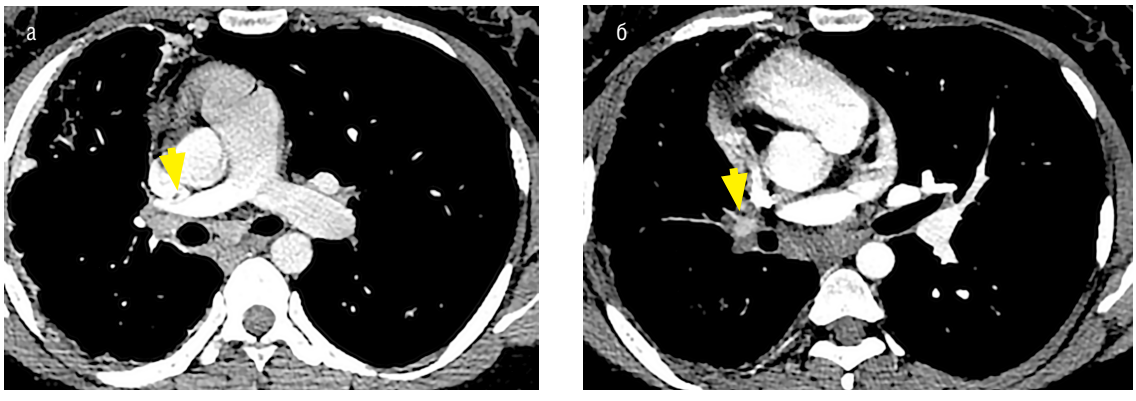


Рис. 2. Лучевые признаки гипоплазии правой легочной артерии. МСКТ органов грудной клетки с внутривенным болюсным контрастированием, аксиальная плоскость: *а* — гипоплазия правой легочной артерии (стрелка) с сохранением нормальных размеров левой легочной артерии и ее ветвей; *б* — меньшая интенсивность контрастирования ветвей правых легочных артерий (стрелка) по сравнению с левыми

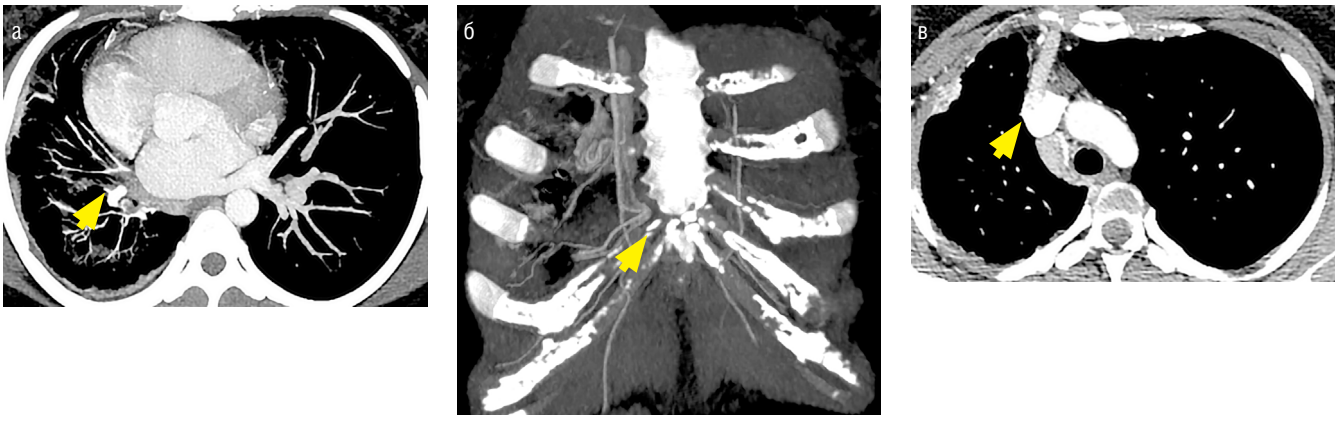


Рис. 3. Лучевые признаки аномального дренажа легочных вен. МСКТ органов грудной клетки с внутривенным болюсным контрастированием: *а* — аксиальная плоскость, режим MIP, визуализируется атрезия соустья правой легочной вены и левого предсердия (стрелка); *б* — корональная плоскость, режим MIP, определяется впадение коллатеральных нижних правых легочных вен во внутреннюю грудную правую вену (стрелка); *в* — расширенная внутренняя грудная вена (стрелка) в месте впадения в верхнюю полую вену. Отмечается расширение бронхиальных артерий (КТ-признаки легочной гипертензии)

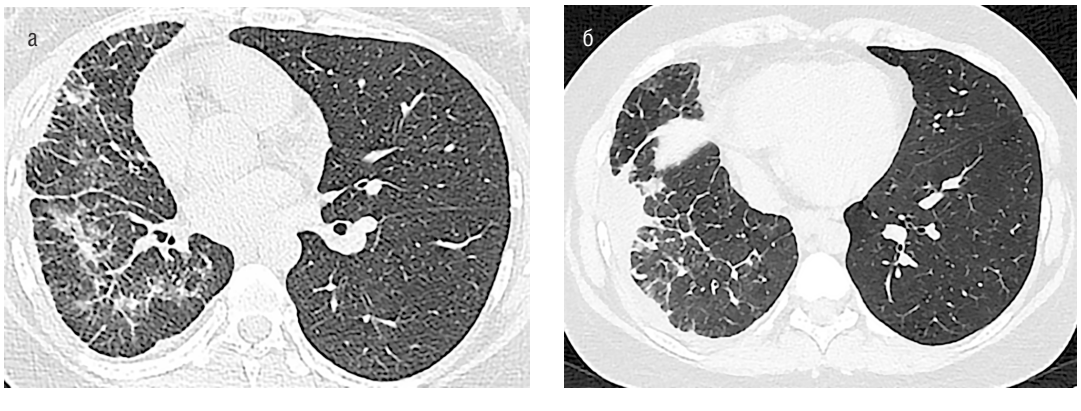


Рис. 4. Лучевые признаки поражения легочной ткани при ЧАДЛВ. МСКТ органов грудной клетки, аксиальная плоскость: *а, б* — правое легкое уменьшено в объеме, средостение смещено в правую сторону. В паренхиме визуализируются интерстициальные изменения в виде уплотнения внутридолькового, междолькового и перибронховаскулярного интерстиция справа. Патологических изменений в паренхиме левого легкого не выявлено

поэтому данная форма ЧАДЛВ была нами названа как неполный ВВЛС.

Частичный аномальный дренаж легочных вен и врожденный венолобарный синдром — это диагностически трудные и редкие пороки развития с множеством вариантов комбинаций аномалий как венозного, так и артериального легочного кровоснабжения, и самой легочной ткани. Поздняя диагностика и неправильная интерпретация данных пороков может способствовать развитию необратимых изменений как в системе малого круга кровообращения, так и в легочной ткани.

Заключения КТ, выполненные в различных лечебных учреждениях, демонстрируют полное отсутствие единства взглядов и понимания происходящего.

КТ ОГК от 28.06.2018 г. — тотальное правостороннее поражение плевры с вероятным формированием плевральных сращений, лимфатические изменения в легких (сухой адгезивный плеврит?). Очаговый инфильтрат в S_1. Лимфаденопатия средостения? Диагноз: правосторонний постпневмонический фиброзно-эксудативный плеврит.

Выполненная пункция правой плевральной жидкости (07.2018 г.), когда было эвакуировано 200 мл экссудата, также не позволила поставить правильный диагноз, так как морфологическая картина хронического воспаления может быть схожей с мезетелиомой плевры. Цитология: клетки мезотелия в состоянии пролиферации с умеренным полиморфизмом ядер, лейкоциты разрозненно, атипичных клеток не найдено.

КТ ОГК от 08.08.2018 г. — обнаружены явления правосторонней плевропневмонии, множественные плевральные сращения и спайки справа, лимфаденопатия средостения.

КТ ОГК от марта 2021 г. — картина диффузного пневмофиброза с тотальным поражением плевры справа по типу хронического адгезивного плеврита. Аномальная сосудистая структура в S_6 справа.

КТ ОГК от 07.04.2021 г. — неравномерная инфильтрация правого легкого, уплотнение межальвеолярного и бронховаскулярного интерстиция, листков плевры, скопления выпота минимального объема в правой плевральной полости.

КТ ОГК от 23.12.2021 г. — картина не позволяет исключить мезетелиому плевры, картина минимального свободного и отграниченного гидроторакса справа, внутригрудная лимфаденопатия.

Рентгенолог, описывавший КТ от марта 2021 г., был близок к пониманию происходящего, однако, ограничившись описательной картиной, не предположив диагноз и не порекомендовав выполнение КТ-ангиографии, перфузионной сцинтиграфии и ангиопульмонографии, оставил пациентку без диагноза еще на год. После проведения гистологической верификации рентгенолог идет следом за морфологом и предполагает мезетелиому плевры. В апреле 2021 г. выполняется биопсия костальной плевры иглой Абрамса, которая оказывается неинформативной.

Пациенты, как правило, манифестируют проявлениями хронического легочного воспаления и попадают в стационары пульмонологического или терапевтического профиля, что затрудняет выявление истинной причины, так как клиническая и лучевая картина впервые проявившихся сложных врожденных сосудистых пороков у молодых взрослых мало известна. Заболевание часто манифестирует у молодых взрослых в момент появления коморбидной патологии (развитие воспаления в больном легком, появление признаков сердечной недостаточности, контакт с токсическими веществами (наркотики, профессиональные токсические агенты)), также это может происходить после беременностей и родов.

Описание лучевых симптомов хронического воспаления в легком и плевре приводит к множественным циклам антибактериальной терапии (что дает эффект, т.к. воспаление действительно присутствует), но не позволяет выявить первопричину и начать правильное лечение.

Проведение мультидисциплинарного консилиума с привлечением рентгенолога, кардиолога, кардиохирурга и торакального хирурга в такой ситуации позволяет поставить этот сложный диагноз.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. Journal of the American College of Cardiology. 2002; 39(12): 1890–1900.
2. Lewis R.A., Billings C.G., Bolger A. et al. Partial anomalous pulmonary venous drainage in patients presenting with suspected pulmonary hypertension: A series of 90 patients from the ASPIRE registry. Respirology. 2020; 25(10): 1066–72.
3. Woodring J.H., Howard T.A., Kanga J.F. Congenital pulmonary venolobar syndrome revisited. Radiographics. 1994; 4(2): 349–69.
4. Голубева М.В., Ильина Н.А., Каган А.В., Компьютерно-томографическая диагностика всех компонентов венолобарного синдрома у детей. Терапевт. 2018; 7: 25–33.
5. Kahrom M., Kahrom H. Scimitar syndrome and evolution of managements. The Pan African medical journal. 2009; 3(20).

6. Konen E., Raviv-Zilka L., Cohen R.A. et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. Radiographics. 2003; 23(5): 1175–84.
7. Katre R., Burns S.K., Murillo H. et al. Anomalous pulmonary venous connections. Seminars in ultrasound, CT, and MR. 2012; 33(6): 485–99.

REFERENCES

1. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. Journal of the American College of Cardiology. 2002; 39(12): 1890–1900.
2. Lewis R.A., Billings C.G., Bolger A. et al. Partial anomalous pulmonary venous drainage in patients presenting with suspected pulmonary hypertension: A series of 90 patients from the ASPIRE registry. Respirology. 2020; 25(10): 1066–72.
3. Woodring J.H., Howard T.A., Kanga J.F. Congenital pulmonary venolobar syndrome revisited. Radiographics. 1994; 4(2): 349–69.
4. Golubeva M.V., Il'ina N.A., Kagan A.V., Komp'yuterno-tomograficheskaya diagnostika vsekh komponentov venolobarnogo sindroma u detey. [Computed tomography diagnostics of all components of the venolobar syndrome in children]. Terapevt. 2018; 7: 25–33. (in Russian).
5. Kahrom M., Kahrom H. Scimitar syndrome and evolution of managements. The Pan African medical journal. 2009; 3(20).
6. Konen E., Raviv-Zilka L., Cohen R.A. et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. Radiographics. 2003; 23(5): 1175–84.
7. Katre R., Burns S.K., Murillo H. et al. Anomalous pulmonary venous connections. Seminars in ultrasound, CT, and MR. 2012; 33(6): 485–99.