

РАЗВИТИЕ И АНОМАЛИИ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

Корниенко Н.А.¹, Чаплыгина Е.В.¹, Каплунова О.А.¹, Корниенко А.А.²,
Каракозова Е.А.¹, Балышев О.О.¹, Марайкин В.О.¹

¹ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, Ростов-на-Дону, e-mail: el02@bk.ru;

²ГБУ РО «Ростовская областная клиническая больница», отделение хирургического лечения сложных нарушений ритма сердца и электрокардиостимуляции», Ростов-на-Дону, e-mail: kornienko80@yandex.ru

Знание развития легочных вен облегчает понимание морфофункциональных особенностей пациентов с различными формами транспозиции легочных вен, механизмов формирования обструкции легочного венозного кровотока и нарушения гемодинамики, что актуально для совершенствования лечения и повышения качества жизни пациентов. Цель работы – на основании изучения данных литературы уточнить основные этапы развития легочных вен, возможные механизмы образования их аномалий. На основании изучения данных литературы систематизированы имеющиеся сведения об аномалиях развития легочных вен, уточнены основные этапы развития легочных вен в антенатальном периоде развития. Процесс, в котором недифференцированная спланхническая легочная сеть консолидирует в легочные вены, объясняет большинство их вариантов и аномалий. Во время развития легочных вен и их связей с сердцем возникают многие аномалии развития – от незаращения овального отверстия до сложных пороков развития, включающих аномальный дренаж легочных вен, когда отток крови от легких осуществляется в вены кардинальной системы, а не в левое предсердие. Таким образом, несмотря на значительное количество современной литературы, в которой описаны различные аномалии легочных вен, наблюдаемые в клинической практике, их углубленное изучение сохраняет свою актуальность как с точки зрения понимания процесса их формирования и влияния на гемодинамику, так и с точки зрения своевременной диагностики и возможной коррекции имеющихся нарушений.

Ключевые слова: сердце, легочные вены, транспозиция легочных вен, аномальный дренаж легочных вен.

DEVELOPMENT AND ANOMALIES OF THE PULMONARY VEINS

Kornienko N.A.¹, Chaplygina E.V.¹, Kaplunova O.A.¹, Kornienko A.A.²,
Karakosova E.A.¹, Balyshev O.O.¹, Maraykin V.O.¹

¹Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, e-mail: e-mail:el02@bk.ru;

²Rostov Regional Clinical Hospital, Rostov-on-Don, e-mail: kornienko80@yandex.ru

Knowledge of the development of the pulmonary veins makes it easier to understand the morphological and functional characteristics of patients with various forms of pulmonary vein transposition, the mechanisms of formation of pulmonary venous blood flow obstruction and hemodynamic disorders, which is important for improving treatment and improving the quality of life of patients. The purpose of the work is to clarify the main stages of development of pulmonary veins, possible mechanisms of the formation of their anomalies on the basis of studying the literature data. Based on the study of the literature data, the available information on the anomalies of the development of the pulmonary veins is systematized, the main stages of the development of the pulmonary veins in the antenatal period of development are clarified. The process in which the undifferentiated splanchnic pulmonary network consolidates into the pulmonary veins accounts for most of their variations and abnormalities. During the development of the pulmonary veins and their connections with the heart, many developmental anomalies originate, such as a non-closure of the foramen ovale, to complex malformations, including abnormal drainage of the pulmonary veins, when blood outflow from the lungs is carried out into the veins of the cardinal system, and not into the left atrium. Thus, despite a significant amount of modern literature, which describes various anomalies of the pulmonary veins observed in clinical practice, their in-depth study remains relevant both from the point of view of understanding the process of their formation and influence on hemodynamics, and from the point of view of timely diagnosis and possible correction of existing violations.

Keywords: heart, pulmonary veins, pulmonary vein transposition, abnormal pulmonary vein drainage.

Известно, что в структуре общей заболеваемости и смертности в мире доминируют сердечно-сосудистые заболевания. Врожденные пороки развития по частоте занимают 4-е место среди причин летальности у детей до 5 лет, составляя при этом 13%. Появление

высокотехнологичных диагностических методов, таких как компьютерная и магнитно-резонансная томография, электроанатомическое картирование, расширило возможности не только клиницистов, но и морфологов [1, 2].

Наряду с лечением приобретенных нарушений работы сердечно-сосудистой системы современная кардиология все большее внимание уделяет диагностике и лечению врожденных пороков развития сердца и сосудов. Одним из методов лечения является транспозиция легочных вен, когда легочные вены имеют атипичное расположение и место впадения [3].

Несмотря на единичные работы, посвященные развитию исчерченной сердечной мышечной ткани в стенках легочных вен [4, 5], нет работ, систематизирующих сведения о развитии и аномалиях легочных вен.

Цель работы – на основании изучения данных литературы уточнить основные этапы развития легочных вен, возможные механизмы образования их аномалий.

Известно, что во время раннего эмбриогенеза сосудистое русло легких образуется из спланхического сплетения, связанного с передними кардинальными и желточно-брыжеечными венами, но не связанного с сердцем (рис. 1) [6].

Выпячивание левого предсердия соединяется с сосудистым руслом легких общей легочной веной. Общая легочная вена, также называемая легочным венозным коллектором, полностью соединяется с нижним отделом левого предсердия в течение первого месяца внутриутробного периода развития. При присоединении легочной вены связи спланхического сплетения исчезают. Легочная вена, вначале единая, делится на две вены – левую и правую легочные вены. В свою очередь, обе эти вены делятся на две ветви, предназначенные для каждой половины легких, так что потом в левое предсердие впадают четыре самостоятельные легочные вены.

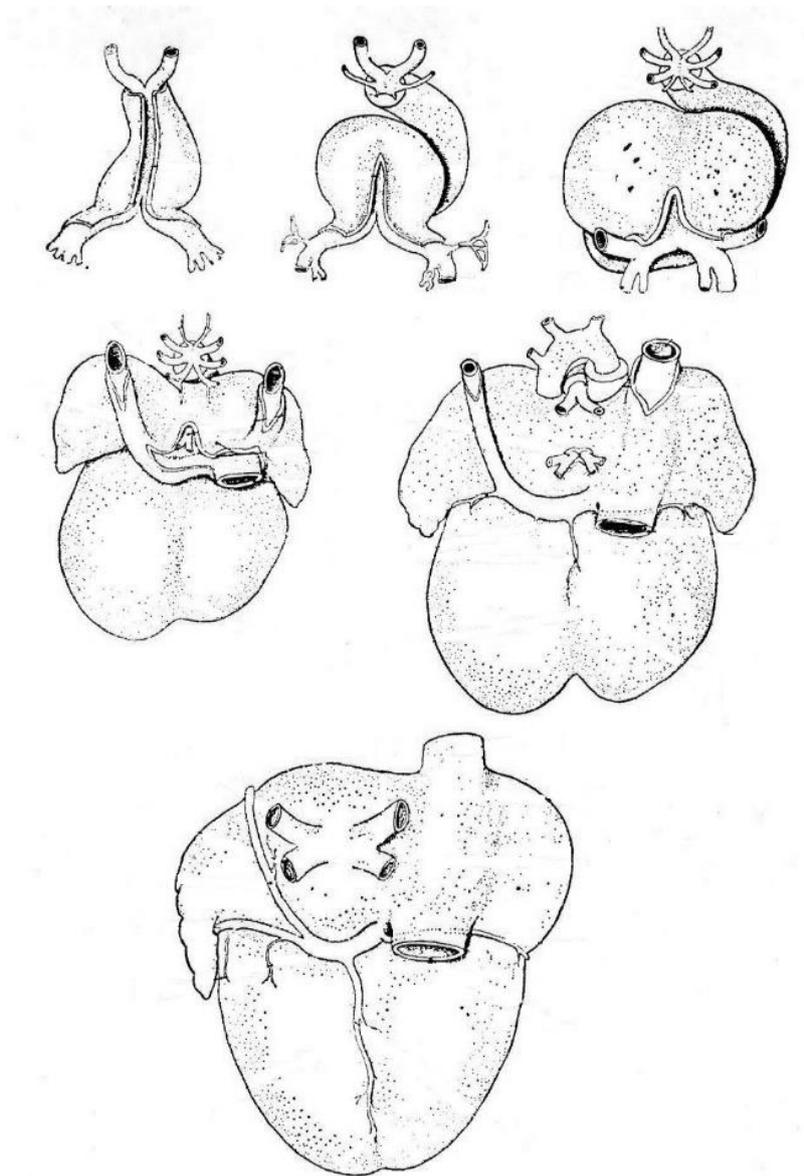


Рис. 1. Шесть стадий развития сердца, отражающих изменение отношений венозного синуса и впадающих в сердце крупных вен; вид сзади [6]

Известны основные принципы развития легочных вен. На ранних эмбриональных стадиях развития имеется сосудистое сплетение, окружающее первичную кишку. Одновременно с образованием дыхательной системы из выпячивания первичной кишки, от общего сосудистого сплетения отделяются отток венозной крови от органов пищеварительной системы и отток от органов дыхательной системы [7].

Филогенетически легочные вены возникают как самостоятельные сосуды, отводящие кровь из зачатков легких [4]. Они сходятся в общий ствол, несущий кровь в левое предсердие с дорзальной стороны. По мере роста сердца этот ствол постепенно врастает в стенку предсердия, а из четырех его притоков образуются легочные вены.

В период эмбриогенеза сосудистое русло легких образуется из спланхнического сплетения [4], которое не имеет связи с сердцем, однако соединяется с передними кардинальными и желточно-брыжеечными венами (рис. 2А).

По данным В.В. Eidem et al. [4], выпячивание левого предсердия соединяется с сосудистым руслом легких легочным венозным коллектором (общей легочной веной), который полностью соединяется с левым предсердием в течение первого месяца внутриутробного периода развития (рис. 2Б). При этом присоединении связи спланхнического сплетения, т.е. кардинальных и желточно-брыжеечных вен, с предсердием исчезают (рис. 2С). Легочная вена, вначале единая, делится на парные легочные вены (рис. 2Д). Эти вены также делятся на две ветви, каждая из них самостоятельно впадает в левое предсердие. Аномалии количества легочных вен проявляются их уменьшением до трех или двух или появлением добавочных легочных вен с нормальным или аномальным дренажом [3].

Исторически предметом дискуссий является связь между легочной веной и системными венозными притоками. Широко обсуждался вопрос: становится ли легочная вена непосредственно связанной с левым предсердием? Выполненные Van den Berg [8] исследования показали, как развивается легочная вена при отделении от большого венозного сплетения, расположенного в мезодерме спланхноплевры и простирающегося от сердца к печени, что предполагает развитие венозного полюса сердца и возникновение клинических проявлений аномального дренажа легочных вен (АДЛВ). Системные венозные притоки, напротив, развиваются латерально на стыке между висцеральной и соматической мезодермой из мезенхимы, окружающей общие кардинальные вены. Концепция Van den Berg [8] формирования легочной вены из этого большого спланхнического сплетения предлагает полезную информацию о развитии венозного полюса сердца, клинических проявлениях аномального легочного венозного возврата и проливает свет на эволюционные аспекты развития сердца.

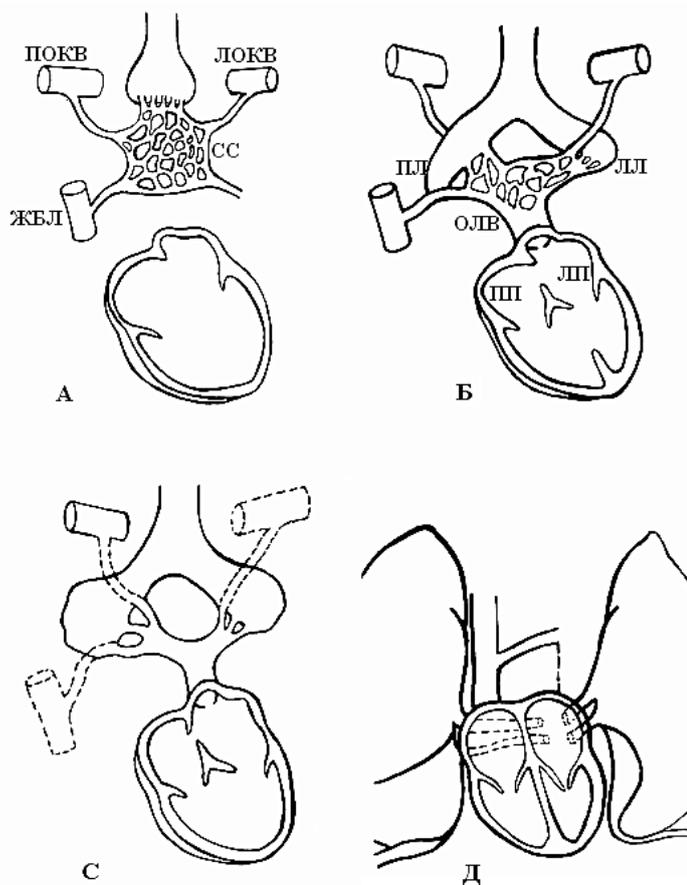


Рис. 2. Развитие легочных вен [4]. ЛОКВ – левая общая кардинальная вена, ПОКВ – правая общая кардинальная вена, ЖБВ – желточно-брыжеечная вена, ОЛВ – общая легочная вена, ЛП – левое предсердие, СС – спланхническое сплетение, ЛЛ, ПЛ – зачатки левого и правого легких

Во время развития легочных вен и их связей с сердцем возникают многие аномалии развития – от незаращения овального отверстия до сложных пороков развития, включающих АДЛВ [9], когда отток крови от легких осуществляется в вены кардинальной системы, а не в левое предсердие.

При формировании АДЛВ левые легочные вены соединяются с левой плечеголовной веной, венечным синусом, развивающимися из левой кардинальной вены [10, 11], а правые – с полыми венами или с правым предсердием. Спланхническое сплетение располагается по центру эмбриона, что объясняет возможность оттока крови от легких слева или справа в систему правой кардинальной вены. Наиболее часто такой аномальный сброс формируется от верхних долей легких [10, 12].

При АДЛВ наблюдаются увеличение легочного кровотока и перегрузка правой половины сердца [13]. АДЛВ может также входить в состав комбинированных пороков сердца [6].

АДЛВ может быть тотальным (ТАДЛВ) или частичным (ЧАДЛВ). При ТАДЛВ все легочные вены впадают в другие вены или в правое предсердие [4, 14, 15]. Развитие ТАДЛВ связано с нехваткой выпячивания легочных вен от задней поверхности левого предсердия для соединения с легочно-венозным сплетением, окружающим легочные ростки. За небольшим исключением обязательным компонентом, позволяющим поддерживать гемодинамику при ТАДЛВ, являются дефект межпредсердной перегородки или открытое овальное окно [13].

Выделяют 4 формы ТАДЛВ [4]: 1) кардиальная форма – легочной венозный коллектор впадает в венечный синус сердца или в правое предсердие (рис. 3-1); 2) подкардиальная форма – легочной венозный коллектор впадает в нижнюю полую вену (рис. 3-2); 3) надкардиальная форма – легочные вены впадают в коллектор, а он – в левую плечеголовную вену (рис. 3-3); 4) смешанная форма – два легочных венозных коллектора впадают в правое предсердие или в полые вены.

Помимо этого, каждая из анатомических форм ТАДЛВ с различной частотой встречаемости может сопровождаться обструкцией легочного венозного возврата, что оказывает решающее влияние на состояние гемодинамики и клинические проявления порока [15]. ТАДЛВ составляет 1,5–3% случаев в общей структуре аномалий развития сердца [10]. ТАДЛВ редко встречается у людей старше 18–20 лет, что связано с высокой частотой смертности в раннем детстве (50% детей погибают в первые 3 месяца и более 80% – к концу первого года жизни ребенка) [15].

ЧАДЛВ характеризуется отсутствием соединения 1–3, но не 4 легочных вен с левым предсердием [6, 14, 15]. Этот дефект часто связан с другими мальформациями сердца и представлен различными анатомическими вариантами. Среди анатомических форм лидирует аномальный дренаж правых легочных вен (90%), межпредсердное сообщение представлено дефектом венозного синуса более чем в 80% случаев.

Данный порок формируется посредством атрезии справа или слева крупной ветви общего легочного сплетения [9].

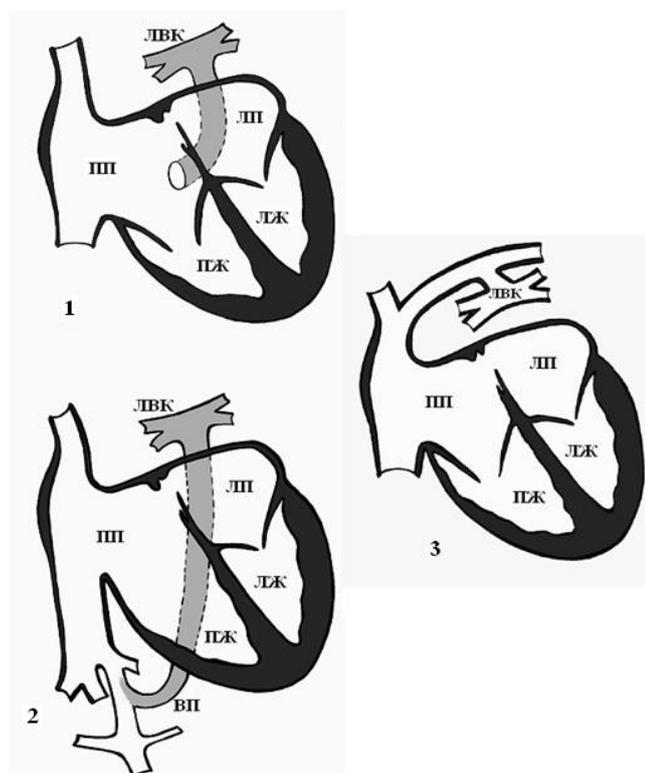


Рис. 3. Формы тотального аномального дренажа легочных вен [4]:

1 – кардиальная форма – в венечный синус, 2 – подкардиальная форма – в нижнюю полую вену, 3 – надкардиальная форма – в левую плечеголовную вену.

ЛВК – легочный венозный коллектор, ЛПВ – левая плечеголовная вена, ВПВ – верхняя полая вена, ВП – венозный проток, ПП – правое предсердие, ПЖ – правый желудочек, ЛП – левое предсердие, ЛЖ – левый желудочек

Легочные вены могут впадать в правое предсердие, венечный синус, притоки полых вен [14, 15]. По данным различных исследователей, частота встречаемости ЧАДЛВ колеблется от 0,7% до 9,4% и составляет около 2/3 всех случаев аномального дренажа легочных вен [12, 16]. Половина пациентов с изолированным ЧАДЛВ способны дожить до 30–40 лет [12].

При ЧАДЛВ в функциональном аспекте принципиальны анатомические особенности левой части сердца. Такие изменения, естественно, отражаются на состоянии системной гемодинамики, что вызывает снижение размеров левого предсердия [10, 11].

Наиболее распространенной классификацией ЧАДЛВ является классификация R.S. Darling et al. [17], в основе которой, как и при ТАДЛВ, лежит анатомический принцип уровня впадения легочных вен. Выделяют четыре типа порока: 1) супракардиальный, когда легочные вены впадают в левую безымянную, верхнюю полую вену или в одну из их ветвей; 2) кардиальный – дренирование всех или части легочных вен в полость правого предсердия; 3)

инфракардиальный – часть легочных вен впадает в венозный сосуд, расположенный ниже сердца; 4) смешанный.

Пациентам с подозрением на ЧАДЛВ показано выполнение МРТ для оценки анатомических особенностей легочных вен, особенно при неубедительных результатах ЭхоКГ [18].

Катетеризация сердца с ангиографией показана при подозрении на легочную гипертензию или для выявления сопутствующих аномалий сердца [18, 19].

Единственным способом устранения ТАДЛВ является ее кардиохирургическая коррекция [19, 20]. Несмотря на современные достижения в области хирургической техники, не существует универсального подхода к выбору оптимальной хирургической коррекции сложных вариантов аномального дренажа легочных вен [3, 13, 19]. Общая хирургическая летальность при изолированном ТАДЛВ достигает 16% [15], летальность при коррекции ЧАДЛВ не превышает 1–2% [3]. Основным осложнением и основной причиной повторной операции в хирургии ТАДЛВ является возникновение легочной венозной обструкции [3].

Заключение. Таким образом, несмотря на значительное количество современной литературы, в которой описаны различные аномалии легочных вен, наблюдаемые в клинической практике, их углубленное изучение сохраняет свою актуальность как с точки зрения понимания процесса их формирования и влияния на гемодинамику, так и с точки зрения своевременной диагностики и возможной коррекции имеющихся нарушений.

Список литературы

1. Чаплыгина Е.В., Корниенко Н.А., Каплунова О.А., Корниенко А.А. Особенности анатомического строения задненижнего отдела правого предсердия у людей различных конституциональных типов // Морфология. 2013. Т. 144. № 6. С. 33-36.
2. Чаплыгина Е.В., Каплунова О.А., Евтушенко А.В., Каракозова Е.А., Маркевич А.В., Швырев А.А., Санькова И.В. Прикладные аспекты анатомического строения левого предсердия сердца человека // Современные проблемы науки и образования. 2015. № 5. [Электронный ресурс]. URL: <http://www.science-education.ru/ru/article/view?id=22029> (дата обращения: 07.04.2021).
3. Связов Е.А., Кривошеков Е. В., Подоксенов А.Ю. Сравнительный анализ осложнений после хирургической коррекции частичного аномального дренажа правых легочных вен в верхнюю полую вену // Сибирский медицинский журнал. 2016. № 31 (2). С. 78-81. DOI: 10.29001/2073-8552-2016-31-2-78-81.

4. Eidem B.W., Cetta F., O'Leary P.W. Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital Heart Disease. Philadelphia, 2009. 500 p.
5. Русаков Д.Ю., Вологодина Н.Н., Тулаева О.Н. Развитие исчерченной сердечной мышечной ткани в стенках полых и легочных вен // Журнал анатомии и гистопатологии. 2015. Т. 4. № 3. С. 105-105. DOI: 10.18499/2225-7357-2015-4-3-105-105.
6. Пэттен Б.М. Эмбриологии человека. М.: Медгиз, 1959. 552 с.
7. Farmer C.G. Evolution of the vertebrate cardio-pulmonary system. *Annu Rev Physiol.* 1999. Vol. 61. P. 573–592. DOI: 10.1146/annurev.physiol.61.1.573.
8. Van den Berg G., Moorman A.F.M. Development of the Pulmonary Vein and the Systemic Venous Sinus: An Interactive 3D Overview. *PLoS One.* 2011. Vol. 6. no 7. P. e22055. DOI: 10.1371/journal.pone.0022055.
9. Ho M.-L., Bhalla S., Bierhals A., Gutierrez F. MDCT of partial anomalous pulmonary venous return (PAPVR) in adults. *Journal of Thoracic Imaging.* 2009. Vol. 24. no 2. P. 89-95. DOI: 10.1097/RTI.Ob013e318194c942.
10. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Total anomalous pulmonary venous connection. In Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. (eds). *Cardiac Surgery. Fourth Edition.* Saunders. 2013. P. 1182-1208.
11. Haghghi Z.O., Sadeghpour A., Alizadehasl A. Isolated right sided anomalous pulmonary venous connection associated with significant right ventricular enlargement and intact interatrial septum. *J. Cardiovasc Thorac Res.* 2012. Vol. 4. no 4. P. 123-124. DOI: 10.5681/jcvtr.2012.029.
12. Podzolkov V.P., Chiaureli M.R., Kovalev D.V., Zaets S.B. Repair of isolated partial anomalous pulmonary venous connection of the right upper pulmonary veins to the left vertical vein. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery.* 2016. Vol. 23. no 3. P. 501-502. DOI: 10.1093/icvts/ivw151.
13. Talwar S., Kumar C.S.K., Reddy S., Saxena A., Kothari S.S., Juneja R., Airan B. Total anomalous pulmonary venous drainage beyond childhood. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery.* 2008. Vol. 7. no 6. P. 1058–1061. DOI: 10.1510/icvts.2008.186734.
14. Клинические рекомендации. Тотальный аномальный дренаж легочных вен. МКБ 10: Q26.2. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. 2016.
15. Клинические рекомендации: Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ), МКБ 10: Q26.3. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. 2016.
16. Schmiady M., Valsangiacomo-Buechel E., Hübler M., Dave H. Significance of preoperative imaging in children with total anomalous pulmonary venous connection. *European Heart Journal.* 2017. Vol. 38. Is. 26. P. 2040. DOI: 10.1093/eurheart/ehw515.
17. Graig J.M., Darling R.C., 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.* 1957. Vol. 6 (1). P. 44-64.

18. Купряшов А.А. Дефект межпредсердной перегородки. Частичный anomальный 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.
19. Бокерия Л.А., Беришвили Д.О., Нефедова И.Е., Баринштейн Д.Б., Степаничева О.А. Хирургическая коррекция транспозиции магистральных артерий с тотальным дренажем легочных вен в портальную вену // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2019. Т. 20. № 1. С. 77-80. DOI: 10.24022/1810-0694-2019-20-1-77-80.
20. Абдуллаев Ф.З., Багиров И.М., Казимзаде Н.Дж., Шихиева Л.С., Байрамов Р.Б., Рустамова Я.К., Самедов Р.Р. Коррекция тотального anomального дренажа легочных вен у взрослых больных // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. 2015. № 6. С. 74-79. DOI: 10.17116/kardio20158674-79.