

М.О. Гуля¹, Ю.В. Варламова¹, О.С. Янулевич¹, Н.А. Ильина², К.В. Завадовский¹**РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО ВЕНОЛОБАРНОГО СИНДРОМА
В СОЧЕТАНИИ С ВНУТРИГРУДНОЙ ГЕТЕРОТОПИЧЕСКОЙ
ТКАНЬЮ ПЕЧЕНИ**¹НИИ кардиологии ФГБНУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр РАН», г. Томск,
²ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» МЗ РФ,
г. Санкт-Петербург, РФ

Врожденный венолобарный синдром (ВВЛС) – одна из наиболее редких и сложных для диагностики форм комбинации сосудистых аномалий, сочетающих венозную, артериальную, легочную и сердечную патологию. Около четверти пациентов с ВВЛС имеют сопутствующие врожденные пороки сердца (коарктация аорты, тетрада Фалло, открытый артериальный проток или дефект межжелудочковой перегородки). Другие аномалии развития включают в себя бронхогенные кисты, подковообразное легкое, дополнительную диафрагму и грыжи. В литературе встречаются единичные случаи описания этой патологии. В статье представлен крайне редкий случай ВВЛС, ассоциированного с внутригрудной гетеротопической тканью печени у 8-месячного мальчика.

Ключевые слова: врожденный венолобарный синдром, гетеротопическая печень, секвестрация легкого, мультиспиральная компьютерная томография, гепатосцинтиграфия.

Цит.: М.О. Гуля, Ю.В. Варламова, О.С. Янулевич, Н.А. Ильина, К.В. Завадовский. Редкий случай врожденного венолобарного синдрома в сочетании с внутригрудной гетеротопической тканью печени. *Педиатрия им. Г.Н. Сперанского*. 2020; 99 (6): 294–296.

М.О. Gulya¹, Yu.V. Varlamova¹, O.S. Yanulevich¹, N.A. Ilyina², K.V. Zavadovsky¹**A RARE CASE OF CONGENITAL PULMONARY VENOLOBAR
SYNDROME COMBINED WITH INTRA-THORACIC
HETEROTOPIC LIVER TISSUE**¹Scientific Research Institute of Cardiology, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy
of Sciences, Tomsk, ²North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, St. Petersburg, Russia

Congenital pulmonary venolobar syndrome (CPVS) is one of the most rare and difficult to diagnose combination of vascular abnormalities, combining venous, arterial, pulmonary and cardiac pathology. About a quarter of patients with CPVS have concomitant congenital heart defects (coarctation of aorta, tetralogy of Fallot, patent ductus arteriosus or ventricular septal defect). Other congenital abnormalities include bronchogenic cysts, horseshoe lung, additional diaphragm, and hernias. There are descriptions of isolated cases of this disease in the literature. The article represents an extremely rare case of CPVS associated with intra-thoracic heterotopic liver tissue in an 8-month-old boy.

Keywords: congenital pulmonary venolobar syndrome, heterotopic liver, sequestration of a lung, MDCT, liver scintigraphy.

Quote: M.O. Gulya, Yu.V. Varlamova, O.S. Yanulevich, N.A. Ilyina, K.V. Zavadovsky. A rare case of congenital pulmonary venolobar syndrome combined with intra-thoracic heterotopic liver tissue. *Pediatrics n.a. G.N. Speransky*. 2020; 99 (6): 294–296.

Врожденный венолобарный синдром (ВВЛС) – это редкий врожденный порок, встречающийся в 1–3 слу-

чаях на 1 000 000 новорожденных. Основным компонентом ВВЛС является комбинация гипогенезии пра-

Контактная информация:

Варламова Юлия Вячеславовна – к.м.н., врач-радиолог лаборатории радионуклидных методов исследования НИИ кардиологии Томского НИМЦ РАН
Адрес: Россия, 634012, г. Томск, ул. Киевская, 111а
Тел.: (3822) 55-82-98, E-mail: jul13@bk.ru
Статья поступила 1.06.20,
принята к печати 24.11.20.

Contact Information:

Varlamova Yulia Vyacheslavovna – MD, PhD, radiologist of the Laboratory of Radionuclide Research Methods, Scientific Research Institute of Cardiology, Tomsk National Research Medical Center
Address: Russia, 634012, Tomsk, ul. Kievskaya, 111a
Phone: (3822) 55-82-98, E-mail: jul13@bk.ru
Received on Jun. 1, 2020,
submitted for publication on Nov. 24, 2020.

вого легкого (лобарная агенезия, аплазия, гипоплазия) в сочетании с частичным аномальным дренажем легочных вен, так называемый scimitar синдром [1]. К непостоянным компонентам ВВЛС относят варианты аномального формирования легочной артерии (аплазия, гипоплазия), системное артериальное кровоснабжение легких, легочную секвестрацию. Крайне редко встречаются сочетания с добавочной диафрагмой, диафрагмальными грыжами, аномалиями костного каркаса и мягких тканей грудной стенки. Внутрилегочная гетеротопия печени является исключительной находкой. В подавляющем большинстве случаев диагноз внутригрудной гетеротопической ткани печени ставят интраоперационно или посмертно. Любая из аномалий, описанных при этом синдроме, может проявляться изолированно или сочетанно [2].

Впервые ВВЛС был описан в 1836 г. George Cooper (Великобритания) и Raul Chassinat (Франция) на аутопсийном материале как аномальный венозный дренаж от правого легкого [3]. Спустя столетие, в 1956 г., N.A. Halasz и соавт. описали похожий случай и сравнили аномальную легочную вену с турецкой саблей – ятаганом [4]. Однако сам термин «синдром ятагана» был впервые введен С. Neill и соавт. в 1960 г., а уже в 1973 г. В. Felson назвал данную аномалию врожденным венолобарным синдромом [3].

Первое рентгенологическое описание этого врожденного порока в 1949 г. сделали С.Т. Dotter и соавт., назвав саблеобразную тень легочного венозного коллектора, идущего параллельно правому контуру сердца и впадающего в нижнюю полую вену, знаком ятагана [4].

Редкость описываемой патологии позволяет нам поделиться собственным наблюдением, иллюстрированным данными комплексного гибридного исследования, включавшего мультиспиральную компьютерную томографию (МСКТ) и гепатосцинтиграфию с ^{99m}Tc -технефитом.

Ребенок родился при сроке 40 нед., роды спонтанные. Масса тела при рождении 3100 г. В возрасте 3 мес. по данным рентгенографии органов грудной клетки диагностировано образование в правой половине грудной клетки. В возрасте 8 мес. ребенок поступил в НИИ кардиологии г. Томска для обследования. Мать жалоб на состояние ребенка не предъявляла.

При физикальном осмотре: кожные покровы бледно-розового цвета, дыхание справа ослаблено, тахипноэ, верхушечный толчок смещен вправо, частота дыхания во время бодрствования 64 в мин., тоны сердца громкие, ритмичные, частота сердечных сокращений 141 в мин., артериальное давление на руке 117/76 мм рт. ст., пульс на бедренных артериях удовлетворительного напряжения, живот мягкий, печень не увеличена. Сатурация кислорода 100%. Масса тела ребенка на момент осмотра 9400 г, рост – 75 см.

По данным эхокардиографии: мезокардия, персистирующая левая верхняя полая вена впадает в коронарный синус. Размеры сердца в норме. Устья правых легочных вен в типичном месте не визуализируются. Рядом с устьем нижней полой вены регистрируется турбулентный венозный поток.

По данным МСКТ грудной клетки с контрастированием (см. рисунок): правое легкое уменьшено в

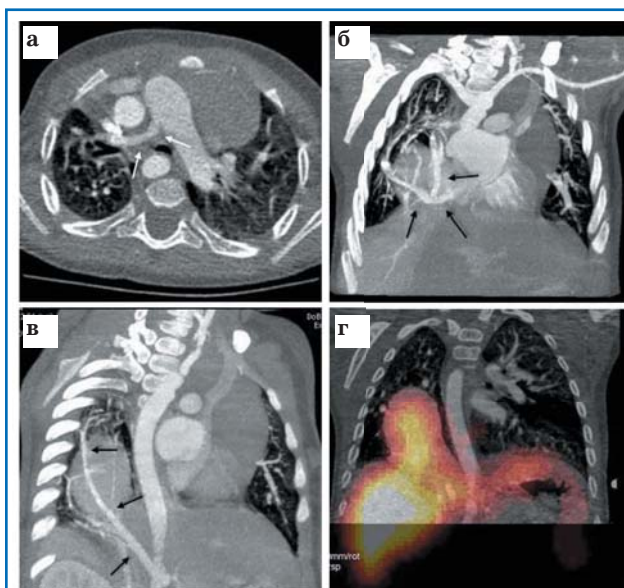


Рисунок. На МСКТ-изображениях стрелками указана гипоплазия правой легочной артерии (а), частичный аномальный дренаж легочных вен правого легкого в нижнюю полую вену (б), большая аорто-легочная коллатераль от чревного ствола к правому легкому (в). Гибридное изображение МСКТ/ОФЭКТ с ^{99m}Tc -технефитом демонстрирует наличие в правом гемитораксе супрадиафрагмально расположенной гетеротопической ткани печени (г).

объеме; мезокардия, выявлены гипоплазия правой легочной артерии (рис. а), частичный аномальный дренаж легочных вен справа в нижнюю полую вену (рис. б), aberrantная правая подключичная артерия, персистирующая левая верхняя полая вена, большая аорто-легочная коллатераль от чревного ствола, идущая к правому легкому (рис. в). В проекции нижней доли правого легкого выявлено образование мягкотканной плотности, не связанное с трахеобронхиальным деревом. В связи с дыхательными артефактами было затруднительно оценить связь этого образования с артериальной и венозной системой. Поэтому для дифференциальной диагностики между секвестром и супрадиафрагмальной гетеротопической тканью печени была выполнена однофотонная эмиссионная компьютерная томография печени (ОФЭКТ) с ^{99m}Tc -технефитом.

По данным гепатосцинтиграфии выявлено округлое образование, интенсивно накапливающее радиофармпрепарат (РФП), размерами 33,4–32,1 мм, локализованное над верхней поверхностью средней части правой доли печени.

Современные МСКТ-технологии позволяют достоверно продемонстрировать не только сосудистые компоненты ВВЛС, но и другие аномалии грудной клетки, не прибегая к инвазивной катетеризации сердца. Так как ВВЛС представляет собой аномалию легочного венозного возврата из гипоплазированного легкого, особым преимуществом перед инвазивной ангиографией являются возможность одномоментного заполнения контрастным веществом всей системы венозного возврата, а также точная трехмерная оценка камер сердца. Гипоплазированное легкое может иметь системное кровоснабжение от непосредственно брюшной аорты или ее висцеральных ветвей. Степень гипоплазии легочной артерии определяет степень

системного артериального кровоснабжения гипоплазированного легкого. В представленном случае правое легкое кровоснабжается из добавочной ветви чревного ствола. Легочная секвестрация, преимущественно экстралобарного типа, отмечается у $1/4$ пациентов с ВВЛС. Идентификация легочных секвестров чрезвычайно важна при определении лечебной тактики, поскольку обычно требует хирургической резекции или эндоваскулярной окклюзии снабжающей артерии для профилактики рецидивирующей инфекции. Участок затемнения правого гемиторакса, выявленный при рентгенологическом исследовании, в первую очередь следовало проверить на легочную секвестрацию. Основная КТ-картина легочной секвестрации – это структура мягкотканной плотности без связи с бронхиальным деревом, которая может кровоснабжаться как из системы легочной артерии, так и через артерии большого круга кровообращения [4]. В представленном случае интересующее затемнение имело однородную структуру без связи с бронхиальным деревом, однако артериальное кровоснабжение и венозный возврат не были четко определены. Гетеротопированная ткань печени – очень редкая находка и чаще всего локализуется в брюшной полости, лишь в малом проценте случаев она расположена супрадиафрагмально [5]. ОФЭКТ с ^{99m}Tc -технефитом показала накопление гепатоспецифичного РФП в интересующем образовании (рис. г), поэтому предварительный диагноз легочной секвестрации был отвергнут в пользу эктопической ткани печени. Таким образом, на основании проведенного комплексного гибридного исследования, включавшего МСКТ-ангиографию и гепатосцинтиграфию, был поставлен диагноз: ВВЛС в сочетании с супрадиафрагмальной гетеротопической тканью печени.

Как известно, начало формирования сердца, легких и печени происходит на 3-й неделе гестации [6]. Легкие и печень развиваются из энтодермального зародышевого листка, а сердце – из мезодермы. Эктопированная ткань печени формируется одновременно с дыхательными и печеночными дивертикулами. Легочный дивертикул отделен от печеночного поперечной перегородкой, которая в дальнейшем формирует центральное сухожилие диафрагмы. Возможны два пути формирования эктопированной ткани печени: края развивающейся диафрагмы могут сжимать и отделять паренхиму печени, формируя таким образом эктопическую супрадиафрагмальную ткань, соединяющуюся с брюшной ортотопической печенью. Другим возможным объяснением является

развитие совершенно отдельного зачатка печени, независимого от основного печеночного дивертикула. Диафрагмальная грыжа кажется скорее результатом, чем причиной эктопической ткани печени. Внутригрудная гетеротопия печени зачастую связана с сердечно-легочными нарушениями. Некоторые авторы считают, что внутригрудная эктопическая печень и пороки сердца имеют общие патогенетические пути развития [7]. В литературе встречаются единичные публикации, описывающие случаи внутрilegeочной гетеротопированной печени, ассоциированной с врожденными пороками сердца [3, 8].

Крайне редкое сочетание практически всех компонентов венолобарного синдрома и супрадиафрагмальной гетеротопической ткани печени без клинических жалоб делают этот случай интересным.

Одномоментная диагностика всех компонентов венолобарного синдрома у данного пациента определила выбор тактики лечения: в настоящее время хирургическая коррекция врожденного порока сердца не показана, необходимо рассмотреть вопрос о резекции супрадиафрагмальной гетеротопической ткани печени в специализированном хирургическом центре.

Вклад авторов: все авторы в равной степени внесли свой вклад в рукопись, рассмотрели ее окончательный вариант и дали согласие на публикацию.

Финансирование: все авторы заявили об отсутствии финансовой поддержки при подготовке данной рукописи.

Конфликт интересов: все авторы заявили об отсутствии конкурирующих интересов.

Примечание издателя: ООО «Педиатрия» остается нейтральным в отношении юрисдикционных претензий на опубликованные материалы и институциональных принадлежностей.

Authors contribution: all authors contributed equally to this manuscript, revised its final version and agreed for the publication.

Funding: all authors received no financial support for this manuscript.

Competing interests: the authors declare that they have no competing interests.

Publisher's Note: Pediatrics LLC remains neutral with regard to jurisdictional claims in published materials and institutional affiliations.

Gulya M.O.  0000-0001-5689-9754

Varlamova Yu.V.  0000-0002-0193-9453

Yanulevich O.S.  0000-0003-3690-5373

Plyina N.A.  0000-0003-2657-8778

Zavadovsky K.V.  0000-0002-1513-8614

Литература

1. Wang H, Kalfa D, Rosenbaum MS, Ginns JN, Lewis MJ, Glickstein JS, Bacha EA, Chai PJ. Scimitar syndrome in children and adults: natural history, outcomes, and risk analysis. *Ann. Thorac. Surg.* 2018; 105 (2): 592–598.

2. Голубева В.М., Ильина Н.А., Каган А.В. Особенности кровообращения легких у детей с венолобарным синдромом. Регионарное кровообращение и микроциркуляция. 2019; 18 (1): 55–65.

3. Ahamed MF, Al Hameed F. Hypogenetic lung syndrome in an adolescent: imaging findings with short review. *Ann. Thorac. Med.* 2008; 3 (2): 60–63.

4. Cicek S, Arslan AH, Ugurlucan M, Yildiz Y, Ay S. Scimitar syndrome: the curved Turkish sabre. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu.* 2014; 17 (1): 56–61.

5. Singh P, Mittal MK. An unusual cause of scimitar sign: anomalous unilateral single right pulmonary vein associated with accessory liver lobe. *Astrocyte.* 2015; 2: 141–144.

6. Berrocal T, Madrid C, Novolo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics.* 2004; 24 (1): e17.

7. Patel Y, McNally J, Ramani P. Left congenital diaphragmatic hernia, absent pericardium, and liver heterotopia: a case report and review. *J. Pediatr. Surg.* 2007; 42 (5): E29–E31.

8. Cairns RA, Culham JA, Stringer DA, Murphy JJ. Pediatric case of the day. Hypogenetic lung syndrome (scimitar syndrome) with right-sided congenital diaphragmatic hernia. *Radiographics.* 1995; 15 (2): 496–499.