

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ТОТАЛЬНОГО АНОМАЛЬНОГО ДРЕНАЖА ЛЕГОЧНЫХ ВЕН: ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

А. Р. Плоцкий¹, Е. А. Сергей², Е. И. Лупачик³, В. Н. Кононов³



¹Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Беларусь

²Гродненский областной клинический перинатальный центр, Гродно, Беларусь

³Гродненское областное клиническое патологоанатомическое бюро, Гродно, Беларусь

Врожденные пороки сердца занимают ведущее место в структуре младенческой заболеваемости и смертности. Около половины всех случаев врожденных аномалий сердца выявляется до рождения ребенка. Тотальный аномальный дренаж легочных вен характеризуется отсутствием соединения легочных вен с левым предсердием.

Представлен случай редкой врожденной патологии сердца – инфракардиальный тип тотального аномального дренажа легочных вен. Врожденный порок сердца не был выявлен ни в антенатальном периоде, ни после рождения ребенка. Диагноз был поставлен посмертно у ребенка в возрасте трех месяцев и трех дней. Возможность жизни в течение этого времени была связана со значительным размером дефекта межпредсердной перегородки. Приведен обзор литературы с акцентом на изменения подходов к пренатальной диагностике врожденных пороков сердца, а также на возможности хирургической коррекции тотального аномального дренажа легочных вен.

Успешное лечение пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен возможно при своевременной пренатальной диагностике порока, совершенствовании техники операций и улучшении периоперационного ведения.

Ключевые слова: беременность, врожденные пороки сердца, тотальный аномальный дренаж легочных вен, ультразвуковое исследование, пренатальный скрининг

Для цитирования: Редкий случай тотального аномального дренажа легочных вен: описание случая и обзор литературы / А. Р. Плоцкий, Е. А. Сергей, Е. И. Лупачик, В. Н. Кононов // Журнал Гродненского государственного медицинского университета. 2025. Т. 23, № 4. С. 370-376. <https://doi.org/10.25298/2221-8785-2025-23-4-370-376>

Введение

Врожденные пороки сердца (ВПС) – наиболее распространенные аномалии развития у человека, являющиеся ведущей причиной заболеваемости и смертности новорожденных [1]. ВПС обнаруживаются с частотой 6–12 на 1000 живорожденных [2, 3]. Установлено, что в период с 1950 по 1994 г. 42% случаев младенческой смертности ассоциировано именно с ВПС [2].

Тотальный аномальный дренаж легочных вен – редкий ВПС, встречающийся с частотой 5,9–7,1 на 100 тысяч новорожденных [4], а среди всех врожденных аномалий сердца он наблюдается не более чем в 1,5–3% случаев [5, 6]. При этом пороке все четыре легочные вены впадают не в левое предсердие, а соединяются с магистральными венами или правым предсердием [6, 7]. В соответствии с наиболее распространенной классификацией Darling [5, 6] выделяют четыре варианта тотального аномального дренажа легочных вен. При супракардиальном варианте (тип 1) все легочные вены впадают в систему верхней полой вены. Кардиальный вариант (тип 2) характеризуется соединением легочных вен либо с коронарным синусом, либо непосредственно с правым предсердием. При типе 3 (инфракардиальный вариант) легочные вены дренируются в систему нижней полой вены: это может быть воротная вена, левая желудочная вена или печеночные вены. При 4-м, смешанном, типе имеет место разнообразная комбинация указанных выше вариантов. Супракардиальный вариант встречается примерно в

половине всех случаев тотального аномального дренажа легочных вен, интракардиальный и инфракардиальный – примерно в 20–25% случаев, а смешанный тип – в 5–10% [6, 8]. В большинстве случаев легочные вены соединяются в один или несколько общих венозных коллекторов, но иногда такой коллектор может отсутствовать.

При отсутствии лечения 80% пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен погибают в течение первого года жизни [5, 9]. Возможность выживания в более длительный период связана с наличием дефекта межпредсердной перегородки значительных размеров. У этих детей постепенно развивается кардиомегалия, гепатоспленомегалия, легочная гипертензия, отмечается отставание в физическом развитии, наблюдаются частые инфекционные заболевания. По этой причине тотальный аномальный дренаж легочных вен практически не встречается у взрослых, тем не менее казуистические наблюдения описаны в литературе в случае супракардиального варианта порока, при обширном дефекте межпредсердной перегородки и отсутствии значимой легочной венозной обструкции [10].

Врожденные аномалии сердца являются наиболее часто пропускаемыми при антенатальном ультразвуковом исследовании (УЗИ) пороками развития [2]. Лишь половина всех аномалий сердца диагностируется до рождения ребенка [1]. Частота выявления тотального аномального дренажа легочных вен крайне низкая [9, 11]. В то же время все ВПС – и тотальный аномаль-

ный дренаж легочных вен не является исключением – наблюдаются среди потомства пациентов, не имеющих факторов риска и экстракардиальных аномалий [2].

Приводим собственное наблюдение редкого варианта тотального аномального дренажа легочных вен, не диагностированного при жизни ребенка.

Описание клинического случая

Пациент Х., мужского пола, в возрасте трех месяцев и трех дней был доставлен для патологоанатомического исследования из Гродненской областной инфекционной клинической больницы.

Из анамнеза известно, что родился вторым ребенком в семье путем операции кесарева сечения с оценкой по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса тела при рождении – 3640 г, длина тела – 52 см. Оба родителя являются инвалидами в связи с заболеванием органов зрения. Первый ребенок в семье здоров. При ультразвуковых исследованиях, выполненных в течение неосложненной беременности трижды, патологии со стороны плода не было выявлено. В отделении новорожденных УЗИ сердца не выполнялось. При аускультации сердца патологические шумы не выслушивались. При анализе электрокардиограммы установлено наличие синусового ритма и отклонение электрической оси сердца вправо. После выписки из стационара ребенок находился под наблюдением врача-педиатра. Масса тела ребенка в возрасте одного месяца составила 4400 г, в возрасте двух месяцев – 4900 г.

В возрасте трех месяцев ребенок был госпитализирован в Гродненскую областную инфекционную клиническую больницу с диагнозом: Острый гастроэнтерит инфекционной этиологии. Внегоспитальная двусторонняя очаговая пневмония. Белково-энергетическая недостаточность 2-й степени. Эскиоз 2-й степени. Дыхательная недостаточность 2–3-й степени.

При УЗИ была выявлена дилатация правого предсердия и правого желудочка, дефект межпредсердной перегородки, на основании чего заподозрен ВПС – аномалия Эбштейна. В условиях отделения интенсивной терапии и реанимации осуществлялось лечение выявленной патологии, однако несмотря на проводимую терапию, происходило прогрессивное ухудшение состояния пациента, и через двое суток после госпитализации констатирована его биологическая смерть.

При патологоанатомическом исследовании установлено: масса тела – 4530 г, длина туловища – 61 см. Строение внутренних органов – без особенностей, за исключением сердца: отмечалось резкое увеличение в размерах правых отделов сердца, трикуспидальный клапан состоял из двух створок и был смещен книзу. На внутренней поверхности левого предсердия устья легочных вен не были обнаружены (рис. 1), само предсердие было резко уменьшено в размерах по сравнению с правым. Имелся дефект межпредсердной перегородки (рис. 2). Легочные

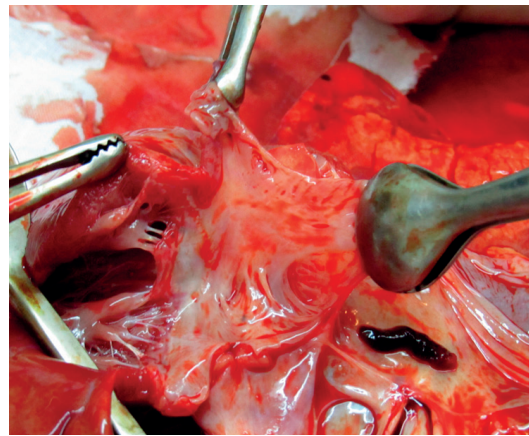


Рисунок 1 – Внутренняя поверхность левого предсердия с отсутствием устьев легочных вен
Figure 1 – Inner surface of the left atrium with absence of pulmonary veins

вены сливались в единый ствол, который проходил через диафрагму и впадал в воротную вену (рис. 3). Диаметр легочного ствола составил 32 мм, диаметр аорты – 18 мм.

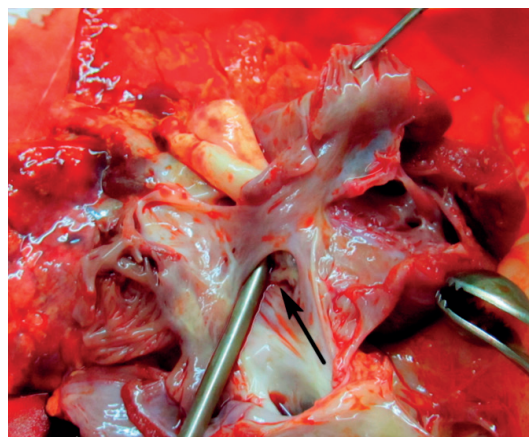


Рисунок 2 – Дефект межпредсердной перегородки (стрелка)

Figure 2 – Atrial septal defect (arrow)

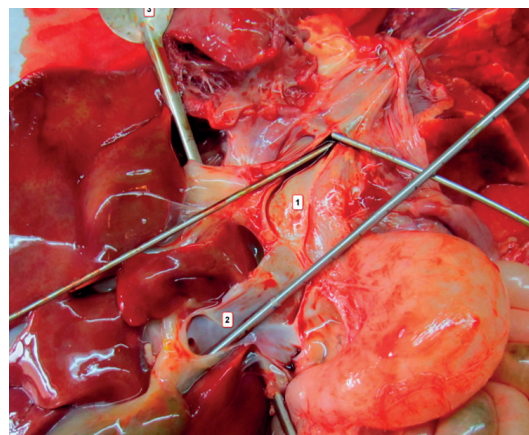


Рисунок 3 – Общий венозный коллектор (1), впадающий в воротную вену (2). Желобчатый зонд (3) введен в нижнюю полую вену.

Figure 3 – The common venous collector (1) drains into the portal vein (2). A grooved tube (3) is introduced into the vena cava inferior

При гистологическом исследовании отмечены признаки мелкоочаговой пневмонии на фоне диффузного интерстициального фиброза легких.

Таким образом, причиной смерти пациента в возрасте трех месяцев и трех дней явилась легочно-сердечная недостаточность на почве сложного ВПС (тотальный аномальный дренаж легочных вен, инфракардиальный тип в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки и аномалией Эбштейна) и пневмонии.

Обсуждение

Пренатальная диагностика ВПС претерпела существенные изменения за последние десятилетия. Еще в 1987 году считалось, что визуализация четырехкамерного среза сердца у плода (базовое обследование) позволяет диагностировать большинство врожденных кардиальных аномалий с чувствительностью и специфичностью более 90% [12]. Однако существует группа пороков, при которых получение нормального ультразвукового изображения четырехкамерного среза сердца не свидетельствует о благополучии плода. Накопление клинического опыта показало, что проведение только базового исследования явно недостаточно. Эффективность такого подхода по результатам метаанализа 2015 года не превышает 50%. Визуализация четырехкамерного среза сердца плода не позволяет диагностировать пороки, ассоциированные с аномалиями выходных сосудистых трактов: транспозиция магистральных сосудов, тетрада Фалло, общий артериальный ствол, а также аномальный дренаж легочных вен [3]. Уже с 2006 года в рекомендациях Международного общества ультразвуковой диагностики в акушерстве и гинекологии указано о целесообразности дополнять базовое исследование сердца плода визуализацией выходных трактов обоих желудочков, атриовентрикулярных соединений и висцероатриального статуса (расширенное обследование) [2]. Легочные вены могут быть визуализированы при их впадении в левое предсердие (рис. 4), и в настоящее время получение изображения хотя бы одной легочной вены в ходе пренатального УЗИ является рутинной рекомендацией [1]. Более того, оценка состояния сердца плода должна начинаться с латерализации для исключения синдромов гетеротаксии, характеризующихся неправильным расположением органов грудной клетки и брюшной полости, разнообразными пороками сердца и сосудов, в том числе и различными вариантами аномального дренажа легочных вен [13].

Ультразвуковая диагностика при беременности оказывает существенное влияние на пренатальное и постнатальное ведение пациентов [3]. Известно, что эффективность антенатальной диагностики ВПС зависит от опыта специалиста, класса ультразвуковой аппаратуры, телосложения пациента, положения плода, количества околоплодных вод. Качество пренатального скрининга можно улучшить непрерывным обучением врачей ультразвуковой диагностики, использованием в работе стандартизированных

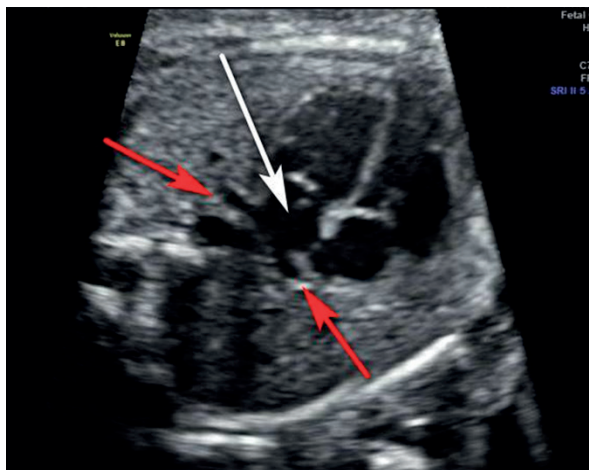


Рисунок 4 – Ультразвуковое изображение легочных вен (красные стрелки) при их впадении в левое предсердие (белая стрелка) (из ультразвукового архива авторов)
Figure 4 – Ultrasound image of the pulmonary veins (red arrows) as they enter the left atrium (white arrow) (from the author's ultrasound archive)

протоколов и командным взаимодействием со специалистами по сердечно-сосудистым заболеваниям и кардиохирургами [1]. Причем важна не просто констатация выявленных отклонений у плода, но и вдумчивая клиническая оценка в прогностическом аспекте – к чему обнаруженные изменения могут привести после рождения ребенка?

Пациенты с тотальным аномальным дренажем легочных вен в большинстве случаев могут потребовать оказания неотложной кардиохирургической помощи. В этой связи целесообразно планировать родоразрешение беременных с подозрением на наличие тотального аномального дренажа легочных вен у плода в лечебных учреждениях, имеющих возможность оказания высококвалифицированной помощи новорожденным.

Во время пренатального УЗИ тотальный аномальный дренаж легочных вен обнаруживается лишь в 9–11% случаев, что является самым низким показателем среди всех типов ВПС [9]. Помимо невозможности визуализации хотя бы одной легочной вены, ультразвуковым маркером тотального аномального дренажа легочных вен может быть диспропорция размеров правых и левых отделов сердца [11]. Подобная незначительная асимметрия является вариантом нормы в третьем триместре беременности, но при обнаружении ее в середине беременности необходимо исключить синдром гипоплазии левых отделов сердца и аномальный дренаж легочных вен [1]. Следует также обращать внимание на увеличение расстояния между левым предсердием и аортой при поперечном сканировании грудной клетки плода (ретроатриальное расстояние), особенно в случае уменьшенных размеров левого предсердия [11]. В своей практике мы наблюдали выраженное расширение нижней полой вены у плода с тотальным аномальным дренажем легочных вен (рис. 5).

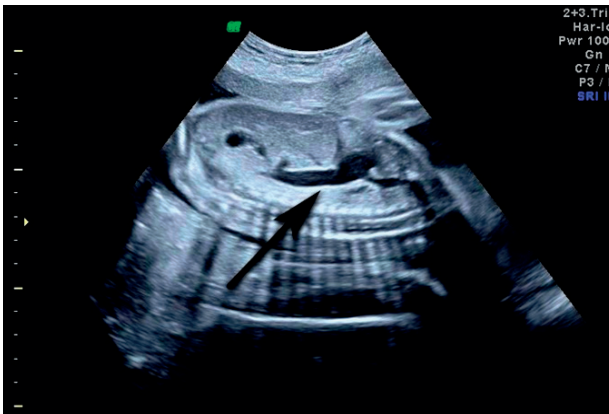


Рисунок 5 – Расширение нижней полой вены (стрелка) у плода с тотальным аномальным дренажем легочных вен (из ультразвукового архива авторов)

Figure 5 – Vena cava inferior dilatation (arrow) in a fetus with total anomalous pulmonary venous drainage (from the author's ultrasound archive)

С первых часов жизни у пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен отмечается тахипноэ, тахикардия, цианоз, быстро прогрессирует метаболический ацидоз [5, 6]. Это связано с несколькими патогенетическими аспектами. Смешивание оксигенированной крови, поступающей из легких в правые отделы сердца, с венозной ведет к гипоксии и цианозу. При этом перегрузка правых отделов сердца обуславливает повышение давления в легочной артерии и развитие гипертрофии правых отделов сердца [6]. Наличие дефекта межпредсердной перегородки и право-левый шунт обеспечивает системное кровообращение, но не в полной мере из-за отсутствия достаточной преднагрузки для левых отделов сердца [4]. При уменьшенных размерах межпредсердного сообщения декомпенсация состояния пациента происходит быстрее [7]. Важный анатомический компонент порока – обструкция легочных вен. Затрудненный венозный возврат регистрируется в каждом третьем случае [5]. Обструктивные изменения могут наблюдаться непосредственно в самих венах, кроме того, вены и общие венозные коллекторы нередко подвергаются дополнительной компрессии ввиду различных вариантов их анатомического расположения либо вследствие экстракардиальных причин [6]. Затруднение тока крови по легочным венам способствует отеку легких. По этой причине в кардиохирургической практике, помимо упомянутой классификации Darling, используется классификация Herlong, в которой учитываются как уровень впадения легочных вен, так и наличие обструкции с указанием ее причин [5, 6]. Наконец, весьма значимым фактором, усугубляющим состояние пациентов, могут оказаться сопутствующие кардиальные аномалии, особенно наличие единственного желудочка (так называемая унивентрикулярная гемодинамика) [5], что наблюдается при разнообразных синдромах гетеротаксии.

Диагностика аномального дренажа легочных вен после рождения ребенка основывается на

оценке клинических данных и результатах дополнительных методов исследования. При трансторакальной эхокардиографии обнаруживается увеличение размеров правых отделов сердца, право-левый сброс крови на уровне предсердий и отсутствие соединений легочных вен с левым предсердием. При необходимости может быть использована магнитно-резонансная томография, компьютерная томография, катетеризация сердца [6, 9].

Хирургическое вмешательство является единственным эффективным вариантом лечения пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен [5], при его отсутствии медиана выживаемости составляет два месяца [6]. Прогресс в развитии кардиохирургических методов лечения значительно снизил летальность среди этих пациентов, что связано с усовершенствованием техники операций, улучшением предоперационной подготовки и послеоперационного менеджмента.

Основная цель операции – создать беспрепятственный ток крови из легочных вен в левое предсердие путем формирования анастомоза, т. е. восстановление нормальной анатомии. Вид оперативного вмешательства определяется анатомией легочных вен.

Практически во всех публикациях, посвященных хирургическому лечению пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен, подчеркивается чрезвычайная важность адекватной предоперационной подготовки [4, 7, 14, 15]. Наличие обструктивных изменений в венах и легочной гипертензии может сопровождаться шоковым состоянием, выраженным ацидозом, что обуславливает невозможность выполнения радикальной операции. Для стабилизации состояния пациентов используют вазодилататоры (контроль легочной гипертензии), экстракорпоральную мембранную оксигенацию, различный спектр паллиативных эндоваскулярных вмешательств [5, 6]. Установлено, что чем больше период времени от момента поступления пациента до стабилизации его состояния и выполнения хирургического вмешательства, тем хуже исход [5].

Кроме венозной обструкции и легочной гипертензии, иными факторами неблагоприятного исхода оперативного вмешательства и послеоперационной смертности являются анатомический вариант порока, гестационный возраст пациента [7], вес пациента менее 2 кг [14], наличие сопутствующих сердечных аномалий и аритмий [5], длительная дооперационная искусственная вентиляция легких [6, 9]. Пол ребенка не рассматривается в качестве фактора риска, но при тотальном аномальном дренаже легочных вен отмечается преобладание плодов мужского пола [5, 14]. Ввиду небольшого количества наблюдений и значительного разнообразия клинических вариантов не представляется возможным определить, какой из указанных факторов является ведущим.

Среди осложнений послеоперационного периода наиболее часто регистрируются септи-

ческие осложнения, почечная недостаточность, требующая проведения заместительной почечной терапии, нарушения ритма и проводимости сердца, парез гортани, воздушная эмболия, повреждение диафрагмального нерва [5, 7, 8, 14].

Послеоперационная летальность составляет по данным различных авторов от 2,7 до 24,3% [5, 8, 14, 15], и ведущая причина смертности – стеноз легочных вен. При наличии затрудненного венозного возврата до операции благоприятный исход хирургического вмешательства наблюдается менее чем у половины пациентов.

Частота обструкции легочных вен после хирургического лечения составляет 5–20% [6, 7, 9], особенно часто – при инфракардиальном типе порока. Обструкция развивается как в самих легочных венах, так и на уровне их впадения в предсердие [4]. Развитие стеноза легочных вен наблюдается через 2–12 месяцев после оперативного лечения вследствие технических погрешностей при формировании анастомоза между венами и левым предсердием либо в связи с избыточной пролиферацией интимы в зоне анастомоза [8, 15]. Клиническая картина послеоперационного стеноза может быть бессимптомной, поэтому необходим мониторинг скорости кровотока в легочных венах с помощью УЗИ, однако общепринятых критериев этого показателя не установлено, и разные авторы пользуются различными показателями (от 2,5 см/с до 1,1 см/с) [5, 6].

Профилактикой послеоперационного стеноза легочных вен может быть использование так называемой бесшовной техники (*sutureless repair*). При данной методике коллектор легочных вен подшивается к перикарду, соответственно отсутствует контакт между стенкой легочных вен и левым предсердием (синонимом может служить термин «атриоперикардальное восстановление») [7]. Ввиду отсутствия шовного материала непосредственно на стенке легочных вен не наблюдается реактивная пролиферация интимы как одна из причин стенозирования. Также «бесшовная техника» дает возможность сформировать большой диаметр анастомоза. Эта операция первоначально использовалась только при уже развившемся послеоперационном стенозе легочных вен, но постепенно ее стали выполнять как первичное радикальное вмешательство [7, 15]. Однако коррекция может оказаться сложной технически из-за большого расстояния между венозным коллектором и левым предсердием [6].

Непосредственные результаты хирургического лечения пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен значительно улучшились, тем не менее их двухлетняя выживаемость составляет около 60% [6]. И основным фактором, определяющим отдаленную выживаемость,

является послеоперационная легочная обструкция. Дальнейший прогресс возможен при улучшении пренатальной диагностики, совершенствовании подходов дооперационного и послеоперационного ведения пациентов [14].

Заключение

Успешное развитие медицинских технологий привело к тому, что в настоящее время количество взрослых людей с корригированными тяжелыми пороками сердца превышает количество детей, родившихся с аномалиями подобного рода [16]. Тотальный аномальный дренаж легочных вен не входит в эту когорту, и приведенный нами случай подтверждает данный факт. Мы наблюдали редкий вариант порока – инфракардиальный тип с дренированием легочных вен в воротную вену. Интересно, что это была изолированная аномалия сердца, каких-либо пороков внутренних органов выявлено не было, соответственно, синдромы гетеротаксии в данном случае могут быть исключены. Возможность жизни ребенка в течение трех месяцев была связана со значительным размером дефекта межпредсердной перегородки. Подозрение на наличие порока не возникло ни во время пренатального скрининга, ни при наблюдении за ребенком после рождения. К сожалению, возможные клинические проявления порока – появление цианоза при физической нагрузке (крик, плач и прочее) – не могли быть замечены родителями, в связи с наличием у них патологии органов зрения. Ретроспективно следует отметить, что динамика увеличения массы тела ребенка за три месяца жизни была недостаточной. Наличие диффузного интерстициального фиброза легких свидетельствовало об уже существовавшей венозной обструкции, а присоединившаяся респираторная инфекция способствовала декомпенсации сердечной деятельности. Данный случай подчеркивает и спорадичность возникновения порока – у супружеской пары не имелось факторов риска возникновения ВПС у потомства: позже у них родился третий ребенок, также, как и первый, без ВПС, хотя исход беременности оказался неблагоприятным, в связи с преждевременной отслойкой нормально расположенной плаценты и антенатальной гибелью плода.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен является редким и труднодиагностируемым врожденным пороком развития. Однако диагностика его важна, так как позволит обеспечить родоразрешение пациентов на соответствующем технологическом уровне оказания перинатальной помощи, поскольку фактор времени от момента рождения ребенка до поступления в кардиохирургический стационар и выполнения радикальной операции крайне важен для успешного исхода лечения.

Литература

- ISUOG Practice Guidelines (updated): fetal cardiac screening / J. S. Carvalho, R. Axt-Flidner, R. Chaoui [et al.] // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2023. – Vol. 61, iss. 6. – P. 788-803. – doi: 10.1002/uog.26224.
- Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the ‘basic’ and ‘extended basic’ cardiac scan // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2006. – Vol. 27, iss. 1. – P. 107-113. – doi: 10.1002/uog.2677.
- Diagnostic Value of Fetal Echocardiography for Congenital Heart Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis / Y. F. Zhang, X. L. Zeng, E. F. Zhao, H. W. Lu // *Medicine (Baltimore).* – 2015. – Vol. 94, № 42. – Art. e1759. – doi: 10.1097/MD.0000000000001759.
- Эволюция техник хирургического лечения тотального аномального дренажа легочных вен / А. А. Морозов, Р. Р. Мовсесян, М. В. Борисков [и др.] // *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского.* – 2021. – Т. 9, № S3. – С. 21-25. – doi: 10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-21-25. – edn: WGHUAX.
- Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous connection repair / R. Jaworski, A. Kansy, J. Friedman-Gruszczynska [et al.] // *Medicina (Kaunas).* – 2022. – Vol. 58, iss. 5. – Art. 687. – doi: 10.3390/medicina58050687.
- Современные тенденции в диагностике и лечении тотального аномального дренажа легочных вен / М. В. Плотников, А. Ю. Омельченко, Ю. Н. Горбатов [и др.] // *Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия.* – 2021. – Т. 14, № 2. – С. 123-134. – doi: 10.17116/kardio202114021123. – edn: SCOPWD.
- Primary sutureless repair for «simple» total anomalous pulmonary venous connection: midterm results in a single institution / B. Yanagawa, A. A. Alghamdi, A. Dragulescu [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2011. – Vol. 141, № 6. – P. 1346-1354. – https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.10.056.
- Surgical results of total anomalous pulmonary venous connection repair in 256 patients / T. Harada, T. Nakano, S. Oda, H. Kado // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* – 2019. – Vol. 28, iss. 3. – P. 421-426. – doi: 10.1093/icvts/ivy267.
- 15-летний опыт хирургического лечения тотального аномального дренажа легочных вен: от первых операций до настоящего времени / М. В. Борисков, Н. Б. Карахалис, И. А. Ткаченко [и др.] // *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского.* – 2021. – Т. 9, № S3. – С. 26-32. – doi: 10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-26-32. – edn: YCVUEU.
- Surgery for total anomalous pulmonary venous drainage in adults. Case reports and review of eight Japanese patients over 40 years of age / K. Arikawa, S. Shimokawa, M. Maruko [et al.] // *J Cardiovasc Surg (Torino).* – 1990. – Vol. 31, iss. 2. – P. 231-234.
- Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection: 2D and 3D echocardiographic findings view / N. J. M. Bravo-Valenzuela, A. B. Peixoto, E. Araujo Júnior // *J Clin Ultrasound.* – 2021. – Vol. 49, iss. 3. – P. 240-247. – doi: 10.1002/jcu.22973.
- Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease: the importance of the four-chamber view / J. A. Copel, G. Pilu, J. Green [et al.] // *Am J Obstet Gynecol.* – 1987. – Vol. 157, iss. 3. – P. 648-655. – doi: 10.1016/s0002-9378(87)80022-4.
- Characterization of phenotypic spectrum of fetal heterotaxy syndrome by combining ultrasound and magnetic resonance imaging / E. Seidl-Mlczoch G. Kasprian, A. Ba-Ssalamah [et al.] // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2021. – Vol. 58, iss. 6. – P. 837-845. – doi: 10.1002/uog.23705.
- Emergency surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection / Y. Wu, X. Fan, L. Chen [et al.] // *J Card Surg.* – 2022. – Vol. 37, iss. 1. – P. 47-52. – doi: 10.1111/jocs.16079.
- Single-institution outcomes of surgical repair of infracardiac total anomalous pulmonary venous connection / G. Shi, F. Zhu, C. Wen [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2021. – Vol. 161, iss. 4. – P. 1408-1417.e2. – doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.06.023.
- Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010 / A. J. Marelli, R. Ionescu-Ittu, A. S. Mackie [et al.] // *Circulation.* – 2014. – Vol. 130, iss. 9. – P. 749-756. – doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396.

References

- Carvalho JS, Axt-Flidner R, Chaoui R, Copel JA, Cuneo BF, Goff D, Gordin Kopylov L, Hecher K, Lee W, Moon-Grady AJ, Mousa HA, Munoz H, Paladini D, Prefumo F, Quarello E, Rychik J, Tutschek B, Wiechec M, Yagel S. ISUOG Practice Guidelines (updated): fetal cardiac screening. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2023;61(6):788-803. doi: 10.1002/uog.26224.
- Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the ‘basic’ and ‘extended basic’ cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27(1):107-113. doi: 10.1002/uog.2677.
- Zhang YF, Zeng XL, Zhao EF, Lu HW. Diagnostic Value of Fetal Echocardiography for Congenital Heart Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Medicine (Baltimore).* 2015;94(42):e1759. doi: 10.1097/MD.0000000000001759.
- Morozov AA, Movsesyan RR, Boriskov MV, Belov VA, Teplov PV, Grekhov EV, Latypov AK. Evolution of total anomalous pulmonary venous connection surgery. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky journal.* 2021;9(S3):21-25. doi: 10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-21-25. edn: WGHUAX. (Russian).
- Jaworski R, Kansy A, Friedman-Gruszczynska J, Bieganowska K, Mirkowicz-Malek M. Surgical Outcomes of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair. *Medicina (Kaunas).* 2022;58(5):687. doi: 10.3390/medicina58050687.
- Plotnikov MV, Omelchenko AYU, Gorbatykh YuN, Tarasov DG, Ivantsov SM, Soinov IA. Current trends in the diagnosis and treatment of total anomalous pulmonary venous connection. *Russian journal of cardiology and cardiovascular surgery.* 2021;14(2):123-134. doi: 10.17116/kardio202114021123. edn: SCOPWD. (Russian).
- Yanagawa B, Alghamdi AA, Dragulescu A, Viola N, Al-Radi OO, Mertens LL, Coles JG, Calderone CA, Van Arsdell GS. Primary sutureless repair for “simple” total anomalous pulmonary venous connection: midterm results in a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(6):1346-54. doi: 10.1016/j.jtcvs.2010.10.056.
- Harada T, Nakano T, Oda S, Kado H. Surgical results of total anomalous pulmonary venous connection repair in 256 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2019;28(3):421-426. doi: 10.1093/icvts/ivy267.
- Boriskov MV, Karakhalis NB, Tkachenko IA, Efimochkin GA, Petshakovskiy PJ, Vanin OA, Serova TV, Fohtacheva OV, Klycheva OV, Shadrin AK, Kovalchuk NV, Morozov AA. Fifteen years of experience in surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection: from

- the first operations to the present time. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky journal*. 2021;9(S3):26-32. doi: 10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-26-32. edn: YCVUEU. (Russian).
10. Arikawa K, Shimokawa S, Maruko M, Watanabe K, Watanabe S, Taira A, Minagoe S. Surgery for total anomalous pulmonary venous drainage in adults. Case reports and review of eight Japanese patients over 40 years of age. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1990;31(2):231-234.
 11. Bravo-Valenzuela NJM, Peixoto AB, Araujo Júnior E. Prenatal diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection: 2D and 3D echocardiographic findings. *J Clin Ultrasound*. 2021;49(3):240-247. doi: 10.1002/jcu.22973.
 12. Copel JA, Pilu G, Green J, Hobbins JC, Kleinman CS. Fetal echocardiographic screening for congenital heart disease: the importance of the four-chamber view. *Am J Obstet Gynecol*. 1987;157(3):648-55. doi: 10.1016/s0002-9378(87)80022-4.
 13. Seidl-Mlczech E, Kasprian G, Ba-Ssalamah A, Stuempflen M, Kitzmueller E, Muin DA, Zimpfer D, Prayer D, Michel-Behnke I, Ulm B. Characterization of phenotypic spectrum of fetal heterotaxy syndrome by combining ultrasound and magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2021;58(6):837-845. doi: 10.1002/uog.23705.
 14. Wu Y, Fan X, Chen L, Wang D, Su J, Jin C, Wang Z. Emergency surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection. *J Card Surg*. 2022;37(1):47-52. doi: 10.1111/jocs.16079.
 15. Shi G, Zhu F, Wen C, Qiu L, Zhang H, Zhu Z, Chen H. Single-institution outcomes of surgical repair of infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;161(4):1408-1417.e2. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.06.023.
 16. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130(9):749-56. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.008396.

A RARE CASE OF TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

A. R. Plotski¹, E. A. Siarhei², E. I. Lupachik³, V. N. Kononov³

¹Grodno State Medical University, Grodno, Belarus

²Grodno Regional Clinical Perinatal Center, Grodno, Belarus

³Grodno Regional Clinical Pathological Bureau, Grodno, Belarus

Congenital heart disease is a leading cause of infant morbidity and mortality. Only one half of congenital cardiac anomalies are identified before the birth of a child. Total anomalous pulmonary venous connection is characterized by the pulmonary veins failing to connect to the left atrium.

A case of a rare congenital heart defect – infracardiac type of total anomalous pulmonary venous connection – is presented. Congenital heart defect was not detected either in the antenatal period or after the child's birth. The diagnosis was made after the death of the child at the age of 3 months and 3 days. The possibility of survival during this time was associated with a significant size of the atrial septal defect. A review of the literature is provided with an emphasis on changes in approaches to prenatal diagnosis of congenital heart defects, as well as on the possibility of surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection.

Successful treatment of patients with total anomalous pulmonary venous connection is possible in case of accurate prenatal diagnosis and improvement of both surgical techniques and perioperative management.

Keywords: pregnancy, congenital heart defects, total anomalous pulmonary venous connection, ultrasound examination, prenatal screening.

For citation: Plotski AR, Siarhei EA, Lupachik EI, Kononov VN. Rare case of total anomalous pulmonary venous connection: case report and literature review. *Journal of the Grodno State Medical University*. 2025;23(4):370-376. <https://doi.org/10.25298/2221-8785-2025-23-4-370-376>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

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

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was performed without external funding.

Об авторах / About the authors

*Плоцкий Андрей Романович / Plotski Andrei, e-mail: androm1972@tut.by, ORCID: 0000-0002-9728-442X

Сергей Елена Анатольевна / Siarhei Elena

Лупачик Елена Игоревна / Lupachik Elena

Кононов Василий Николаевич / Kononov Vasily

* – автор, ответственный за переписку / corresponding author

Поступила / Received: 31.01.2025

Принята к публикации / Accepted for publication: 26.06.2025