

Аномальный дренаж печеночной вены в левое предсердие у пациента с одножелудочковой коррекцией врожденного порока сердца

Кальной П.С.^{1,2}, Казанцев К.Б.^{1,2}, Кардапольцев Л.В.¹, Чернядьев С.А.²

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ

Кальной Павел Станиславович – кандидат медицинских наук, врач – сердечно-сосудистый хирург отделения детской кардиохирургии ГАУЗ СО СОКБ № 1, ассистент кафедры хирургических болезней и сердечно-сосудистой хирургии ФГБОУ ВО «УГМУ» Минздрава России (Екатеринбург, Российская Федерация)
E-mail: kalnoypol@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-3030-9618>

Ключевые слова:

аномальный дренаж печеночной вены, агенезия нижней полой вены, гипоксемия

¹ Государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области «Свердловская областная клиническая больница № 1», 620102, г. Екатеринбург, Российская Федерация

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 620028, г. Екатеринбург, Российская Федерация

Описывается пациент, с рождения наблюдающийся по поводу врожденного порока сердца – несбалансированной формы атриовентрикулярного канала с транспозиционным ходом магистральных артерий. Представлена классическая этапность хирургической коррекции: суживание легочной артерии, анастомоз Гленна, анастомоз Фонтена, с резистентной гипоксемией на всех этапах коррекции. Отмечена агенезия нижней полой вены, описан дренаж венозного бассейна нижней полой вены через непарную вену, аномальный дренаж печеночной вены в левое предсердие. По завершении этапного кардиохирургического лечения аномальная печеночная вена обуславливает право-левый шунт с умеренной гипоксемией, являя собой редкое сочетание аномалии системного и легочного венозного возврата.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Кальной П.С., Казанцев К.Б., Кардапольцев Л.В., Чернядьев С.А. Аномальный дренаж печеночной вены в левое предсердие у пациента с одножелудочковой коррекцией врожденного порока сердца // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2021. Т. 9, № 3. С. 100–104. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-100-104>

Статья поступила в редакцию 01.08.2021. **Принята в печать** 01.09.2021.

Anomalous draining hepatic vein to the left atrium in patient after univentricular correction

CORRESPONDENCE

Pavel S. Kalnoy – MD, Cardiovascular Surgeon, Pediatric Cardiac Surgery Department, Sverdlovsk Regional Clinical Hospital # 1, Assistant at the Department of Surgical Diseases and Cardiovascular Surgery, Ural State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation (Yekaterinburg, Russian Federation)
E-mail: kalnoypol@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0003-3030-9618>

Keywords:

hepatic vein anomalous drainage, inferior vena cava agenesis, hypoxemia

Kalnoy P.S.^{1,2}, Kazantsev K.B.^{1,2}, Kardapoltsev L.V.¹, Chernadyev S.A.²

¹ Sverdlovsk Regional Clinical Hospital # 1, 620102, Yekaterinburg, Russian Federation

² Ural State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, 620028, Yekaterinburg, Russian Federation

We describe a clinical case of a patient with unbalanced atrioventricular canal defect and transposed great vessels after usual staged surgical treatment: pulmonary banding, Glenn procedure, Fontain procedure. Unexplained hypoxemia occurred after every surgical stage. The patient was diagnosed with anomaly of inferior vena cava: azygos continuation and anomalous draining hepatic vein into the left atrium. After staged surgical treatment this anomalous hepatic vein caused right-to-left shunting with mild hypoxemia representing a rare case of combined systemic and pulmonary veins.

Funding. The study had no sponsor support.

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

For citation: Kalnoy P.S., Kazantsev K.B., Kardapoltsev L.V., Chernadyev S.A. Anomalous draining hepatic vein to the left atrium in patient after univentricular correction. *Clinical and Experimental Surgery, Petrovsky Journal*. 2021; 9 (3): 100–4.
DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-100-104> (in Russian)
Received 01.08.2021. **Accepted** 01.09.2021.

Анатомический шунт обуславливает резистентную к респираторным пробам с инсуффляцией кислородом гипоксемию [1]. Это обстоятельство послужило поводом к углубленному диагностическому поиску причин несоответствия показателей оксигенации артериальной крови нашим ожиданиям у пациента с одножелудочковой коррекцией врожденного порока сердца. К общеизвестным, хотя и нечастым, причинам анатомического шунтирования причисляют внутрилегочный право-левый шунт (артериовенозные мальформации легких [2] или варианты гепатопульмонального синдрома – легочная телеангиэктазия) и кардиальные право-левые шунты.

В настоящей работе мы представляем клинический случай, помогающий расширить кругозор в разрезе вероятных причин гипоксемии [3].

Клинический случай

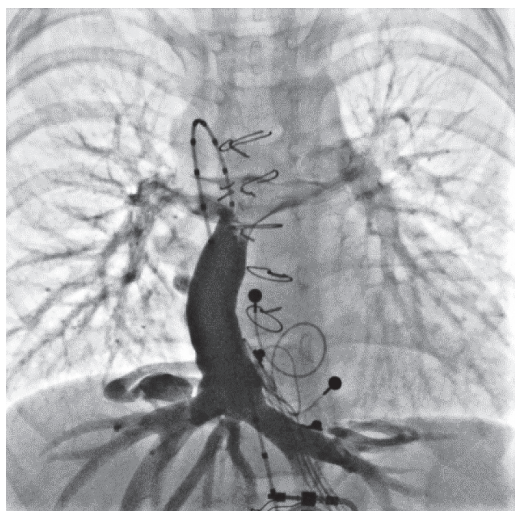
У пациента, 10 лет, с рождения диагностирован несбалансированный атриовентрикулярный канал с гипоплазией правого желудочка, транспозиционный ход магистральных артерий. Атрезия подпеченочного сегмента нижней полой вены с дренажем через систему непарной вены, правая полисплия. В возрасте 1 мес выполнена операция Мюллера, за которой в возрасте 19 мес последовала операция по созданию двунаправленного верхнего кава-пульмонального анастомоза без лигирования расширенной непарной вены, перевязка ствола легочной артерии. В 4 года выполнены операция Фонтена без фенестрации и шовная пластика атриовентрикулярного клапана по поводу недостаточности II степени. В послеоперационном периоде потребовалась терапия силденафилом на фоне гипоксемии с кожной сатурацией 88–91%. При дальнейшем наблюдении в возрасте 8 лет на фоне прогрессирования синдрома слабости синусового узла имплантирован двухкамерный электрокардиостимулятор. При амбулаторном наблюдении отмечен рестриктивный характер дефекта межжелудочковой перегородки с прогрессивным нарастанием транссептального градиента давлений, в 8 лет выполнен анастомоз Дамус-Кей-Стенсел, интраоперационно диагностирован стеноз устья левой ветви легочной артерии, выполнена ее пластика заплатой. Пациент демонстрировал периферическую сатурацию в послеоперационном периоде в пределах 89–92%, отмечено гладкое течение послеоперационного периода, он был выписан на 12-й день после операции.

При амбулаторном наблюдении сохранялась необъяснимая гипоксемия со значениями периферической сатурации в пределах 87–90%, без эффекта от терапии ингибиторами фосфодиэстеразы-5. При трансторакальной эхокардиографии отмечены удовлетворительная функция кава-пульмональных анастомозов, отсутствие субаортальной обструкции, перекрестный характер кровотока через дефект межжелудочковой перегородки, удовлетворительная замыкательная функция атриовентрикулярного клапана. Принято решение о госпитализации пациента с целью проведения катетеризации и компьютерной спиральной томографии с ангиоконтрастированием.

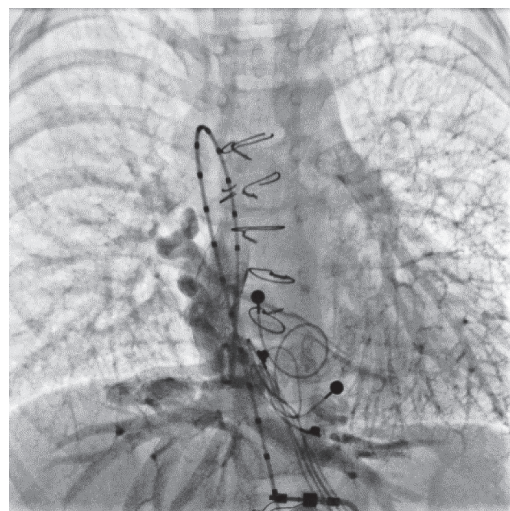
В возрасте 10 лет пациенту выполнена катетеризация камер сердца. Под общей анестезией артериальная сатурация составила 89%, среднее венозное давление – 11 мм рт.ст., без градиента давления во всех участках центрального легочного русла. В левом желудочке давление 91/0/8 мм рт.ст., транспульмональный градиент по конечно-диастолическому давлению (давление заклинивания легочных капилляров не измерялось) – 3 мм рт.ст. При нижней каваграфии выявлена атрезия подпеченочного сегмента нижней полой вены с дренажем через непарную вену. При верхней каваграфии контрастируется зона анастомоза, ветви легочной артерии без стенозов, ламинарный однонаправленный ток контрастного вещества. При ангиографии экстракардиального кондуита заполняются ретроградно печеночные вены, печеночный сегмент нижней полой вены отсутствует. Одна из печеночных вен отдельным стволом, залегающим в корне правого легкого, контрастируясь в первую фазу, дренируется в левое предсердие в зоне впадения в него верхней левой легочной вены, вынося концентрированный контраст до заполнения легочных вен. Таким образом, наличествует сообщение между препульмональным венозным бассейном и единым предсердием, обуславливающее персистирующую гипоксемию. При аортографии минимальная недостаточность на неоаортальном клапане, большие аортолегочные коллатерали не контрастируются (см. рисунок).

Обсуждение

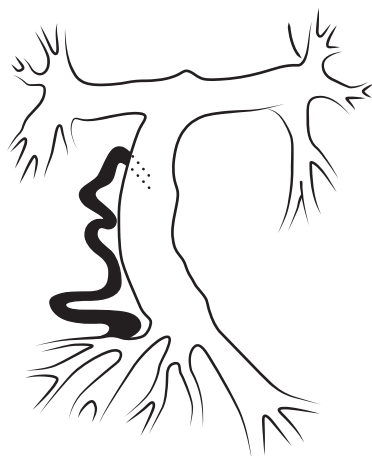
Представленный клинический случай иллюстрирует редкую причину гипоксемии, встречающуюся как в сочетании с интракардиальной патологией, так и изолированно [4].



А (А)



Б (В)



В (С)

Ангиограмма нижней полой вены со схемой. А – контрастирование экстракардиального кондукта, печеночных вен. Определяется проксимальный участок anomalously дренирующей печеночной вены; Б – контрастирован дистальный фрагмент anomalously дренирующей печеночной вены, поток контраста в левое предсердие; В – схема ангиограммы, черным цветом маркирована anomalously дренирующая печеночная вена

Inferior vena cava angiogram with scheme. А – extracardiac conduit and hepatic veins with contrast. Proximal part of anomalous vein is present; В – distal part of anomalous vein is present, contrast flow directed to the left atrium; С – angiography scheme, anomalous vein is black

Доступные сообщения об anomalously дренаже печеночной вены в левое предсердие

| Автор | Год | Количество пациентов |
|-------------------------------------|------|----------------------|
| Nagai I. и соавт. [10] | 1966 | 1 |
| Yee K. [11] | 1968 | 1 |
| Guenthard J. и соавт. [12] | 1990 | 1 |
| Hirayama T. и соавт. [13] | 1991 | 1 |
| Mantri R.R. и соавт. [14] | 1994 | 1 |
| Knight W.B. и соавт. [15] | 1995 | 1 |
| Fernandez-Martorell P. и соавт. [3] | 1996 | 2 |
| Tofeig M. и соавт. [16] | 1998 | 1 |
| Lee J. и соавт. [17] | 1998 | 1 |
| Duncan B.W. и соавт. [18] | 1999 | 1 |
| Johnson T.R. и соавт. [19] | 2002 | 1 |
| Stoller J.K. и соавт. [4] | 2003 | 1 |
| Rothman A. и соавт. [20] | 2006 | 1 |
| Oshiro K. и соавт. [21] | 2021 | 1 |

Аномальным дренажем печеночной вены в левое предсердие обусловлен анатомический праволевый шунт. Выраженность гипоксемии представленного пациента не влечет снижения качества жизни и не представляет угрозы его состоянию, однако наличие анатомического шунта несет в себе риск парадоксальной эмболии, что требует особого подхода к антикоагулянтной терапии пациента с одножелудочковой коррекцией [5]. У пациента не выявлено данных за наличие внутрилегочного шунта, исключена патология печени. Анатомия порока не предполагает лишение легочного кровотока печеночного фактора, что, по современным представлениям, влечет развитие внутрилегочных артериовенозных фистул [6–9]. Литературные указания на anomalously дренаж печеночной вены в левое предсердие немногочисленны и отличаются единообразием понимания патофизиологии и хирургических подходов. При этом сообщения после 1990 г. нередко указывают на случаи диагностики после операции Фонтена с необъяснимой гипоксемией (см. таблицу).

Касаясь дальнейшей тактики, у данного пациента следует отметить потенциальную возможность эндоваскулярной эмболизации аномальной вены [16] либо хирургической перевязки. Необходимость коррекции определяется 3 факторами:

1. Выраженностью гипоксемии.
2. Риском парадоксальных эмболий.

3. Дефицитом печеночного фактора в легочном кровотоке [20–22].

С учетом актуальной клинической картины, умеренности гипоксемии, минимизации рисков эмболии на фоне антикоагулянтной терапии оптимальной является консервативная стратегия.

Литература

1. Comore J.H., Forster R.E., Dubois A.B. et al. The Lung: Clinical Physiology and Pulmonary Function Tests. 2nd ed. St Louis : Year Book Medical Publishers, 1977. P. 148–149.
2. Gutmacher A.E., Marchuk D.A., White R.I.J. Hereditary hemorrhagic teleangiectasia // *N. Engl. J. Med.* 1995. Vol. 333, N 14. P. 918–924.
3. Fernandez-Martorell P., Sklansky M.S., Lucas V.W. Accessory hepatic vein to pulmonary venous atrium as a cause of cyanosis after the Fontan operation // *Am. J. Cardiol.* 1996. Vol. 77, N 15. P. 1386–1387.
4. Stoller J.K., Hoffman R.M., White R.D., Roger B.B. Anomalous hepatic venous drainage into the left atrium: an unusual cause of hypoxemia // *Respir. Care.* 2003. Vol. 48, N 1. P. 58–62.
5. Busch T., Aleksis I., Schulze F., Sibru H., Dalichau H. Retrocardiac arteriovenous malformation causing recurrent cerebral ischemia // *Ann. Thorac. Surg.* 2000. Vol. 70, N 2. P. 663–665.
6. Xin J., Byung J.S., Jae-Kwan S. et al. Time-dependent reversal of significant intrapulmonary shunt after liver transplantation // *Korean J. Intern. Med.* 2019. Vol. 34, N 3. P. 510–518.
7. Arupreet K., Bishal B., Alsaid A. Shunt through the heart a rare case of dual intra and extra cardiac shunts // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2021. Vol. 77, N 18. P. 2413.
8. Vettukattil J.J. Is the Hepatic Factor a miRNA that Maintains the Integrity of Pulmonary Microvasculature by Inhibiting the Vascular Endothelial Growth Factor? // *Curr. Cardiol. Rev.* 2017. Vol. 13, N 3. P. 244–250.
9. Овсянников Д.Ю., Николаева Д.Ю., Кантемирова М.Г. и др. Гепатопульмональный синдром у детей: обзор литературы и клиническое наблюдение // *Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского.* 2017. № 6. С. 117–125.
10. Nagai I., Oda Y., Yamamota K. Case of communication of the left atrium and the coronary sinus complicated by anomalous hepatic vein return // *Kuobu Geka.* 1966. Vol. 19, N 5. P. 363–366.
11. Yee K. Anomalous termination of a hepatic vein in the left atrium // *Arch. Pathol.* 1968. Vol. 2, N 85. P. 219–223.
12. Guenthard J., Carvalho J.S., Anderson R.H., Rigby M.L. Hepatic venous connection to a persistent inferior caval vein in left isomerism // *Eur. Heart J.* 1990. Vol. 11, N 9. P. 845–847.
13. Hirayama T., Imai Y., Kurosawa H., Nakae S. Fontan procedure for DORV with mitral atresia and anomalous hepatic vein connection to the left atrium: advantage of leaving right to left shunt in situ // *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi.* 1991. Vol. 39, N 1. P. 76–80.
14. Mantri R.R., Bajaj R., Shrivastava S. Multiple anomalies of caval veins in patient with pulmonic stenosis // *Int. J. Cardiol.* 1994. Vol. 46, N 2. P. 172–174.
15. Knight W.B., Mee R.B. A cure for pulmonary arteriovenous fistulas? // *Ann. Thorac. Surg.* 1995. Vol. 59, N 4. P. 999–1001.
16. Tofeig M., Walsh K., Arnold R. Fontan residual hepatic vein to pulmonary venous atrium communication using the Amplatzer septal occluder // *Heart.* 1998. Vol. 79, N 6. P. 624–626.
17. Lee J., Menkis A.H., Rosenberg H.C. Reversal of pulmonary arteriovenous malformation after diversion of anomalous hepatic drainage // *Ann. Thorac. Surg.* 1998. Vol. 65, N 3. P. 848–849.
18. Duncan B.W., Kneebone J.M., Chi E.Y. A detailed histologic analysis of pulmonary arteriovenous malformations in children with cyanotic congenital heart disease // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1999. Vol. 117, N 5. P. 931–938.
19. Johnson T.R., Schamberger M.S., Brown J.W. Resolution of acquired pulmonary arteriovenous malformations in patient with total anomalous systemic venous return // *Pediatr. Cardiol.* 2002. Vol. 23, N 2. P. 210–212.
20. Rothman A., Acherman R.J., Luna C.F. Enlarged Left Vitelline Vein Remnant as a Cause of Cyanosis after the Fontan Procedure: Resolution with an Amplatzer Vascular Plug // *Pediatr. Cardiol.* 2006. Vol. 27. P. 381–384.
21. Oshiro K., Thanjan M., Hozler R. Cyanosis in a patient after Fontan palliation due to unrecognized hepatic vein to coronary sinus communication // *Cardiol. Young.* 2021. May 4. P. 1–2.
22. Srivastava D., Preminger T., Lock J.E. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease // *Circulation.* 1995. Vol. 22. P. 1217–1222.
23. Giordano J.M., Trout H.H. Anomalies of the inferior vena cava // *J. Vasc. Surg.* 1986. Vol. 3, N 6. P. 924–928.

References

1. Comore J.H., Forster R.E., Dubois A.B., et al. The Lung: Clinical Physiology and Pulmonary Function Tests. 2nd ed. St Louis: Year Book Medical Publishers, 1977: 148–9.
2. Guttmacher A.E., Marchuk D.A., White R.I.J. Hereditary hemorrhagic teleangiectasia. *N Engl J. Med.* 1995; 333 (14): 918–24.
3. Fernandez-Martorell P., Sklansky M.S., Lucas V.W. Accessory hepatic vein to pulmonary venous atrium as a cause of cyanosis after the Fontan operation. *Am J Cardiol.* 1996; 77 (15): 1386–7.
4. Stoller J.K., Hoffman R.M., White R.D., Roger B.B. Anomalous hepatic venous drainage into the left atrium: an unusual cause of hypoxemia. *Respir Care.* 2003; 48 (1): 58–62.
5. Busch T., Aleksis I., Schulze F., Sibru H., Dalichau H. Retrocardiac arteriovenous malformation causing recurrent cerebral ischemia. *Ann Thorac Surg.* 2000; 70 (2): 663–5.
6. Xin J., Byung J.S., Jae-Kwan S., et al. Time-dependent reversal of significant intrapulmonary shunt after liver transplantation. *Korean J Intern Med.* 2019; 34 (3): 510–8.
7. Arupreet K., Bishal B., Alsaid A. Shunt through the heart a rare case of dual intra and extra cardiac shunts. *J Am Coll Cardiol.* 2021; 77 (18): 2413.
8. Vettukattil J.J. Is the Hepatic Factor a miRNA that Maintains the Integrity of Pulmonary Microvasculature by Inhibiting the Vascular Endothelial Growth Factor? *Curr Cardiol Rev.* 2017; 13 (3): 244–50.
9. Ovsyannikov D.Yu., Nikolaeva D.Yu., Kantemirova M.G., et al. Hepatopulmonary syndrome in children: literature review and clinical observation. *Pediatrics Journal named after G.N. Speranskogo [Pediatrics Journal named after G.N. Speranskiy].* 2017; (6): 117–25. (in Russian)
10. Nagai I., Oda Y., Yamamota K. Case of communication of the left atrium and the coronary sinus complicated by anomalous hepatic vein return. *Kuobu Geka.* 1966; 19 (5): 363–6.
11. Yee K. Anomalous termination of a hepatic vein in the left atrium. *Arch Pathol.* 1968; 2 (85): 219–23.
12. Guenthard J., Carvalho J.S., Anderson R.H., Rigby M.L. Hepatic venous connection to a persistent inferior caval vein in left isomerism. *Eur Heart J.* 1990; 11 (9): 845–7.
13. Hirayama T., Imai Y., Kurosawa H., Nakae S. Fontan procedure for DORV with mitral atresia and anomalous hepatic vein connection to the left atrium: advantage of leaving right to left shunt in situ. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi.* 1991; 39 (1): 76–80.
14. Mantri R.R., Bajaj R., Shrivastava S. Multiple anomalies of caval veins in patient with pulmonary stenosis. *Int J Cardiol.* 1994; 46 (2): 172–4.
15. Knight W.B., Mee R.B. A cure for pulmonary arteriovenous fistulas? *Ann Thorac Surg.* 1995; 59 (4): 999–1001.
16. Tofeig M., Walsh K., Arnold R. Fontan residual hepatic vein to pulmonary venous atrium communication using the Amplatzer septal occluder. *Heart.* 1998; 79 (6): 624–6.
17. Lee J., Menkis A.H., Rosenberg H.C. Reversal of pulmonary arteriovenous malformation after diversion of anomalous hepatic drainage. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65 (3): 848–9.
18. Duncan B.W., Kneebone J.M., Chi E.Y. A detailed histologic analysis of pulmonary arteriovenous malformations in children with cyanotic congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999; 117 (5): 931–8.
19. Johnson T.R., Schamberger M.S., Brown J.W. Resolution of acquired pulmonary arteriovenous malformations in patient with total anomalous systemic venous return. *Pediatr Cardiol.* 2002; 23 (2): 210–2.
20. Rothman A., Acherman R.J., Luna C.F. Enlarged Left Vitelline Vein Remnant as a Cause of Cyanosis after the Fontan Procedure: Resolution with an Amplatzer Vascular Plug. *Pediatr Cardiol.* 2006; 27: 381–4.
21. Oshiro K., Thanjan M., Hozler R. Cyanosis in a patient after Fontan palliation due to unrecognized hepatic vein to coronary sinus communication. *Cardiol Young.* 2021; May 4: 1–2.
22. Srivastava D., Preminger T., Lock J.E. Hepatic venous blood and the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation.* 1995; 22: 1217–22.
23. Giordano J.M., Trout H.H. Anomalies of the inferior vena cava. *J Vasc Surg.* 1986; 3 (6): 924–8.

Тотальный аномальный дренаж легочных вен в сочетании с синдромом гипоплазии левых отделов сердца

Казанцев К.Б., Гончарова Д.А.

Государственное автономное учреждение здравоохранения Свердловской области «Свердловская областная клиническая больница № 1», 620102, г. Екатеринбург, Российская Федерация

Комбинация тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) и синдрома гипоплазии левых отделов сердца встречается крайне редко и составляет до 2,3% среди всех случаев гипоплазии левых камер сердца. Данные литературы о комбинации указанных пороков немногочисленны. В нашей работе хотим сообщить о 2 клинических случаях синдрома гипоплазии левых отделов сердца в сочетании с ТАДЛВ, ассоциированных с рестриктивным межпредсердным сообщением. Мы пришли к выводу, что все дети с диагностированным пренатально синдромом гипоплазии левых камер сердца должны быть тщательно обследованы на наличие ТАДЛВ в связи с существующей проблемой внутриутробной гиподиагностики данного порока сердца. Необходимы дальнейшие исследования для выбора оптимальной хирургической тактики, определения предикторов неблагоприятного исхода и прогнозирования отдаленных результатов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Казанцев К.Б., Гончарова Д.А. Тотальный аномальный дренаж легочных вен в сочетании с синдромом гипоплазии левых отделов сердца // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. 2021. Т. 9, № 3. Приложение. С. 105–110. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-105-110>

Статья поступила в редакцию 01.08.2021. **Принята в печать** 01.09.2021.

ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ

Гончарова Дарья Аркадьевна –
врач – сердечно-сосудистый
хирург отделения
детской кардиохирургии
ГАУЗ СО СОКБ № 1 (Екатеринбург,
Российская Федерация)
E-mail: Goncharovada94@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0001-8466-9585>

Ключевые слова:

синдром гипоплазии левых отделов сердца, тотальный аномальный дренаж легочных вен, врожденные пороки сердца, преждевременное закрытие овального окна, вертикальная вена, левоатрикардинальная вена

Total anomalous venous connection associated with hypoplasia left heart syndrome

Kazantsev K.B., Goncharova D.A.

Sverdlovsk Regional Clinical Hospital # 1, 620102, Yekaterinburg, Russian Federation

We report two cases of hypoplastic left heart syndrome associated with restrictive interatrial communication and total anomalous pulmonary venous connection. It is extremely rare, and accounts to 2.3% of all cases of hypoplastic left heart syndrome. In our work, we are reporting two clinical cases of hypoplasia of the left heart syndrome in combination with total abnormal drainage of the pulmonary veins associated with restrictive atrial communication. We concluded that all children with hypoplastic left heart syndrome prenatally diagnosed should be carefully examined for the presence of total anomalous pulmonary venous connection, due to the existing problem of intrauterine hypodiagnosis of this heart defect. Further research is needed to select the optimal surgical tactics, determine predictors of an unfavorable outcome and predict long-term results.

Funding. The study had no sponsor support.

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

For citation: Kazantsev K.B., Goncharova D.A. Total anomalous venous connection associated with hypoplasia left heart syndrome. Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal. 2021; 9 (3). Supplement: 105–10. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-105-110> (in Russian)

Received 01.08.2021. **Accepted** 01.09.2021.

CORRESPONDENCE

Daria A. Goncharova – Cardiovascular Surgeon, Pediatric Cardiac Surgery Department, Sverdlovsk Regional Clinical Hospital # 1 (Yekaterinburg, Russian Federation)
E-mail: Goncharovada94@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0001-8466-9585>

Keywords:

hypoplastic left heart syndrome, total anomalous pulmonary venous connection, congenital heart disease, premature narrowing/closure of the foramen ovale, vertical vein, levoatriocardinal vein