

## Псевдотромбоз верхней поллой вены как проявление криза легочной гипертензии после создания верхнего двунаправленного каво-пульмонального анастомоза

А. А. Морозов, А. К. Латыпов, А. В. Василец,  
А. А. Ляпунова, Е. В. Грехов

Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Северо-Западный федеральный медицинский  
исследовательский центр» Министерства здравоохранения  
Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

### Контактная информация:

Морозов Александр Александрович,  
ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России,  
ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург,  
Россия, 197341.  
E-mail: morozov\_1981@mail.ru

Статья поступила в редакцию  
15.12.14 и принята к печати 24.01.15.

### Резюме

Одним из типичных осложнений течения врожденных пороков сердца с гиперволемией малого круга кровообращения является формирование легочной гипертензии (ЛГ). Состояние гемодинамики малого круга кровообращения является критически важным для пациентов с единственным желудочком сердца и во многом определяет возможность проведения и результат хирургической коррекции порока. В настоящем сообщении описывается случай развития синдрома верхней поллой вены у ребенка после операции Гленна с клиникой тромбоза верхнего двунаправленного каво-пульмонального анастомоза. Развернутая клиническая картина, гемодинамическая нестабильность пациента, а также невозможность исключения дисфункции анастомоза потребовали повторного оперативного вмешательства. В результате проведения интраоперационной ревизии признаков тромбоза, дисфункции анастомоза не выявлено. Данная клиническая ситуация была расценена как кризовое течение ЛГ, симулирующее клинику тромбоза верхнего двунаправленного каво-пульмонального анастомоза. Использование легочных вазодилататоров в послеоперационном периоде позволило избежать рецидива кризов ЛГ и способствовало стабильному течению послеоперационного периода. С учетом данного клинического опыта включение мультиспиральной компьютерной томографии с контрастированием или магнитно-резонансной томографии в сосудистом режиме в протокол обследования является целесообразным для пациентов, входящих в группу риска по развитию ЛГ при возникновении подобных осложнений.

**Ключевые слова:** легочная гипертензия, анастомоз Гленна, синдром верхней поллой вены.

Для цитирования: Морозов А. А., Латыпов А. К., Василец А. В., Ляпунова А. А., Грехов Е. В. Псевдотромбоз верхней поллой вены как проявление криза легочной гипертензии после создания верхнего двунаправленного каво-пульмонального анастомоза. Артериальная гипертензия. 2015;21(1):89–92.

## Pseudo-thrombosis of the superior vena cava as a manifestation of pulmonary hypertension crisis after Glenn procedure

A. A. Morozov, A. K. Latypov, A. V. Vasilets,  
A. A. Lyapunova, E. V. Grekhov

Federal North-West Medical Research Centre,  
St Petersburg, Russia

**Corresponding author:**

Alexandr A. Morozov, Federal North-West  
Medical Research Centre, 2 Akkuratov  
street, St Petersburg, Russia, 197341.  
E-mail: morozov\_1981@mail.ru

Received 15 December 2014;  
accepted 24 January 2015.

### Abstract

**Objective.** Pulmonary hypertension is one of the typical complications of the congenital heart defects with pulmonary overload circulation. Hemodynamic status of the pulmonary circulation is critically important for the patients with univentricular heart anatomy and determines opportunities and results of the surgical treatment. **Case report.** We present a case report of superior vena cava syndrome feigning a thrombosis of the anastomosis in a patient after Glenn procedure. Clear clinical picture, hemodynamic instability of the patient and inability to exclude anastomosis dysfunction were an indication for re-operation. There were no signs of anastomosis dysfunction or thrombosis. This clinical situation was assessed as a manifestation of pulmonary hypertension (PH) feigning a thrombosis of the Glenn anastomosis. Applying of pulmonary vasodilation agents gave an opportunity to avoid a PH crisis and promoted stable postoperative period. **Conclusions.** In consideration of our clinical experience we believe that inclusion of computer tomography scan or magnetic resonance imaging into examination protocol is appropriate for the patients with high risk of PH crisis.

**Key words:** pulmonary hypertension, Glenn anastomosis, superior vena cava syndrome.

*For citation: Morozov A. A., Latypov A. K., Vasilets A. V., Lyapunova A. A., Grekhov E. V. Pseudo-thrombosis of the superior vena cava as a manifestation of pulmonary hypertension crisis after Glenn procedure. Arterial'naya Gipertenziya = Arterial Hypertension. 2015; 21(1):89–92.*

### Введение

Легочная гипертензия (ЛГ) относится к патологическим состояниям, осложняющим течение ряда врожденных пороков (ВПС) сердца с избыточным легочным кровотоком. К данным порокам относятся как простые ВПС с шунтированием крови слева направо (дефекты сердечных перегородок, открытый артериальный проток и другое), так и сложные (полная форма атриовентрикулярного канала, общий артериальный ствол и другое) [1]. Особое значение состояние гемодинамики малого круга кровообращения имеет для пациентов с единственным желудочком сердца (ЕЖС). С учетом анатомических особенностей выполнение радикального вмешательства у данной категории

пациентов не представляется возможным, вследствие чего основным методом хирургического лечения является проведение гемодинамической коррекции порока. Данная хирургическая концепция является этапной и включает выполнение верхнего двунаправленного cavo-пульмонального анастомоза (ДКПА, Glenn procedure) [2, 3] с последующей операцией Фонтена (Fontan operation) [4, 5] у пациентов, отвечающих ряду диагностических критериев. Среди используемых критериев отмечаются достаточная степень развития и отсутствие деформаций легочных артерий, а также уровень давления в легочной артерии, легочное сосудистое сопротивление. Таким образом, характер легочного кровотока оказывает прямое влияние на дальнейшее

хирургическое лечение. Среди больных с ЕЖС выделяют подгруппу пациентов с необструктивным легочным кровотоком. Для данной подгруппы первым этапом необходимо ограничить легочный кровоток с целью предупреждения развития легочной гипертензии, что достигается выполнением суживания легочного ствола (pulmonary artery banding, PAB) [6]. В дальнейшем пациентам, соответствующим общепринятым диагностическим критериям, проводятся вышеописанные этапы гемодинамической коррекции.

В настоящем сообщении мы представляем случай выполнения ДКПА у пациента с ЕЖС, осложнившегося развитием клиники тромбоза верхней полой вены (ВПВ).

### Описание клинического случая

Больная А. поступила в возрасте 4 месяцев с диагнозом: Единственный двуприточный желудочек сердца с правильным расположением магистральных сосудов, вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Ребенок перенес операцию по суживанию легочного ствола в возрасте 1,5 месяцев. При поступлении у пациентки на фоне акроцианоза отмечена высокая сатурация (до 95%) по данным пульсоксиметрии, что не позволяло исключить избыточный характер легочного кровотока. По данным трансторакальной эхокардиографии определялся единственный двуприточный желудочек сердца с недостаточностью атриовентрикулярных клапанов до I степени, удовлетворительной сократимостью единственного желудочка без локальных нарушений, ДМПП малого диаметра, градиент давления на суживающей тесьме — 85–90 мм рт. ст. По данным мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) выявлено нормальное впадение полых и легочных вен, отсутствие открытого артериального протока (ОАП). Для решения вопроса о дальнейшей тактике оперативного лечения проведена ангиокардиография с прямой манометрией. По данным исследования ветви легочной артерии без признаков стенозирования или деформаций, давление в легочной артерии дистальнее суживающей тесьмы составило 2/11 (среднее — 14), проксимальнее — 85/5 (среднее — 39), систолический градиент давления — 64 мм рт. ст., легочное сосудистое сопротивление — 2 единицы Вуда, расчетный легочно-артериальный индекс — 198,2 мм/м<sup>2</sup>.

С учетом полученных диагностических данных принято решение о возможности проведения следующего этапа хирургической коррекции порока. Выполнено создание верхнего двунаправленного cavo-пульмонального анастомоза, лигирование легочного ствола, открытая атриосептостомия.

При интраоперационном контроле давление в cavo-пульмональном тракте составило 11 мм рт. ст., сатурация — 86–89%. В течение первых суток после операции отмечается прогрессивное снижение сатурации до 60%, зависимость сатурации от артериального давления, что потребовало продолжения искусственной вентиляции легких с высоким содержанием кислорода во вдыхаемой смеси, назначением оксида азота, седации, парализации пациента с положительным эффектом. По данным трансторакальной эхокардиографии признаков тромбоза, дисфункции cavo-пульмонального анастомоза не выявлено. С учетом клинических данных складывается впечатление о недостаточности объемного кровотока по анастомозу, принято решение о создании дополнительного источника легочного кровотока. В ходе повторного хирургического вмешательства выполнено удаление лигатуры с легочного ствола, последний открыт, кровоток по нему ограничен суживающей тесьмой, при этом сатурация составила 85–87%, давление в cavo-пульмональном тракте — 14–15 мм рт. ст. Через 7 часов после повторной операции ребенок был экстубирован на фоне стабильной гемодинамики без инотропной поддержки при сатурации 90–92%.

По данным контрольной эхокардиографии определяется ламинарный поток по cavo-пульмональному анастомозу со скоростью 0,6 м/с, просвет легочного ствола сужен до 3 мм, градиент давления на суживающей тесьме (пиковый/средний) — 116/70 мм рт. ст.

В дальнейшем наблюдалось стабильное течение раннего послеоперационного периода, умеренная отечность верхней половины тела с положительной динамикой. Однако на 5-е сутки после первичного вмешательства отмечена резкая десатурация до 62% на фоне тахипноэ до 65 в минуту. При обследовании: аускультативно дыхание проводится с обеих сторон по всем легочным полям; синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 120–130 в минуту, артериальное давление 79/38 мм рт. ст. с тенденцией к гипертензии. По данным эхокардиографии ток крови в ВПВ на протяжении и в области анастомоза с правой легочной артерией (ЛА) не определяется, визуализирован систолический ток на легочном стволе и бифуркации ЛА. Кроме того, объективно определяется появление четкого дифференцированного цианоза верхней половины тела. С учетом имеющихся данных заподозрен острый тромбоз ВПВ, принято решение о ревизии анастомоза в экстренном порядке. Принимая во внимание яркую клиническую картину, а также гемодинамическую нестабильность пациентки, от проведения дополнительных диагностических

мероприятий решили воздержаться. В условиях искусственного кровообращения вскрыта передняя полуокружность каво-пульмонального анастомоза, поток крови из ВПВ отчетливый, признаков тромбоза нет, при ревизии легочных артерий данных за тромбоз также не получено. Для предупреждения сужения каво-пульмонального анастомоза выполнена пластика передней полуокружности анастомоза заплатой из ксеноперикарда. Типичное окончание оперативного вмешательства. С учетом клинических и инструментальных данных, результатов интраоперационной ревизии (отсутствие признаков тромбоза) настоящая клиническая ситуация была расценена как кризовое течение ЛГ с развитием синдрома ВПВ, симулирующего клинику тромбоза, включая данные эхокардиографии. В связи с этим к терапии добавлены донаторы NO (оксид азота), после экстубации — силденафил в соответствующей дозе. В дальнейшем отмечалось стабильное течение послеоперационного периода с показателями сатурации более 80%.

### Заключение

Легочная гипертензия является одним из тяжелых осложнений течения врожденных пороков сердца с избыточным легочным кровотоком, а кризы ЛГ — одной из причин неблагоприятных исходов в послеоперационном периоде. Резкое повышение давления в ЛА сопровождается падением сатурации, цианозом, гипотонией и другими клиническими проявлениями. Однако у пациентов после создания верхнего двунаправленного каво-пульмонального анастомоза криз ЛГ может манифестировать клиникой синдрома ВПВ. Данное обстоятельство необходимо учитывать в рамках проведения дифференциальной диагностики, а также целесообразно включить мультиспиральную компьютерную томографию с контрастированием или магнитно-резонансную томографию в сосудистом режиме в протокол обследования пациентов, входящих в группу риска по развитию ЛГ при возникновении подобных осложнений.

### Конфликт интересов / Conflict of interest

Авторы заявили об отсутствии потенциального конфликта интересов. / The authors declare no conflict of interest.

### Список литературы / References

1. Simonneau G, Galiè N, Rubin LJ, Langleben D, Seeger W, Domenighetti G et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *Am Coll Cardiol*. 2004;43(12 Suppl S):5S-12S.
2. Подзолков В.П., Заец С.Б., Чиаурели М.Р., Алекаян Б.Г. Опыт двунаправленного кавопульмонального анастомоза при сложных врожденных пороках сердца. *Грудная и серд.-сосуд. хир.* 1995;3:4–10. [Podzolkov VP, Zaets SB,

Chiaureli MP, Alekyan BG. Experience of using Glenn anastomosis for complex congenital heart diseases. *Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiia = Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1995;3:4–10. [In Russian].

3. Alejos JC, Williams RG, Jarmakani JM, Galindo AJ, Isabel-Jones JB, Drinkwater D et al. Factors influencing survival in patients undergoing the bidirectional Glenn anastomosis. *Amer J Cardiol*. 1995;75(15):1048–1050.

4. De Leval MR, Kilner P, Gewilling M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;96(5):682–695.

5. Marcelletti CF, Iorio FS, Abella RF. Late results of extracardiac Fontan repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 1999;2:131–142.

6. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Зеленикин М.М., Юрлов И.А. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца методом гемодинамической коррекции. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2007. 242 с.

### Информация об авторах:

Морозов Александр Александрович — детский кардиохирург, отделение детской кардиохирургии ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России;

Латыпов Александр Камильевич — кандидат медицинских наук, заведующий отделением детской кардиохирургии ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России;

Василец Анастасия Валерьевна — детский кардиохирург, отделение детской кардиохирургии ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России;

Ляпунова Анна Александровна — кандидат медицинских наук, детский кардиолог, отделение детской кардиохирургии ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России;

Грехов Евгений Викторович — кандидат медицинских наук, ведущий детский кардиохирург, руководитель группы детской кардиохирургии ФГБУ «СЗФМИЦ» Минздрава России.

### Author information:

Alexandr A. Morozov, MD, Pediatric Heart Surgeon, Department of Pediatric Cardiac Surgery, Federal North-West Medical Research Centre;

Alexandr K. Latypov, MD, PhD, Head, Department of Pediatric Cardiac Surgery, Federal North-West Medical Research Centre;

Anastasiya V. Vasilets, MD, Pediatric Heart Surgeon, Department of Pediatric Cardiac Surgery, Federal North-West Medical Research Centre;

Anna A. Lyapunova, MD, Pediatric Cardiologist, Department of Pediatric Cardiac Surgery, Federal North-West Medical Research Centre;

Evgeny V. Grekhov, MD, PhD, Leading Researcher, Head, Research Group of Pediatric Cardiac Surgery, Federal North-West Medical Research Centre.