

# ГЛАВА 1. БОЛЕЗНИ СОСУДИСТОГО РУСЛА ЛЕГКИХ

## CHAPTER 1. DISEASES OF PULMONARY VASCULATURE

<https://doi.org/10.18093/978-5-6048754-7-6-2024-3-354-372>

### 1.1. Нормальная анатомия и аномалии сосудистого русла легких

Л.С. Коков, М.В. Вишнякова, М.В. Вишнякова (мл.), Е.В. Зятенкова

### 1.1. Normal anatomy and abnormalities of pulmonary vasculature

Leonid S. Kokov, Maria V. Vishnyakova, Marina V. Vishnyakova (Jr.), Elena V. Zyatenkova

#### Легочное кровообращение

Легочные артерии (ЛА) проникают в легкие через ворота вместе с главными бронхами. Ветви ЛА находятся в непосредственной близости друг к другу и разветвляются параллельно разветвлениям бронхиального дерева. Анатомическое расположение ЛА и воздухопроводных путей иллюстрирует взаимоотношения между перфузией и вентиляцией, которое определяет эффективность функционирования легких в норме [1–3]. При этом, если в воротах легких легочные вены (ЛВ) лежат вместе с артериями и бронхами, в паренхиме легких они располагаются на максимально возможном удалении от артерий и дыхательных путей (закономерность, известная как правило Миллера) [4, 5] (рис. 1). Ветви ЛА и бронхи, формируя бронхо-сосудистый пучок, идут центрилобулярно, ветви ЛВ – в интерстиции – в междольковых перегородках.

Структурно главная ЛА весьма напоминает аорту. Стенки правой и левой ЛА, а также их ветвей остаются примерно такими же вплоть до внутрилегочных ветвей с наружным диаметром ~ 1 мм. Однако слой гладкой мускулатуры в стенках артерий по мере их ветвления прогрессивно возрастает, достигая максимума в мелких ветвях [5, 6]. Мышечные артерии имеют диаметр от 0,1 до 1,0 мм, отличаются хорошо выраженным средним слоем, состоящим из гладкой мускулатуры, расположенной между внутренней и наружной эластическими оболочками. Стенки артериальных ветвей, имеющих диаметр < 0,1 мм, представляют собой, по существу, эндотелиальные трубки, которые заканчиваются профузно анастомозирующей капиллярной сетью. Таким образом, легочное русло не содержит сосудов, напоминающих мышечные артерии большого круга кровообращения.

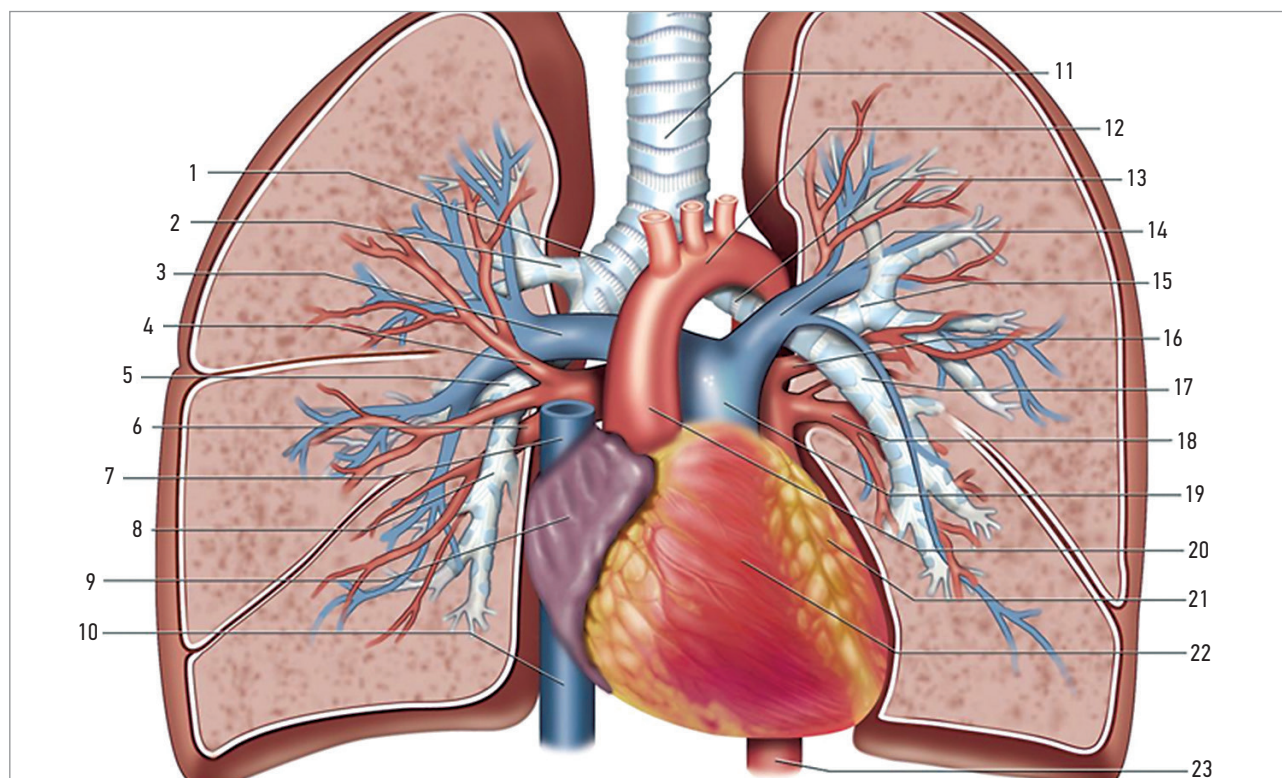
Альвеолярные капилляры представляют собой главный элемент структуры респираторных мем-

бран. Капиллярная сеть является столь плотной, что во многих альвеолах расстояние между капиллярами является меньшим, чем диаметр капилляра [7].

Системное и легочное сосудистые русла соединены последовательно и формируют непрерывный круг. Хотя эти две части сосудистой системы, на первый взгляд, примерно одинаковы, между ними существуют важные различия. Системное кровообращение отличается высоким уровнем сосудистого сопротивления и вследствие этого значительным перепадом давления между артериальной и венозной частями сосудистого русла. В то же время легочные сосуды в норме оказывают очень малое сопротивление кровотоку. Сосуды малого круга кровообращения снабжают только один тип тканей (альвеолярные мембраны), поэтому вазомоторный контроль здесь не столь сложный, как в сосудах большого круга кровообращения.

Поскольку легкие расположены в непосредственной близости к сердцу, высота гидростатического столба и гидростатическое давление крови в разных участках легочной паренхимы сравнительно небольшие. Легочные сосуды расположены внутри грудной полости, что обеспечивает поддержание относительно постоянных условий окружающей их среды.

Внутрисосудистое давление в малых сосудах легких не падает резко вследствие нескольких причин: отсутствия мышечных артериол с высоким сопротивлением; значительно большего объема капиллярного русла; растяжимости легочных сосудов в ответ на повышение объема содержащейся в них крови; больших резервов емкости сосудистого русла легких, которые в норме не используются полностью. Вследствие этого общее сосудистое сопротивление малого сосудистого круга составляет ~  $\frac{1}{8}$  сопротивления сосудов большого круга кровообращения. Малая величина градиента давления между ЛА и левым предсердием позволяет причислить легочный круг



**Рис. 1.** Анатомия сосудов легких: 1 – правый главный бронх; 2 – правый верхнедолевой бронх; 3 – правая легочная артерия; 4 – правая верхняя легочная вена; 5 – среднедолевой бронх; 6 – правая нижняя легочная вена; 7 – верхняя полая вена; 8 – правый нижнедолевой бронх; 9 – правое предсердие; 10 – нижняя полая вена; 11 – трахея; 12 – дуга аорты; 13 – левый главный бронх; 14 – левая легочная артерия; 15 – левый верхнедолевой бронх; 16 – левая верхняя легочная вена; 17 – левый нижнедолевой бронх; 18 – левая нижняя легочная вена; 19 – легочный ствол; 20 – восходящая аорта; 21 – левый желудочек; 22 – правый желудочек; 23 – аорта

кровообращения к системе, обладающей низким сопротивлением [1].

Во время систолы давление в правом желудочке возрастает до 22–25 мм рт. ст. Давление в ЛА колеблется от 22–25 до 8 мм рт. ст. и в среднем равно 13 мм рт. ст. Поскольку артериальная система малого круга кровообращения оказывает весьма небольшое сопротивление кровотоку, разница между давлением крови в ЛА и в левом предсердии равна в среднем 4–6 мм рт. ст. Таким образом, градиент давления в малом круге кровообращения составляет ~ 6 мм рт. ст. Это и представляет собой ту силу, которая проталкивает через легочное русло тот же объем крови, что и через большой круг.

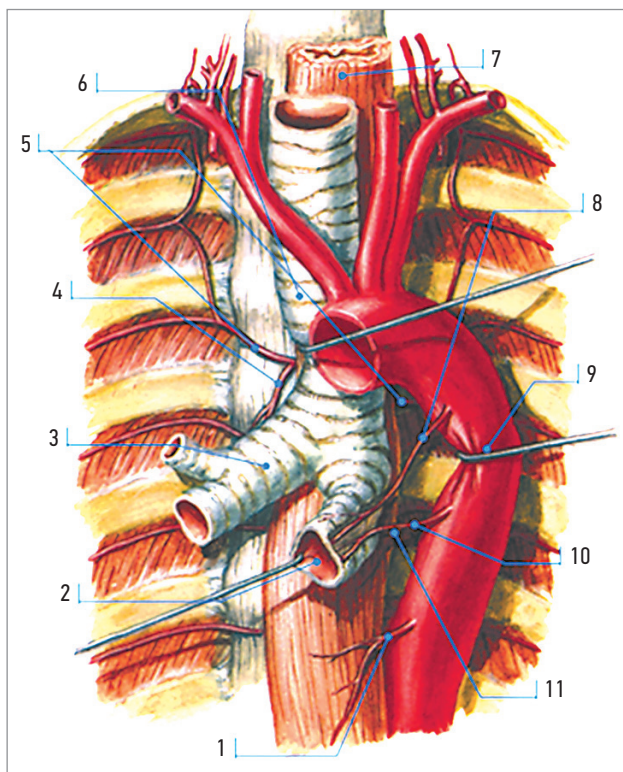
### Нормальная анатомия бронхиальных артерий

Бронхиальные артерии обеспечивают кровоснабжение легких. Эти сосуды называются собственными сосудами легких (*vasa privata*). Упоминание о наличии двойного кровоснабжения легких, включающего легочные и бронхиальные артерии, принадлежит *Leonardo da Vinci* (*Леонардо да Винчи*) и восходит к 1506–1510 гг. [2]. Первое академическое описание бронхиальных артерий опубликовано *F. Ruysch* в 1696 г. [3].

Число бронхиальных ветвей (бронхиальных артерий, *aa. bronchiales*) непостоянно. Чаще всего на левой стороне находятся 2 бронхиальные вет-

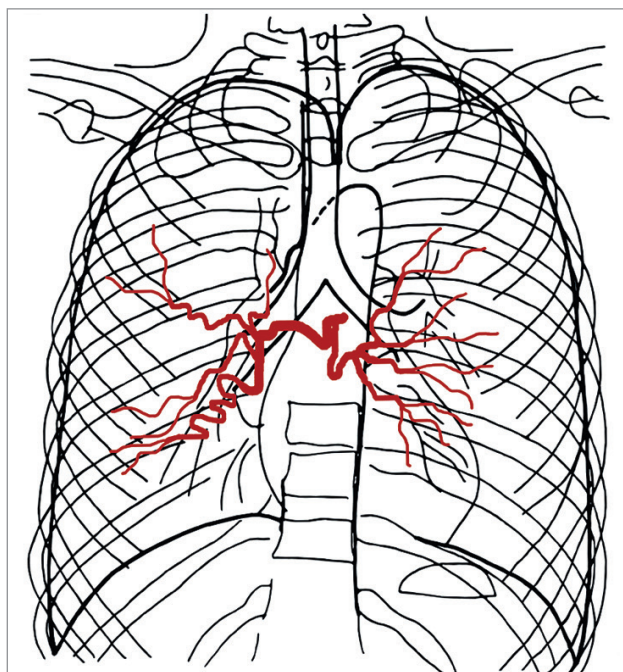
ви, а справа – 1 бронхиальная ветвь [4, 5]. Этот типичный вариант встречается в 40,6% случаев. В остальных имеется от 2 до 5 бронхиальных артерий [8]. Некоторые авторы указывают, что устья бронхиальных артерий всегда располагаются по передней стенке аорты, занимая ее среднюю треть, на расстоянии 1–40 мм от нижнего края перешейка аорты (рис. 2). Диаметр устьев колеблется от 1 до 3 мм. Бронхиальные артерии, отходя от поверхности аорты, образуют изгибы как в сагиттальной, так и во фронтальной плоскостях. Величина углов этих изгибов определяется расстоянием от устья бронхиальной артерии до главного бронха. Чем больше это расстояние, тем острее угол отхождения от аорты [8].

Принято различать внелегочную и внутрелегочную части бронхиальных артерий. Длина внелегочной части бронхиальных артерий различна и в среднем равна справа 8–10 см, слева – 1–3 см. Общий бронхиальный ствол бронхиальных артерий всегда довольно короток и не превышает 0,2–0,3 см [8–10]. Диаметр бронхиальных артерий колеблется в пределах 1,7–2,5 мм [11]. Бронхиальные ветви после своего начала идут вокруг бронхов в рыхлой соединительной ткани, затем от корня легких ложатся параллельно вдоль задней стенки бронхов (рис. 3). В средостении бронхиальные артерии дают добавочные ветви к перикарду, лимфатическим узлам, пищеводу и плевре.



**Рис. 2.** Артерии бронхов (вид спереди): 1 – артерии пищевода; 2 – левый главный бронх (отведен вправо); 3 – правый главный бронх; 4 – бронхиальная артерия правая; 5 – межреберная артерия (задняя порция); 6 – трахея; 7 – пищевод; 8 – левая бронхиальная артерия верхняя; 9 – аорта нисходящая (отведена крючком); 10 – левая бронхиальная артерия нижняя; 11 – пищеводная ветвь бронхиальной артерии

Нередко бронхиальные артерии отходят от аорты общим артериальным стволом (рис. 4). Часто бронхиальные ветви анастомозируют с одной из ветвей артерий перикарда и диафрагмы (нижняя



**Рис. 3.** Общий бронхиальный артериальный ствол с внутрилегочным делением. Артериограмма в переднезадней проекции

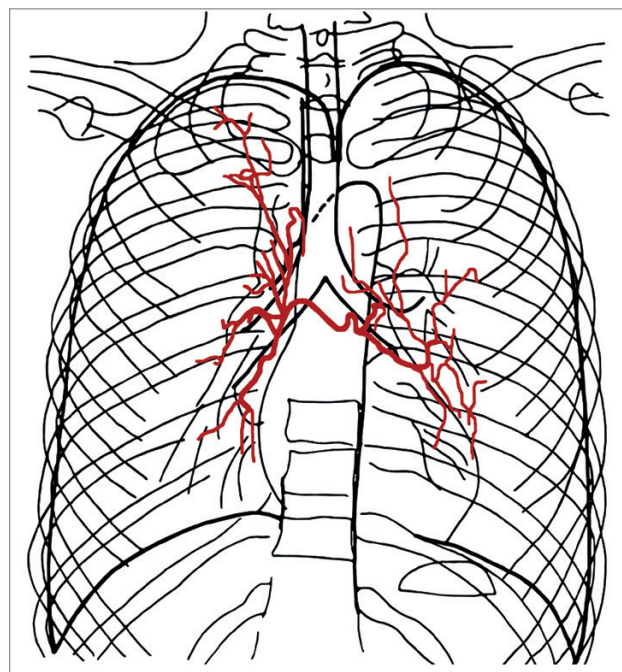
бронхиальная ветвь), межреберными артериями, артериями трахеи [12]. Известны анастомозы с коронарными сосудами [13, 14]. Часто имеются анастомозы между правой и левой ветвями в области бифуркации трахеи [5]. Конечные бронхиальные ветви могут доходить до диафрагмы. Множественно разветвляющиеся артерии могут быть видны вплоть до конечных бронхиол, где они образуют сплетение [14].

У пациентов с хроническими воспалительными заболеваниями легких и плевры, у больных раком легкого одним из самых распространенных осложнений может быть развитие сращений плевральных листков и формирование через эти сращения многочисленных анастомозов бронхиальных артерий с межреберными сосудами (рис. 5).

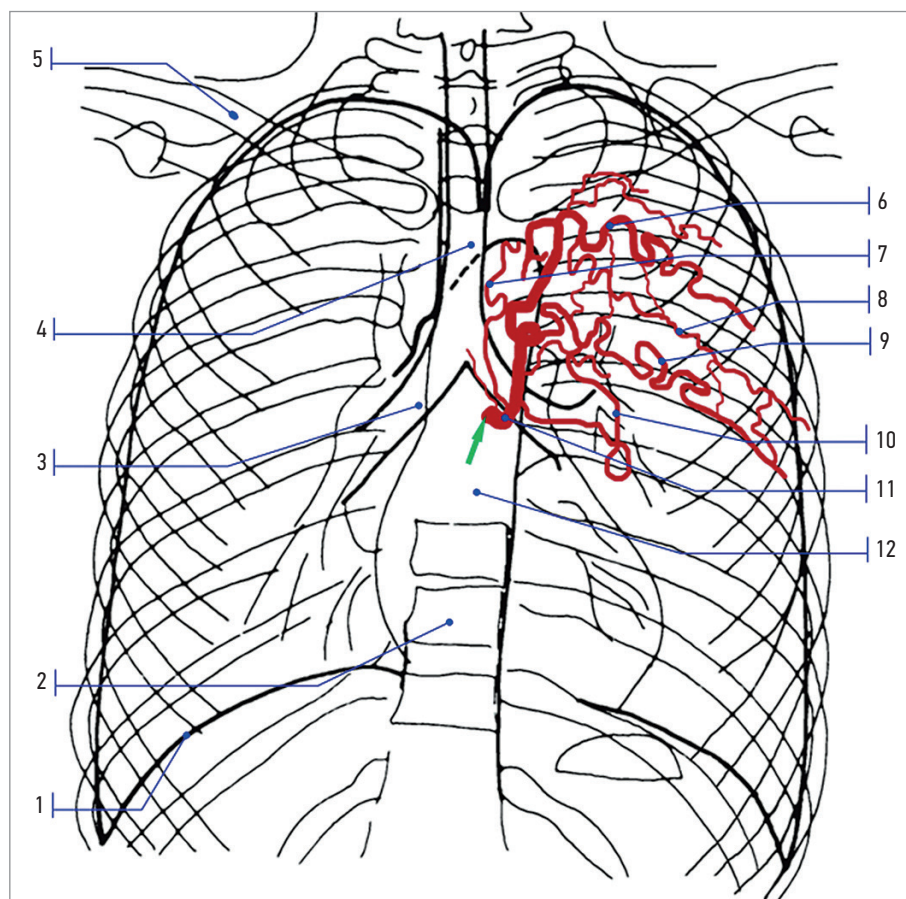
За счет бронхиальных ветвей образуются *vasa vasorum* ЛА [16]. Э.И. Вермаховский разделял бронхиальные артерии на глубокие, питающие паренхиму легкого, и поверхностные, питающие плевру [17]. L. Cudkowicz, J.B. Armstrong, C.E. Tobin, A.S. Botenga указывают, что бронхиальные артерии кровоснабжают не только стенки бронхов, но и перибронхиальную клетчатку, внутрилегочные лимфатические узлы, нервы и легочные сосуды; между артериальными стволами внутри легкого имеются многочисленные коммуникации [17–20].

Кровоснабжение висцеральной плевры происходит на всей ее реберной и диафрагмальной поверхностях за счет мелких ветвей, попадающих туда из легочной паренхимы, а на медиастинальной и междолевой поверхности — за счет бронхиальных артерий [4, 21].

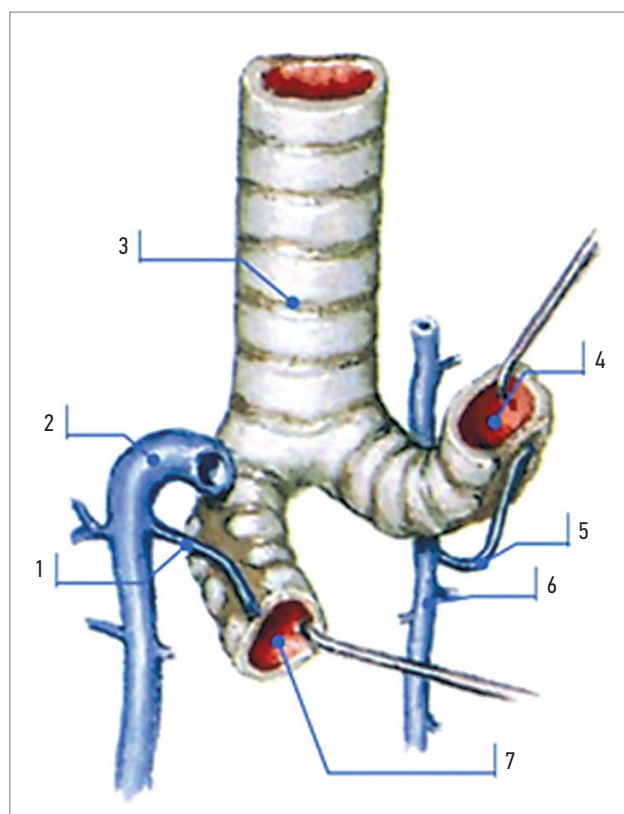
Бронхиальная венозная система не повторяет анатомического строения артериального русла



**Рис. 4.** Общий бронхиальный артериальный ствол с прикорневым делением. Артериограмма в переднезадней проекции



**Рис. 5.** Анастомозы бронхиальных ветвей с межреберными артериями: 1 – диафрагма; 2 – грудной позвонок X; 3 – правый главный бронх; 4 – трахея; 5 – ключица; 6 – межреберные артерии (задняя порция); 7 – бронхиальные артерии; 8 и 9 – межреберные артерии (задняя порция); 10 – бронхиальная артерия (анастомоз с межреберной артерией) 11 – устье бронхиальной артерии; 12 – тень сердца; зеленой стрелкой указано устье бронхиальной ветви аорты. Артериограмма в переднезадней проекции



**Рис. 6.** Бронхиальные вены, вид спереди: 1 – бронхиальная вена правая; 2 – непарная вена; 3 – трахея; 4 – левый главный бронх (отведен вверх крючком); 5 – левая бронхиальная вена; 6 – полунепарная вена; 7 – правый главный бронх (отведен влево и повернут крючком)

(рис. 6). Выделяют внелегочные бронхиальные вены и внутрилегочное бронхиальное венозное сплетение [10, 22]. Вены этого сплетения нельзя четко дифференцировать от мелких ЛВ. Поэтому считают, что обе венозные системы образуют перибронхиальное венозное сплетение [23].

Бронхиальные артерии закладываются позднее, чем ЛА, – в начале 4-го мес. развития плода. По некоторым данным, бронхиальные артерии сменяют более ранние и примитивные сегментарные сосуды, соединяющие дорзальную аорту с легочным сплетением [24]. Облитерация эмбриональных артерий может и не наступить из-за агенезии или гипоплазии ЛА, и тогда возникает порок развития, анатомически очень сходный с общим артериальным стволом типа III по R. и S. Van Praagh [19, 25], или формируются большие аортолегочные коллатерали, которые будут описаны ниже.

### Преимущественно сосудистые аномалии легких

Аномалии сосудистого русла легких относятся к гетерогенной группе врожденных нарушений развития, затрагивающих легочную паренхиму, артериальные и венозные сосуды, а также встречающихся в различных комбинациях [26–30]. Частота возникновения аномалий легких в целом варьирует от 1,2 на 10 000 до 1 на 35 000 беременностей, однако, несмотря на имеющиеся данные, возможна недооценка истинной распространенности [26–28].

В среднем ежегодная частота данной патологии составляет от 30 до 42 случаев на 100 000 населения [31, 32].

Этиология развития аномалий до конца не изучена, выделяют 4 основные теории их возникновения: нарушение формирования, дифференциации и разделения первичной кишки; обструкция воздухоносных путей; сосудистые аномалии; генетические причины. Описанные механизмы могут существовать изолированно или в различных комбинациях. По одной из долгоживущих теорий считается, что именно нарушение формирования первичной кишки, которое происходит в течение развития раннего трахеобронхиального дерева между 24-м и 36-м днями гестации, является одной из наиболее частых причин мальформаций легких.

Врожденные легочные мальформации могут диагностироваться еще при внутриутробном ультразвуковом исследовании (УЗИ) или при проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ). Клинический спектр проявлений после рождения варьирует от полностью асимптомного течения до проявлений острого респираторного дистресс-синдрома у новорожденных и рецидивирующих инфекций у более взрослых детей [33, 34]. Классификация врожденных аномалий легкого является непростым вопросом с точки зрения эмбриологии, патофизиологии, радиологии и клинических проявлений.

Широкое распространение получила классификация *Langston* [35], в которой весь широкий спектр легочных аномалий разделен на: бронхиальную атрезию, врожденную мальформацию дыхательных путей, экстралобарную бронхопультмональную секвестрацию, врожденную лобарную эмфизему и бронхогенные кисты. Эти 5 врожденных легочных мальформаций составляют ~ 90% всех случаев в клинической практике. Однако в эту классификацию не включены остальные легочные аномалии (такие как артериовенозные мальформации, легочный слинг и т. д.).

Поэтому представляется более логичным использовать классификацию, короткая включала бы в себя и более редкие врожденные изменения. Подобная классификация рассматривает все аномалии как спектр изменений, которые в различных комбинациях варьируются от поражения преимущественно паренхимы (аномальная легочная ткань, относительно нормальное сосудистое русло, воздухоносные пути и пищеварительная система – кистозная аденоматоидная мальформация легких), поражения преимущественно сосудистого русла (нормальная паренхима, нормальные воздухоносные пути, нет поражения первичной кишки – АВМ), до комбинированных поражений легочной ткани и сосудистого русла (легочная секвестрация и синдром ятагана) с дополнительными факторами (пищеварительная система и воздухоносные пути) [36].

### **Аномалии развития легочной артерии: агенезия, аплазия, гипоплазия**

Этиология агенезии или аплазии легкого остается неясной, в возникновении данной патологии играют роль генетические, тератогенные и механические факторы [37]. Возможно, на развитие агенезии влияет аномальное развитие производных 1-й и 2-й аортальных дуг или аномальный поток крови на этом уровне, стимулирующий возникновение нарушения развития [38]. Однако достоверная причина развития гипоплазии легкого еще не установлена [37].

Клинически данный спектр аномалий будет проявляться респираторными нарушениями различной степени выраженности, в зависимости от степени недоразвития легкого. Ассоциированные врожденные аномалии встречаются в 50–80% случаев и вовлекают в процесс сердце, гастроинтестинальную систему, кости скелета, сосудистую и мочеполовую системы [37, 39–41].

Можно выделить несколько вариантов данной аномалии развития: агенезию легкого, при которой отсутствуют элементы легкого, бронха и ЛА; аплазию легкого, при которой существует рудиментарный бронх, однако отсутствуют легочная ткань и ЛА; а также гипоплазию, характеризующуюся наличием недоразвитых (гипопластичных) бронхиальных ветвей и ЛА с различным количеством легочной ткани [37]. Чаще встречается поражение левого легкого, чем правого.

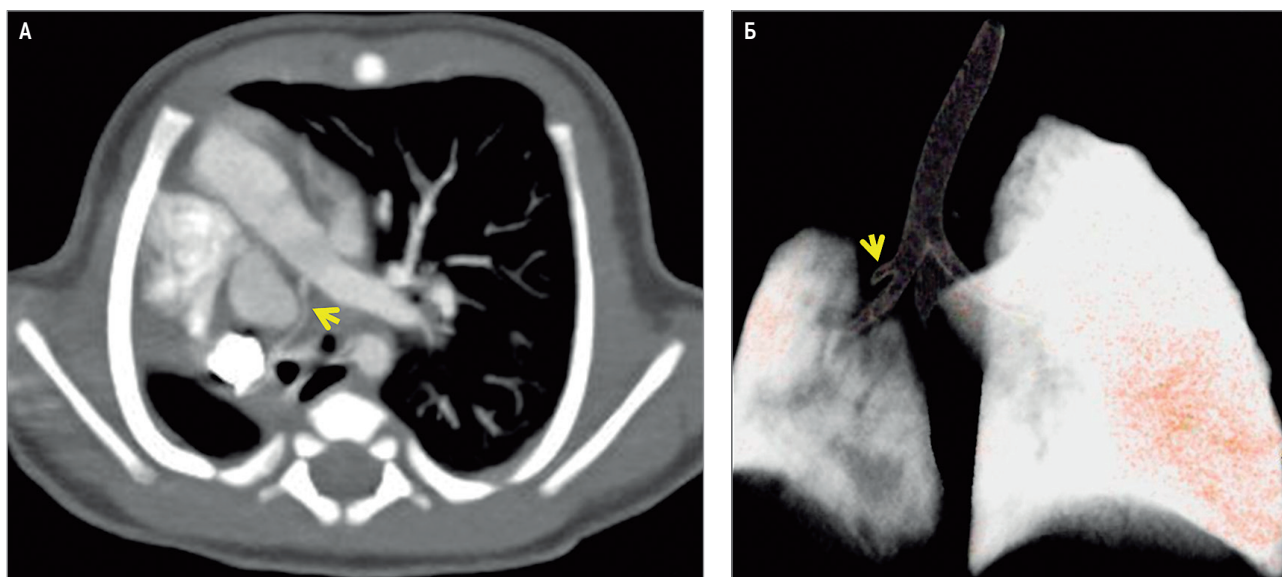
### **Визуализация**

На рентгенограммах органов грудной клетки у педиатрических пациентов может выявляться уменьшенный в объеме безвоздушный гемиторакс, эти изменения могут варьировать в различной степени в зависимости от выраженности аномалии. Изменения обычно сочетаются со смещением структур средостения в измененную сторону и приподнятостью купола диафрагмы. Противоположное нормальное легкое обычно находится в состоянии гипервентиляции и пролабирует через срединную линию на противоположную сторону с образованием передней медиастинальной грыжи. Данные изменения хорошо видны на рентгенограммах в прямой и боковой проекциях [37].

Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) на настоящий момент используется для дифференциальной диагностики вариантов аномалии. При исследовании возможны визуализация состояния легочной ткани, бронхиальных ветвей, ЛА и оценка ее калибра [37] (рис. 7).

### **Течение и прогноз**

Прогноз для пациентов с подобной аномалией зависит от выраженности недоразвития легкого и тяжести сочетанных врожденных мальформаций. Лечение преимущественно направлено на улучшение состояния легкого и уменьшение выраженности симптомов, связанных с другими врожденными заболеваниями.



**Рис. 7.** Мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки у пациента в возрасте 22 дней: А – гипоплазия правой главной легочной артерии (стрелка) в сочетании с агенезией верхней и средней долей правого легкого, смещение средостения вправо; артериальная фаза болюсного контрастного усиления, аксиальные изображения; Б – визуализация только начальных отделов бронхов к верхней и средней долям правого легкого (стрелка); бесконтрастное исследование, объемная реконструкция

### Проксимальная атрезия ветви легочной артерии

Проксимальная атрезия ветви ЛА происходит в результате аномальной инволюции проксимальной части 6-й аортальной дуги. Подобные изменения вызывают «отсутствие» проксимального фрагмента ЛА с сохранением соединения части ЛА, расположенной на уровне корня легкого, с дистальной 6-й аортальной дугой, которая затем станет артериальным протоком. Поскольку состояние легочного кровотока у плода влияет на развитие легких, данные изменения сопровождаются гипоплазией легочной ткани. Данная аномалия часто сочетается с врожденными пороками сердца, наиболее частыми из которых являются дефекты межжелудочковой перегородки и тетрада Фалло [36].

Прогрессирующее закрытие артериального протока приводит к потере артериального кровоснабжения сохранного компонента ЛА и соответствующего легкого. В этих условиях кровоснабжение легкого будет зависеть от коллатерального кровотока по системным сосудам, преимущественно аорто-пульмональным и бронхиальным артериям, также по чрезплевральным ветвям межреберных, внутригрудных, подключичных и безымянных артерий [37, 42].

Мальформацию часто выявляют у детей с врожденными пороками сердца, в случае асимптомного варианта – случайно определяют у взрослых. Аномалия чаще обнаруживается на правой стороне и ассоциирована с контрлатерально расположенной (левой) аортальной дугой. При левосторонней проксимальной атрезии ЛА обычно выявляется праволезащая дуга аорты. Сочетание подобных изменений практически патогномично для данной аномалии, за исключением тех случаев, когда праволезащая дуга является компонентом других врожденных пороков сердца [37].

Из клинических проявлений наиболее частыми являются легочная гипертензия, которая развивается в  $\sim 1/4$  случаев, и рецидивирующие инфекции в гипопластичном легком [36, 43]. При наличии легочной гипертензии у пациентов возникают боли в грудной клетке, одышка, гемофтиз (в  $\sim 20\%$  случаев).

### Визуализация

При рентгенографии аномальное легкое и его корень уменьшены в размерах по сравнению с противоположной стороной. Воздушность измененного легкого редко отличается от контрлатеральной стороны. Могут выявляться признаки системного кровоснабжения пораженного легкого, такие как субплеврально расположенные участки пониженной воздушности, признаки утолщения плевральных листков, узурация ребер из-за расширенных межреберных артерий [33, 37, 44]. Также возможны изменения в легочной паренхиме, обусловленные инфарктами в обедненном кровотоком легком [42].

Современные диагностические методы (эхокардиография, КТ- и МР-ангиография) могут помочь в подтверждении диагноза и уточнении связанные с патологией изменений [37, 42]. Непосредственным признаком проксимальной атрезии является отсутствие визуализации артерии через  $\sim 1$  см после отхождения ее от главной ЛА; порция ЛА на уровне ворот легких сохраняется, определяются коллатеральные сосуды, кровоснабжающие этот фрагмент ЛА. Оценка коллатерального кровотока для таких пациентов очень важна: в случае серьезного гемофтиза может потребоваться проведение эндоваскулярной эмболизации коллатералей, поэтому необходимы прицельная оценка и определение локализации каждого устья системных коллатеральных сосудов. Дополнительными непрямыми признаками развития

коллатерального кровотока, в т. ч. между трансплевральными системными коллатеральными и периферическими легочными артериальными ветвями, могут являться изолированное утолщение плевральных листков и субплеврально расположенные линейные уплотнения легочной ткани, участки формирования «сотого легкого» с микро- и макрокистозным компонентом.

Также могут выявляться аномалии развития бронхиальной системы или изменения собственно легочной ткани. Паренхима гипопластичного легкого (или обоих легких) может быть неравномерной воздушности с признаками мозаичной перфузии, без формирования воздушных «ловушек». Данные изменения могут быть обусловлены увеличенным объемом коллатеральной перфузии аномального легкого, легочной гипертензией, перераспределением кровотока в нормальном легком или компенсаторной гипервентиляцией контрлатерального легкого.

Патологические изменения бронхов, выявляющиеся при данной аномалии, могут включать в себя утолщение стенок из-за расширения бронхиальных артерий и рецидивирующих инфекций. Может развиваться цилиндрическое расширение проксимальных сегментарных или субсегментарных бронхов. С точки зрения патогенеза такие изменения могут быть обусловлены уменьшением калибра соответствующих ЛА, что с учетом наличия у артерий и бронхов общей соединительной бронховаскулярной оболочки обеспечивает большее пространство для расширения бронхиальных ветвей. Еще одним объяснением подобной эктазии бронхов может быть ишемия их стенок из-за перераспределения периферического легочного артериального кровотока. В качестве дополнительных признаков могут выявляться небольшие периферические кисты, признаки диспластических изменений легких и асимметричная форма грудной клетки.

#### **Дифференциальный диагноз**

Из-за редкости данной аномалии следует подробно рассматривать все различные варианты патологических изменений, которые могут имитировать проксимальную атрезию ЛА [42]. Среди них унилатеральная атрезия ЛА в рамках обструкции при тромбоемболии, синдром Суайра–Джеймса (Маклеода), проявления артериита Такаюсу, опухоли ЛА или центральный рак легкого, фиброзирующий медиастинит, случаи сочетания с унилатеральным стенозом или атрезией ЛВ.

#### **Течение и прогноз**

При проведении ранней диагностики и наличии возможностей для оперативного вмешательства может быть выполнена хирургическая коррекция данной аномалии. У взрослых при благоприятном течении рекомендуется динамическое наблюдение. У пациентов с признаками рецидивирующего гемофтиза или легочной гипертензии в качестве ме-

тода лечения может рассматриваться эмболизация крупных системных коллатералей.

#### **Легочный артериальный слинг**

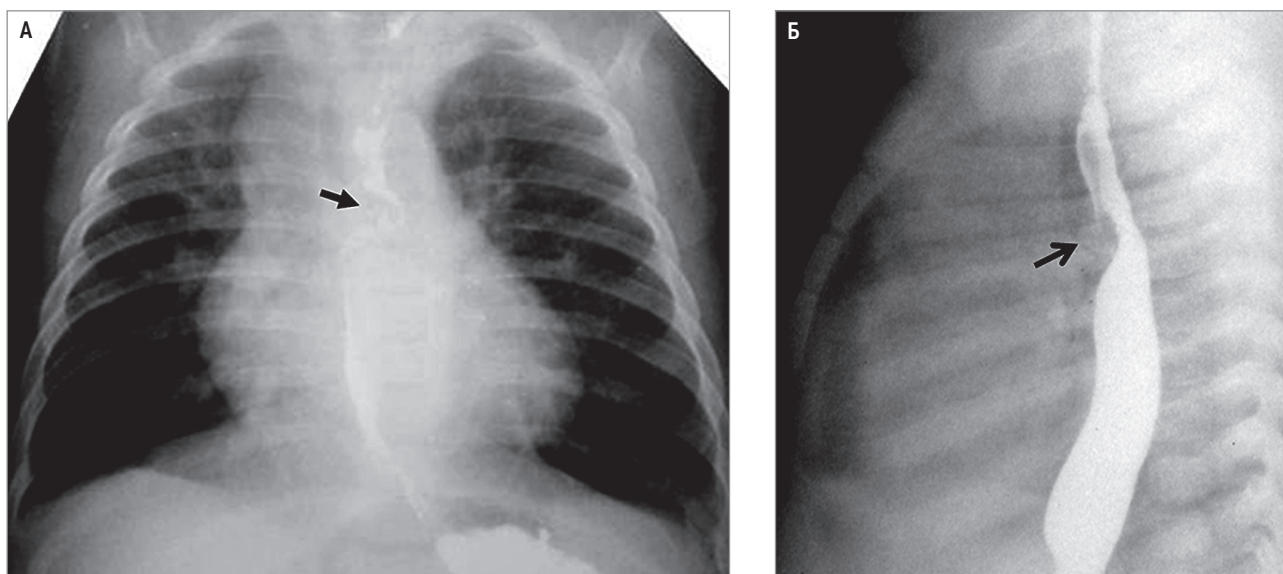
Легочный артериальный слинг (ЛАС) – редкая врожденная аномалия развития, при которой левая ЛА берет свое начало от задней стенки правой ЛА и, проходя между трахеей и пищеводом, направляется к корню левого легкого [33, 45–47]. В результате аномальная левая ЛА формирует петлю вокруг трахеи и проксимальной части правого главного бронха. Считается, что данная патология развивается в результате отсутствия или недоразвития вентральной порции 6-й левой аортальной дуги. В результате левое легочное сосудистое сплетение соединяется с 6-й правой аортальной дугой, что в последующем приводит к аномальному отхождению артерии. Наличие с левой стороны артериальной связки, соединяющей ЛА и леворасположенную дугу аорты, завершает формирование полного сосудистого кольца, которое охватывает трахею, не затрагивая при этом пищевод.

Выделяют 2 типа данной аномалии в зависимости от расположения карины и характера ветвления бронхов [33, 48, 49]. При I типе бифуркация трахеи обычно расположена на уровне IV–V грудных позвонков, трахеальное дерево развито нормально или выявляется трахеальный бронх. Аберрантная левая ЛА может сдавливать дистальные отделы трахеи и/или латеральную стенку проксимальных отделов правого главного бронха. Более распространен II тип ЛАС, при котором карина чаще располагается на уровне VI грудного позвонка. Этот тип чаще сочетается с протяженными стенозами трахеи с полными хрящевыми кольцами, аномальным ветвлением бронхиального дерева, включая Т-образную карину и аномальный правый перекидывающийся бронх (*right-bridging bronchus*).

У пациентов с ЛАС также могут встречаться другие аномалии сердечно-сосудистой системы и желудочно-кишечного тракта, возможны аномалии в правом легком (гипоплазия, аплазия, синдром ятагана). Клинические проявления возникают обычно в детском возрасте в виде респираторных расстройств (стридора, астматических приступов и/или гипоксии). Время возникновения и тяжесть респираторных симптомов зависят от выраженности сочетанных аномалий воздухоносных путей [33, 37, 50, 51].

#### **Визуализация**

Данные визуализации будут зависеть от типа патологии, а также от вариантов поражения. На рентгенограмме в прямой проекции у пациентов с I типом ЛАС могут выявляться признаки гипер- или гиповентиляции правого легкого в зависимости от наличия частичной или полной обструкции правого главного бронха. У пациентов со II типом ЛАС, сочетающимся с протяженными стенозами трахеи, мо-



**Рис. 8.** Рентгенография органов грудной клетки с контрастированием пищевода у пациента в возрасте 2 лет: А – гипервентиляция обоих легких, деформация пищевода на уровне aberrантной левой легочной артерии (стрелка); прямая проекция; Б – округлая тень – ортогональная проекция левой легочной артерии, деформирующей задний контур трахеи и переднюю стенку пищевода (стрелка); боковая проекция

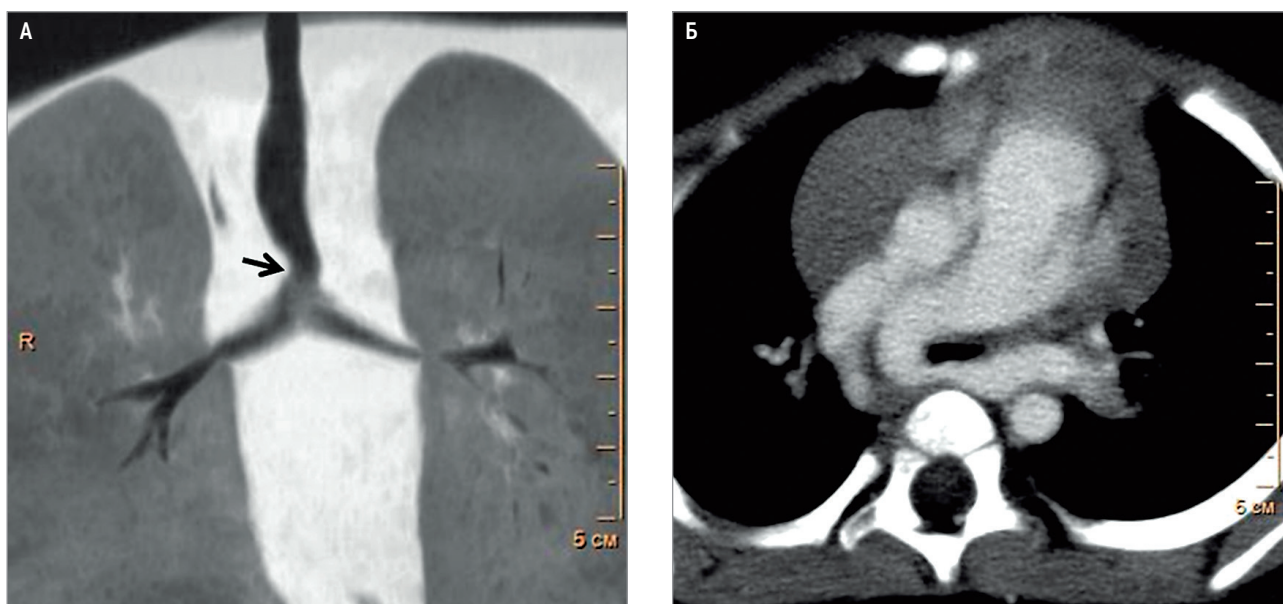
жет наблюдаться 2-сторонняя гипервентиляция легочной ткани [36, 50].

Аномальный ход левой ЛА, отходящей от задней поверхности правой главной ЛА и проходящей затем над устьем правого главного бронха между трахей и пищеводом к корню правого легкого, может иметь характерное отображение на получаемых рентгенограммах [31, 40].

На рентгенограмме в прямой проекции может обнаруживаться дополнительная тень округлой формы до 2 см в диаметре на уровне правого трахеобронхиального угла. Выявление подобных изменений может быть обусловлено несколькими возможны-

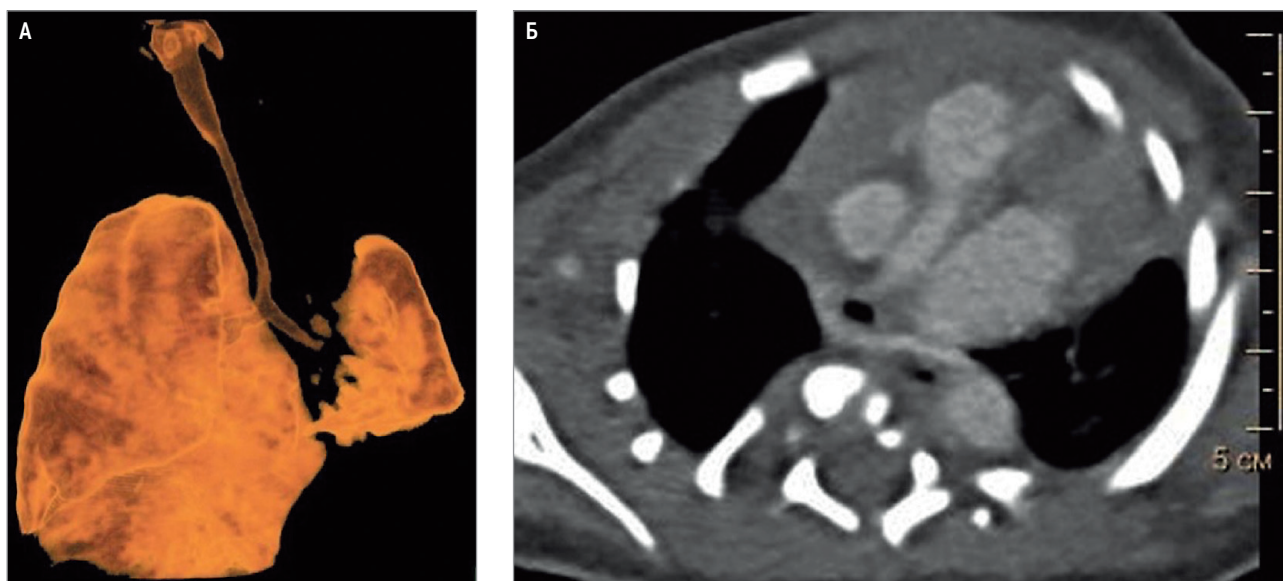
ми дифференциальными диагнозами: лимфаденопатией, расширением непарной вены, частичным аномальным дренажом ЛВ из верхней доли правого легкого и ЛАС. На рентгенограммах в боковой проекции aberrантная артерия может визуализироваться в нижней ретротрахеальной области в виде округлой тени диаметром 10–15 мм, деформирующей задний контур трахеи. При контрастировании пищевода выявляется локальное его сдавление извне по передней стенке (рис. 8).

При КТ выявить аномальный ход левой ЛА можно даже при бесконтрастном исследовании. Артерия обычно расположена на одном уровне с непарной



**Рис. 9.** Мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки у пациента в возрасте 2,5 мес.: А – деформация дистальных отделов трахеи за счет аномальной левой легочной артерии (стрелка); реконструкция изображения во фронтальной плоскости, легочное окно; бесконтрастное исследование; Б – визуализация аномальной левой легочной артерии, отходящей от задней стенки правой легочной артерии, проходящей позади дистального отдела трахеи с деформацией последней; артериальная фаза контрастного усиления, аксиальная плоскость





**Рис. 10.** Мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки у пациента 2 мес.: А – протяженный стеноз трахеи, признаки гипоплазии левого легкого; бесконтрастное исследование, 3-мерная реконструкция; Б – визуализация аномальной левой легочной артерии, отходящей от задней стенки правой легочной артерии, проходящей позади дистального отдела трахеи; диффузное уменьшение диаметра левой главной легочной артерии; артериальная фаза контрастного усиления, аксиальная плоскость

венной, калибр артерии может быть нормального размера, также выявляется уменьшение калибра или неравномерное сужение артерии. В отдельных случаях артерия входит в ворота легкого на более низких уровнях. Также при КТ значительно лучше, по сравнению с рентгенологическим методом исследования, обнаруживаются сочетанные изменения трахеобронхиального дерева (рис. 9, 10). Для выявления трахеобронхомалии бывает целесообразным проведение исследования на вдохе и выдохе.

МРТ может помочь в выявлении сосудистой аномалии, но менее информативна по сравнению с рентгеновской КТ в оценке состояния легочной паренхимы и трахеобронхиального дерева.

#### **Течение и прогноз**

Лечение пациентов зависит от сочетанных аномалий, особенно от поражения трахеобронхиального дерева. При манифестации аномалии необходима хирургическая коррекция положения левой ЛА. При II типе аномалии хирургическое вмешательство только на ЛА не приведет к уменьшению респираторных симптомов. У подобных пациентов также необходимо оперативное лечение сочетанных поражений трахеи и бронхов.

#### **Аномальный дренаж легочных вен**

Аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ) – это врожденный порок, при котором все ЛВ или часть из них впадают в правое предсердие или магистральные вены большого круга кровообращения [52–56]. В изолированном виде порок встречается редко, в большинстве случаев ему сопутствует дефект межпредсердной перегородки (ДМПП).

Анатомическое строение порока крайне разнообразно. В зависимости от того, какое количество вен

впадает в правое предсердие или системные вены, выделяют тотальный и частичный аномальный дренаж ЛВ. При обеих формах порока впадение ЛВ в венозную систему большого круга кровообращения может происходить на различных уровнях. Соответственно расположению аномальных вен выделяют следующие типы порока по *R. Darling et al.* (1957):

- I тип – надсердечный (супракардиальный): ЛВ впадают в левую безымянную, верхнюю полую вену (или один из притоков последней);
- II тип – сердечный (кардиальный): ЛВ впадают в полость правого предсердия или коронарный синус;
- III тип – подсердечный (суб- или инфракардиальный): ЛВ впадают в нижнюю полую вену, печеночные вены, портальную вену или систему непарной вены;
- IV тип – смешанный: комбинация различных уровней АДЛВ.

#### **Тотальный аномальный дренаж легочных вен**

Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) – врожденный порок сердца, при котором отсутствует сообщение между ЛВ и левым предсердием. При этом наличие сообщения между большим и малым кругами кровообращения обязательно и, как правило, визуализируется на уровне предсердий. Крайне редко межпредсердная перегородка остается интактной, и сообщение осуществляется через дефект межжелудочковой перегородки или открытый артериальный проток. Впервые ТАДЛВ был описан *J. Wilson* в 1798 г. Данный порок развития относится к редким, на него приходится 1–4% всех врожденных сердечных аномалий, и является критическим, требующим экстренного хирургического лечения [57]. Для ТАДЛВ также используется

классификация *R. Darling et al.* (1957). Наиболее часто встречаются I тип (в 40–45% случаев), реже – II тип (в 20–25%) и III тип (20%), крайне редко – IV тип (5% случаев).

При супракардиальной форме ТАДЛВ чаще наблюдается впадение ЛВ в левую безымянную или персистирующую левостороннюю верхнюю полую вену (26 и 2% соответственно). Другой анатомический вариант супракардиальной формы ТАДЛВ характеризуется впадением ЛВ в нормально расположенную верхнюю полую вену или в непарную вену (15 и 2% соответственно). Для интракардиальной формы характерны 2 анатомических варианта впадения ЛВ: наиболее частый (~ 18% случаев) – впадение ЛВ в коронарный синус; более редкий – впадение вен непосредственно в правое предсердие (7%).

Субкардиальная форма ТАДЛВ анатомически наиболее разнообразна. В этих случаях ЛВ сливаются между собой позади левого предсердия, образуют общий коллектор, который спускается вниз по передней поверхности пищевода, проходит вместе с ним через диафрагму и впадает в воротную или полую вену. Описаны случаи впадения коллектора в лимфатический проток и вены любых органов брюшной полости. При всех вариантах субкардиальной формы ТАДЛВ отмечается высокая вероятность стеноза / сдавления коллектора в пищеводном отверстии диафрагмы, что объясняет тяжесть гемодинамических нарушений при этой форме порока.

Размеры полостей сердца при пороке значительно варьируют, всегда отмечается резкое увеличение правых камер сердца. При ТАДЛВ вся венозная кровь поступает в правые отделы сердца, что определяет основные нарушения гемодинамики у таких пациентов. Жизнеспособность организма возможна только при наличии сообщения между малым и большим кругами кровообращения. В большинстве случаев таким сообщением является овальное окно или ДМПП. Характер гемодинамических показателей у детей будет определяться величиной межпредсердного или другого сообщения между большим и малым кругами кровообращения.

#### Клинические проявления

Во многом клинические проявления зависят от степени нарушения гемодинамики. В большинстве случаев порок проявляется выраженной одышкой, тахикардией, артериальной гипоксемией, недостаточностью кровообращения.

#### Визуализация

При наиболее часто встречающихся вариантах порока I типа – дренаже общего коллектора в безымянную или добавочную верхнюю полую вену, на рентгенограмме тень сердца изменяет свою конфигурацию и напоминает восьмерку или фигуру снежной бабы. Впервые подобная характерная картина была описана *H. Snellen* и *F. Albers* (1952). Подобные изменения обусловлены тенью коллектора,

расширением кардинальной и особенно верхней полой вены. Кардиальный тип ТАДЛВ практически не имеет специфических рентгенологических проявлений, кроме признаков увеличения правых отделов сердца. Только при ТАДЛВ в коронарный синус у части пациентов в левой боковой проекции удается выявить сдавление нижней трети контрастированного пищевода расширенным коронарным синусом, который располагается на его передней поверхности. При субкардиальном типе аномалии сердце обычно увеличено за счет правых отделов, отмечается резкое переполнение и застой крови в малом круге кровообращения, что связано с частичной обструкцией оттока крови по венозному коллектору.

МСКТ и МРТ позволяют охарактеризовать практически все компоненты ТАДЛВ, в т. ч. его сочетанные формы [52, 58]. При этом при МСКТ визуализируются все анатомические особенности аномального впадения ЛВ (рис. 11), а МРТ позволяет дополнительно определить гемодинамические нарушения.

#### Естественное течение и прогноз

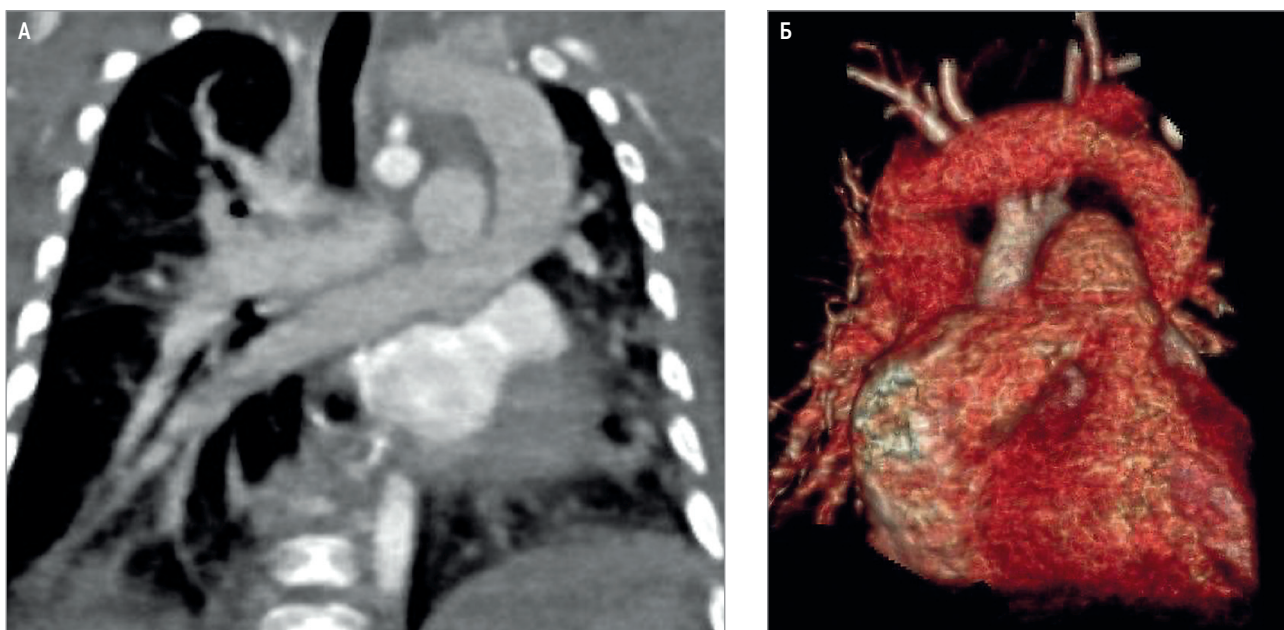
У пациентов с легочной гипертензией сразу же или в течение ближайших недель после рождения состояние становится критическим. Появляются признаки сердечной недостаточности (одышка, тахикардия, значительное увеличение печени). Цианоз появляется в первые недели жизни и прогрессивно усиливается. Пациенты значительно отстают в физическом развитии. При таком клиническом течении прогноз тяжелый: 80% пациентов умирают в течение 1-го года жизни, только некоторые больные доживают до 3–4-летнего возраста.

#### Частичный аномальный дренаж легочных вен

Данная аномалия характеризуется тем, что  $\geq 1$  легочных вен (но не все) впадают в правое предсердие, либо в полые вены, либо в их основные притоки. Впервые порок развития описал *Winslow* (1739), обнаружив при патологоанатомическом исследовании аномальный дренаж вены верхней доли правого легкого в верхнюю полую вену (ВПВ). Наиболее полно анатомию и клинические проявления частичного аномального дренажа легочных вен (ЧАДЛВ) описал *Brody* (1942), *R. Darling et al.* (1957) систематизировали анатомические варианты.

Частота порока составляет ~ 1,5% среди всех врожденных пороков сердца, при этом изолированная форма порока наблюдается в 5,7% случаев, у остальных пациентов аномальное впадение ЛВ сочетается с ДМПП. В большинстве случаев встречается аномальное дренирование вен правого легкого (97,2%), значительно реже – левого [53, 59].

Наиболее часто встречается супракардиальный тип ЧАДЛВ. При подобном варианте в основном регистрируется аномальный дренаж правых ЛВ в ВПВ. Число аномально дренирующихся вен может варьировать. Наиболее типично впадение ЛВ от верхней и средней долей правого легкого в ВПВ

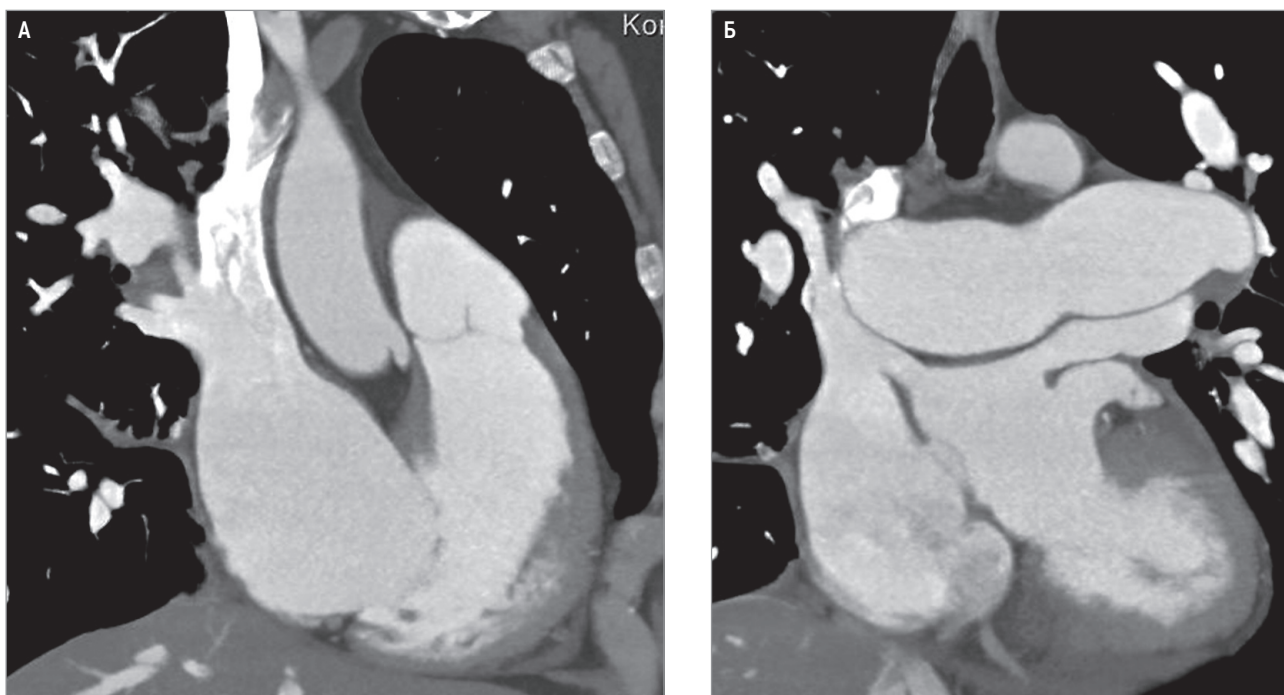


**Рис. 11.** Тотальный anomальный дренаж легочных вен – супракардиальный тип, дренирование в левую брахиоцефальную вену: А – реконструкция во фронтальной плоскости; Б – 3-мерная реконструкция. Компьютерная томография, артериальная фаза контрастного усиления

на участке от ее устья до впадения непарной вены. В этих случаях ЛВ от нижней доли правого легкого обычно впадает в ЛП или ПП. Как правило, порок сочетается с вторичным ДМПП, располагающимся непосредственно под устьем верхней полой вены (*sinus septum defect*) (рис. 12). Однако дефект также может располагаться в любом отделе перегородки или вообще отсутствовать. Супракардиальный anomальный дренаж ЛВ от левого легкого является редкой патологией, обычно визуализируется впадение

одной или всех вен левого легкого в безымянную или добавочную левостороннюю полую вену [60].

Кардиальный тип ЧАДЛВ обычно сочетается с вторичным ДМПП, располагающимся в задних отделах перегородки. Anomальный дренаж вен левого легкого в правое предсердие встречается крайне редко, выделяют 2 его формы: 1) впадение вен в коронарный синус; 2) впадение вен непосредственно в предсердие. При субкардиальном типе вены (чаще средней и нижней долей правого легкого) впадают



**Рис. 12.** Компьютерные томограммы, артериальная фаза контрастного усиления с частичным anomальным дренажом верхнедолевой правой легочной вены в верхней полой вене, мультипланарные реконструкции: А – падение anomальной вены в устье верхней полой вены; Б – высокий вторичный дефект межпредсердной перегородки

единым коллектором в нижнюю полую вену сразу над диафрагмой.

Гемодинамические нарушения при ЧАДЛВ аналогичны нарушениям при межпредсердных дефектах. Основным проявлением является патологический артериовенозный сброс крови с увеличением объема крови в системе ЛА и развитием компенсаторно-приспособительных гемодинамических и морфологических механизмов. На величину сброса при ЧАДЛВ влияют число аномальных вен, уровень их впадения, наличие и размеры сопутствующего ДМПП и сочетание изменений с другими пороками развития сердечно-сосудистой системы.

Клинические проявления зависят от объема сброса крови, длительности существования порока, степени легочной гипертензии и других осложнений. Обычно пациенты жалуются на одышку при физической нагрузке, повышенную утомляемость. У взрослых часто наблюдаются признаки правожелудочковой недостаточности, нарушения ритма сердца. Естественное течение порока аналогично ДМПП.

#### Визуализация

Данные методов исследования во многом зависят от места аномального венозного сообщения, наличия/отсутствия обструкции венозной системы. При рентгенографии может быть усиление легочного артериального рисунка. При наличии признаков перегрузки в малом круге кровообращения (значительной по степени и по времени возникновения) может выявляться слабо- или умеренно выраженная кардиомегалия. В случаях ЧАДЛВ в ВПВ на рентгенограмме в передне-задней проекции выявляется расширение тени нижнего сегмента верхней полой вены и расширение корня правого легкого. При впадении ЛВ

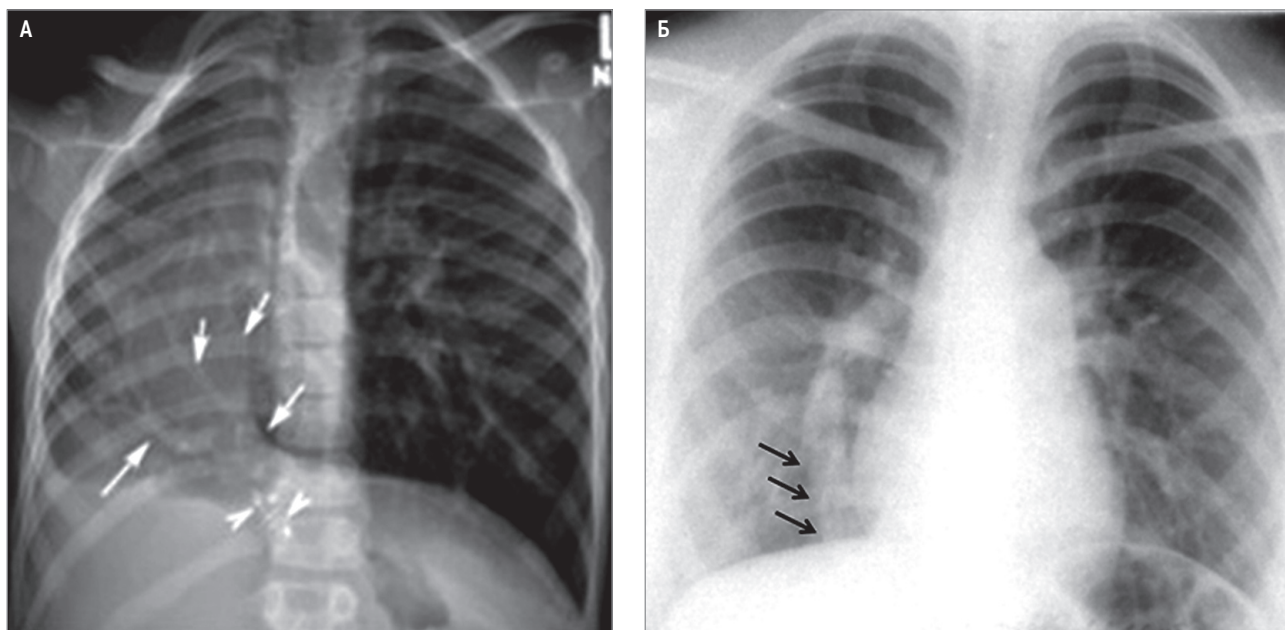
в непарную вену над верхним краем корня легкого выявляется округлая тень, неотделимая от правого контура сосудистого пучка при полипозиционном исследовании.

При аномальном впадении вен левого легкого в левостороннюю безымянную вену при рентгенологическом исследовании определяется увеличение тени сосудистого пучка в левую сторону.

Крайне часто субкардиальный тип ЧАДЛВ сочетается с мальформациями правого легкого, поэтому более правильно обозначение подобной патологии как «врожденный венолобарный синдром» или «гипогенетический легочный синдром» [42, 61, 62].

При венолобарном синдроме патогенетические изменения во многом обусловлены сочетанными аномалиями, встречающимися у данных пациентов. К часто встречающимся аномалиями при венолобарном синдроме относят правосторонние бронхопультмональные мальформации (наиболее часто агенезия, аплазия или гипоплазия правого легкого или его доли); врожденные пороки сердца (которые встречаются примерно в 20% случаев); сосудистые аномалии правого легкого — например, гипоплазия (гораздо реже агенезия) правой ЛА, по которой кровоток может осуществляться антеградно или ретроградно из системных коллатералей; дэкстрокардия [37].

Клинические проявления при венолобарном синдроме включают рецидивирующие респираторные инфекции, одышку при нагрузке, хронический кашель, рецидивирующий гемофтиз. У детей могут развиваться застойная сердечная недостаточность в результате объемной перегрузки правых отделов сердца. Примерно в 10% случаях клинические проявления могут отсутствовать и патология выявляется в виде случайной находки.



**Рис. 13.** Рентгенограммы грудной клетки пациентов с синдромом ятагана: А — у пациента двух лет с выраженной гипоплазией правого легкого и смещением сердца; Б — у пациента 25 лет с умеренной гипоплазией нижней доли правого легкого. На обоих изображениях тени коллектора легочных вен отмечены стрелками

Характерные рентгенологические признаки аномального дренажа ЛВ в нижнюю полую вену были впервые описаны С. Dotter в 1949г. В передне-задней проекции на фоне нижней доли правого легкого прослеживается тень аномально идущего сосуда. Подобные изменения получили название синдрома «ятагана» из-за характерной формы сосуда, похожей на турецкий меч. Нижняя доля правого легкого обычно уменьшена в размерах. Чем более выражено уменьшение в размерах нижней доли правого легкого и возникающее в результате смещение средостения вправо (декстрокардия), тем больше аномальная вена закрывается тенью средостения (рис. 13) [42, 63].

КТ и МРТ являются методами выбора для диагностики венолобарного синдрома для уточнения всех анатомических особенностей и изменений в легочной ткани, а также определения гемодинамических нарушений [52, 58] (рис. 14, 15).

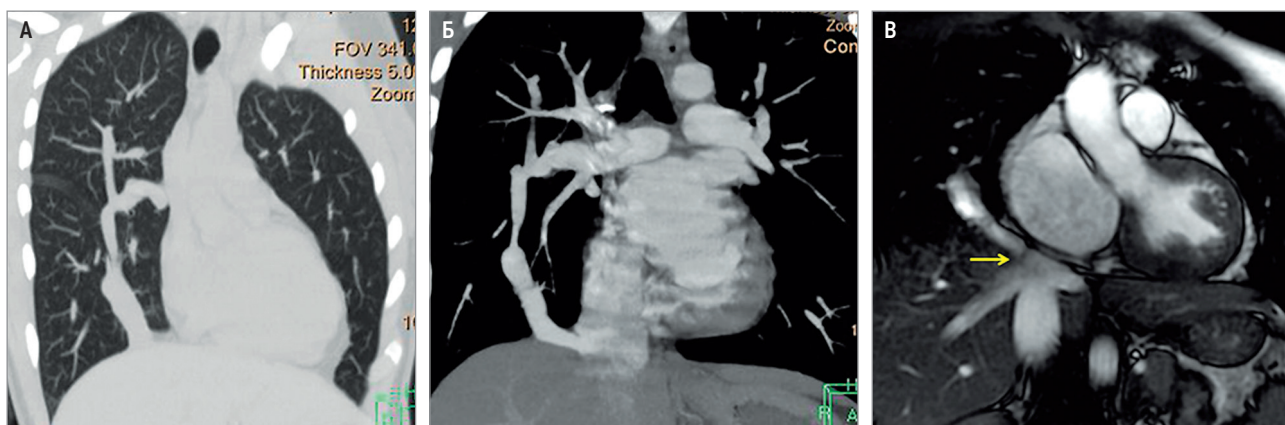
С помощью КТ можно также оценить результаты оперативного вмешательства, диагностировать осложнения — тромбоз или стеноз реимплантированной в левое предсердие аномальной вены.

### Атрезия и стеноз легочных вен

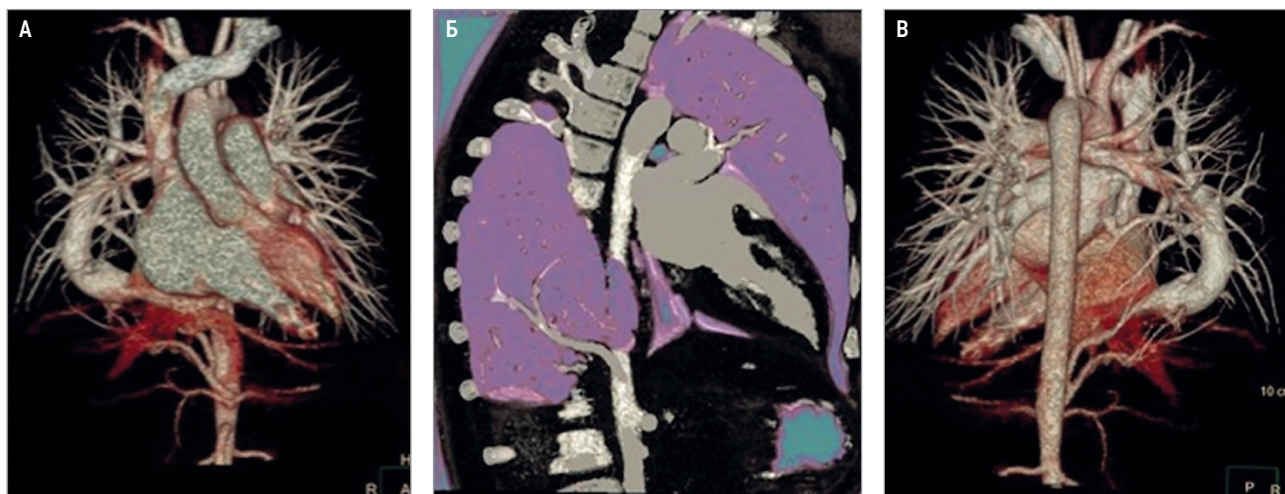
Атрезия ЛВ — это редкая аномалия с высокой морбидностью и летальностью [64, 65]. В типичных случаях это 1-сторонняя патология [36], при 2-стороннем поражении пациенту требуется экстренное оперативное вмешательство, при отсутствии которого в большинстве случаев наступает летальный исход [66–68]. Считается, что в основе развития данной патологии лежит нарушение объединения общей ЛВ с левым предсердием, что приводит к нехватке (недостатку / отсутствию) длинных сегментов центральных легочных вен [36]. В 30–80% случаев выявляются другие врожденные пороки сердца [36, 69, 70].

Впервые врожденный стеноз ЛВ был описан R. Reje (1951). Считается, что эта аномалия является результатом неподавленной миофибробластоподобной пролиферации, которая вызывает внутрипросветное утолщение и сужение ЛВ [33, 71].

Часто применяется термин «первичные стенозы легочных вен» (ПСЛВ) из-за растущего объема данных о том, что болезнь имеет прогрессирующий характер и может не выявляться непосредственно при



**Рис. 14.** Аномальный дренаж коллектора легочных вен в нижнюю полую вену у пациента 25 лет с синдромом ятагана и умеренной гипоплазией нижней доли правого легкого; компьютерные томограммы грудной полости (мультипланарные реконструкции: А – легочное окно; Б – с болюсным контрастированием); В – МРТ сердца; стрелка указывает на увеличение легочного кровотока в 1,5 раза по сравнению с системным



**Рис. 15.** Компьютерные томограммы грудной полости (трехмерные реконструкции, исследование с болюсным контрастированием) у пациента 8 лет с синдромом ятагана и системным артериальным кровотоком в нижней доле правого легкого

рождении [33, 71]. Отмечена стойкая связь между ПСЛВ и недоношенностью: аномалию обнаруживают у подавляющего количества недоношенных новорожденных с шунтирующими пороками. Однако ПСЛВ также могут встречаться изолированно, в этих случаях обычно отмечается стремительное прогрессирование патологии [71].

В большинстве случаев тяжесть состояния, выраженность симптомов и возраст установления диагноза зависят от количества ЛВ, вовлеченных в процесс, и тяжести легочной венозной обструкции [66, 71]. Пациенты со стенозами  $\geq 3$  ЛВ имеют худший прогноз, летальность в этих случаях достигает 85%; у пациентов со стенозами одной или двух ЛВ этот показатель составляет 0% [72]. Чаще встречается стеноз вен только одного легкого, причем иногда в виде поражения одной ЛВ. Реже наблюдается стеноз всех ЛВ, атрезия (стеноз) 3 из 4 ЛВ [53].

Морфологические проявления поражения ЛВ могут быть различны: диафрагма в просвете вены у места ее впадения в левое предсердие или проксимальнее последнего, атрезия внелегочного отдела вены, локальный стеноз вены, полная атрезия вне- и внутрилегочного сегментов вены. Диафрагма в просвете вены может быть образована переплетением мышечных волокон фиброзной и соединительной ткани. В случае гипоплазии ЛВ она имеет вид фиброзного тяжа. Все виды стенозов могут сочетаться у одного и того же больного, причем иногда степень усугубляется присоединяющимся тромбозом вены.

#### **Гемодинамические изменения**

В период внутриутробной деятельности в легкие поступает лишь  $\frac{1}{10}$  крови, выбрасываемой из правого желудочка, что не сопровождается нарушением оттока из ЛВ. После рождения увеличение кровотока в малом круге кровообращения сопровождается повышением легочного капиллярного давления в территории, дренируемой аномальными венами, легочной гипертензией и застоем в легких [53]. Происходит перераспределение артериального кровотока в другие зоны легкого. ЛА, кровоснабжающая территорию пораженного участка или всего легкого, изменяет свой калибр в соответствии с уменьшенным кровотоком и визуализируется «гипопластичной», но проходимой.

Получающаяся в результате олигемия стимулирует развитие коллатеральной системно-легочной артериальной поддержки из бронхиальных и небронхиальных системных артерий. Это приводит к функциональному системно-легочному артериальному шунтированию с ретроградным кровотоком в ЛА. Венозная обструкция может приводить к изменению потока крови в системные вены, например бронхиальные (что будет соответствовать гиперемии бронхиальных стенок), трансплевральные, медиастинальные, перизофагеальные вены и систему портальной вены. Образование подобных легочно-системных шунтов объясняет «артериализа-

цию» и оксигенацию крови в эфферентных сосудах (преимущественно в верхней и нижней полых венах). Легочный веноокклюзирующий синдром приводит к хроническому альвеолярному и интерстициальному легочному отеку с утолщением междольковых септ и перибронховаскулярных оболочек. С течением времени эти хронические изменения приводят к развитию легочного фиброза. Лимфатические сосуды на территориях, дренируемых измененными венами, расширены, а резорбция альвеолярной или интерстициальной жидкости через лимфатические сосуды может привести к расширению лимфатических узлов в корне легкого и средостении [42].

#### **Клинические проявления**

Атрезия ЛВ, если патология является 1-сторонней, может некоторое время оставаться асимптомной. При изолированном стенозе легочных вен с течением времени отмечаются признаки застойных явлений в малом круге кровообращения. Наличие сопутствующих ВПС значительно влияет на течение и прогноз заболевания [53]. Клиническая картина включает в себя рецидивирующие эпизоды пневмонии, гемофтиз (в рамках системного коллатерального кровообращения в пораженном легком), отсутствие толерантности к физической нагрузке, легочную гипертензию [36, 69].

В большинстве случаев атрезия и ПСЛВ проявляются в детском возрасте с признаками ухудшающегося респираторного расстройства, рецидивирующих пневмоний. По мере прогрессирования заболевания у пациентов развивается и в последующем усугубляется легочная гипертензия. Всегда следует исключать ПСЛВ у молодых пациентов с легочной гипертензией, не объясняемой другими причинами. Гемофтиз чаще встречается у пожилых пациентов [71].

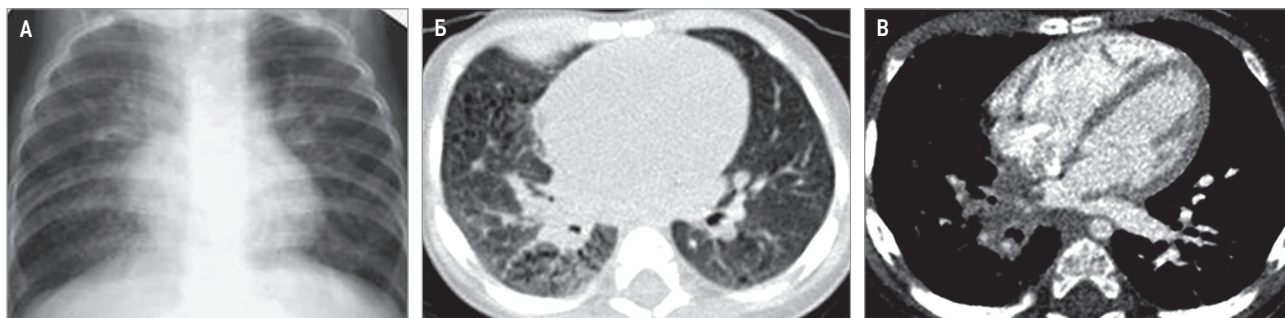
Вторичный стеноз ЛВ у педиатрических пациентов в типичных случаях возникает после реконструктивной операции по поводу аномальных ЛВ. У ~ 10% таких пациентов существенный стеноз развивается либо в месте наложения анастомоза либо в пределах центральной части ЛВ [73, 74]. У взрослых пациентов он может возникать после эндоваскулярного лечения — аблации устьев легочных вен.

#### **Визуализация**

При рентгенографии пораженный гемиторакс и его ворота обычно уменьшены в объеме, средостение смещено в ипсилатеральную сторону. На уровне измененного легкого определяется утолщение плевры, отмечаются диффузные ретикулярные уплотнения и утолщение элементов интерстиция, напоминающее отек легких, которые наиболее выражены в нижних зонах легких [36, 69].

Степень увеличения правого желудочка зависит от выраженности легочной гипертензии [53].

Признаки бронхиальной обструкции или формирования воздушных «ловушек» обычно выявляются. Их отсутствие должно быть верифицировано при



**Рис. 16.** Врожденная атрезия правых легочных вен (внутрилегочная форма), легочная гипертензия, интерстициальный фиброз правого легкого у пациента в возрасте 1,5 года: А – рентгенограмма; Б – компьютерная томограмма; легочное окно; В – компьютерная томограмма; артериальная фаза болюсного контрастирования

КТ, поскольку при веноокклюзирующем синдроме может развиваться трудно диагностируемая бронхиальная обструкция вследствие вторичного отека и застойных явлений в венозных и лимфатических сосудах бронхиальных стенок [42, 69].

При МСКТ с контрастированием определяется сглаженность контуров левого предсердия на уровнях предполагаемых устьев ЛВ. Внутрилегочные вены просматриваются, однако в непосредственной близости от левого предсердия их визуализация отсутствует. Могут отмечаться отдельные сосудистые структуры в окружающих мягких тканях и тканях средостения, отображающие коллатеральные легочно-системные венозные сосуды. Также возможны лимфаденопатия и лимфэктазия на уровне корня ипсилатерального легкого и в средостении вследствие застойных явлений в лимфатических сосудах из-за отека легочной ткани.

ЛА со стороны поражения визуализируется небольшого калибра, возможно, с более поздним контрастированием в сравнении с контралатеральной стороной. Поэтому КТ-ангиографию необходимо проводить в фазах усиления ЛА, системного артериального кровотока и в фазу венозного системного накопления контрастного препарата [42].

При интерпретации данных в легочном режиме определяется также диффузное понижение воздушности по типу «матового стекла», утолщение интерлобулярных септ и бронховаскулярных структур со сглаженностью их контуров (рис. 16) [75].

Считается, что эта совокупность признаков отображает выступающие бронхиальные вены, расширенные лимфатические сосуды и неоднородный паренхиматозный фиброз как следствие инфарктов легочной ткани [69].

Стенки бронхов визуализируются утолщенными. При бронхоскопическом исследовании подобные изменения будут соответствовать «псевдоангиоматозу» в слизистой оболочке стенки бронха [42].

В случае ПСЛВ при КТ может определяться утолщение стенок ЛВ с сужением их просвета. Обычно патологические изменения встречаются на уровне сообщения между ЛВ и левым предсердием, могут вовлекаться больше периферические или центральные сегменты, что приводит к формированию про-

тяженного сужения, особенно в случаях с далеко зашедшей патологией [33, 37]. При МРТ выявляются похожие, менее выраженные изменения, что обусловлено меньшим пространственным разрешением по сравнению с КТ. Однако при МРТ возможно получение дополнительной информации о состоянии гемодинамики.

В случаях далеко зашедшего поражения ПСЛВ изменения в легочной ткани и на уровне плевральных листков могут быть неотличимы от таковых при атрезии ЛВ.

#### Лечение

С целью предотвращения рецидивирующих легочных инфекций, уменьшения легочной гипертензии и сброса крови слева-направо, повышения толерантности к физической нагрузке, рассматривается вопрос о пневмонэктомии [70].

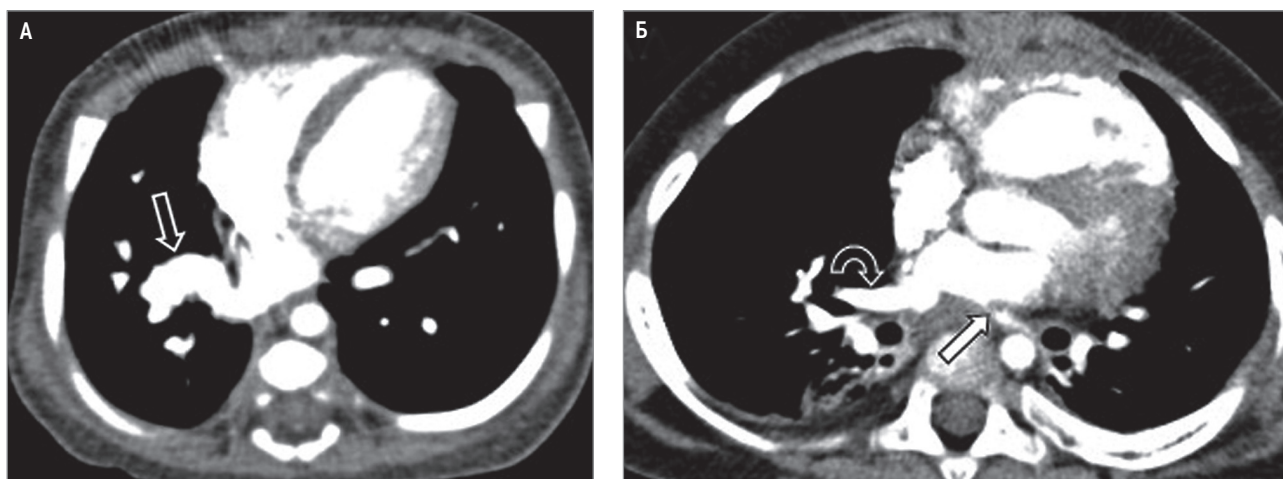
При стенозах ЛВ применяют баллонную дилатацию, которая может дополняться установкой стента. Несмотря на усовершенствование хирургической техники, частота рестенозов после хирургического лечения составляет ~ 10%. В тяжелых случаях пациентам со множественным поражением вен может потребоваться трансплантация легкого [71].

#### Дифференциальный диагноз

При подозрении на 1-стороннее поражение в рамках дифференциального диагноза необходимо рассматривать следующую патологию: 1-стороннюю проксимальную атрезия ветви ЛА (врожденную или приобретенную); инфильтрацию корня или средостения при злокачественном поражении или хроническом медиастините; вторичную обструкцию легочных вен вследствие каких-либо приобретенных причин [42].

#### Расширение легочных вен

Врожденное расширение легочных вен (РЛВ) является редкой аномалией, при которой у пациента выявляется дилатация сегмента ЛВ, имеющей нормальное сообщение в левым предсердием [76–83]. В ходе внутриутробного развития венозного ворот из легочной ткани происходит формирование примитивного венозного сплетения из общей ЛВ;



**Рис. 17.** Компьютерная томография грудной полости с болюсным контрастированием, аксиальные изображения: А – варикоз правой нижней легочной вены (стрелка) у пациента в возрасте 14 дней с респираторным дистресс-синдромом; Б – сочетание стеноза левой нижней легочной вены (белая стрелка) и расширения правой нижней легочной вены (контурная стрелка) у пациента в возрасте 1 года (по Lee E.Y. et al., 2011 [37])

последняя происходит из верхней стенки левого предсердия и соединяет два незрелых легких. Общая ЛВ формирует проксимальную порцию левого предсердия, а 4 ЛВ – вышерасположенные отделы. Стеноз или атрезия одной из ЛВ может привести к варикозному расширению других [75]. К подобным флэбэктазиям относят как локальные мешотчатые расширения вен, так и тубулярное расширение одной или нескольких ЛВ.

Приобретенные РЛВ могут встречаться у пациентов при хронической венозной легочной гипертензии или при aberrантном внутрилегочном коллатеральном венозном шунтировании (например, у больных со стенозом митрального клапана и стенозами ЛВ).

#### Клинические проявления

В большинстве случаев аневризма ЛВ асимптомна, но в редких случаях она может стать источником осложнений: разрыва, гемофтиза и тромбоэмболизма в системном кровотоке [76, 77].

#### Визуализация

При рентгенографии РЛВ обычно визуализируются в виде тубулярных или округлых уплотнений в легочной ткани, расположенных в непосредственной близости к силуэту сердца. При проведении проб Вальсальвы и Мюллера их диаметр может изменяться.

При КТ можно увидеть непосредственно расширенную вену, оценить соотношение между неизменным и пораженным ее участками, их контрастирование, выявить патологию в «питающей артерии» [77, 82].

Дифференциальный диагноз должен проводиться с артериовенозными мальформациями, aberrантными внутрилегочными венозными путями, частичным anomальным дренажом ЛВ. Некоторые авторы также предлагают использовать методы визуализации, предоставляющие данные о направлении потока в сосуде (УЗИ, МРТ, в отдельных случаях – традиционную ангиографию) [83].

#### Лечение

Хирургическое лечение редко используется при расширении ЛВ, кроме случаев рецидивирующего гемофтиза, а также выраженного расширения вен или изменения их формы или развития других осложнений [37, 78, 79, 84].

#### Литература

1. Robert Frazer Rushmer, John R. Blackmon. Saunders, 1970; p. 559.
2. Leonardo da Vinci. The heart and the lung (c. 1513). Windsor, Royal Library (RL 19071r; K/P 162r).
3. Ruysch F. Epistola anatomica, problematica secta. Amsterdam, 1696.
4. Miller W.S. The vascular supply of the bronchial tree. Amer. Rev. Tuberc. 1925; 12: 87-93.
5. Fréchette E., Deslauriers J. Surgical anatomy of the bronchial tree and pulmonary artery. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2006; 18(2): 77-84.
6. Latarjet M., Jottin P. Donnees nouvelles sur la circulation des arteries bronchiques. Poumon. 1951; 35.
7. Herold S., Gabrielli N., Vadász I. Novel concepts of acute lung injury and alveolar-capillary barrier dysfunction. Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol. 2013; 305(10): L665-81.
8. Walker C., Rosado-de-Christenson M., Martínez-Jiménez S. Bronchial arteries: anatomy, function, hypertrophy, and anomalies. Radiographics. 2015; 35(1): 32-49.
9. Tanomkiat W, Tanisaro K. Radiographic relationship of the origin of the bronchial arteries to the left main bronchus. J Thorac Imaging 2003; 18(1): 27-33.
10. Ziyawudong J, Kawai N, Sato M, et al. Aortic ostia of the bronchial arteries and tracheal bifurcation: MDCT analysis. World J Radiol 2012; 4(1): 29-35.
11. Федорова В.В. К вопросу о связях бронхиальных артерий с сосудами малого круга кровообращения. В кн.: Избранные вопросы морфологии нервной системы и кровоснабжения ее элементов у человека и некоторых животных: Труды кафедры нормальной анатомии. Челябинск, 1963. 86-91.



12. Bikfalvi A., Scheifer D., Becker H., Arold R. Untersuchungen zur arteriellen Versorgung der Trachea. *Med. Welt*. 1967; 18: 693.
13. Delarue J., Abelauet R., Chomette G., Levame M. Recherches sur les interdependances entre les reseaux arteriels coronariens et mediastinaux chez l'homme: Mise en evidence d'anastomoses coronarobronchiques par angiographic post mortem du systeme arteriel bronchique. *C. R. Soc. Biol.* 1960; 154: 937.
14. Liebow A.A. Patterns of origin and distribution of the major bronchial arteries in man. *Am. J. Anat.* 1965, 117:19-32.
15. Рабкин И.Е. Руководство по ангиографии М.: Медицина, 1977. 280.
16. Беришвили И.И., Фальковский Г.Э. Тетрада Фалло. *Архив патологии*. 1983; (4): 23-29.
17. Hudson C.L., Moritz A.K., Weam J.T. The extracardiac anastomoses of the coronary arteries. *J. Exp. Med.* 1932; 56: 919-925.
18. McCullagh A., Rosenthal M., Wanner A. et al. The bronchial circulation: worth a closer look – a review of the relationship between the bronchial vasculature and airway inflammation. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45(1): 1-13.
19. Тодуа Ф.И., Коков Л.С. Небронхиальное системное кровоснабжение легких. В кн.: Эндоваскулярная терапия и хирургия легочных кровотечений. Иркутск, 1981. 19-25.
20. Do KH., Goo JM., Im JG. Et al. Systemic arterial supply to the lungs in adults: spiral CT findings. *Radiographics*. 2001; 21(2): 387-402.
21. Charan N., Thompson W., Carvalho P. Functional anatomy of bronchial veins. *Pulm Pharmacol Ther.* 2007; 20(2): 100-103.
22. Гравин А.А., Вишневецкий А.А., Чачхиани Т.И. Топография устьев и начальных отделов бронхиальных артерий и межреберно-бронхиальных стволов в аспекте их селективной катетеризации. *Грудная хирургия*. 1981; 2: 53-56.
23. Baile E. The anatomy and physiology of the bronchial circulation. *J Aerosol Med.* 1996; 9(1): 1-6.
24. Hayek H. *Die menschliche Lunge*. Springer Verlag, Berlin – Gottingen – Heidelberg, 1953.
25. Van Praagh R., Van Praagh S. The anatomy of common aortopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications: a study of 57 necropsy cases. *Am. J. Cardiol.* 1965; 16: 406-425.
26. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al: Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178-186.
27. Duncombe GJ, Dickinson JE, and Kikiros CS: Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Obstet Gynecol* 2002; 187: 950-954.
28. Azizkhan RG, and Crombleholme TM: Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int* 2008; 24: 643-657.
29. Sujith V. Cherian, Anupam Kumar, Daniel Ocazionez, Rosa M. Estrada Y. Martin, Carlos Santiago Restrepo, Developmental lung anomalies in adults: A pictorial review. *Respir. Med.* 2019; 155: 86-96. doi: 10.1016/j.rmed.2019.07.011.
30. Harraz M.M., Abouissa A.H., Saleh H.A. et al. MDCT angiographic findings of various congenital pulmonary artery anomalies in pediatric patients. *Egypt J Radiol Nucl Med* 50, 94 (2019). doi: 10.1186/s43055-019-0089-5.
31. Sylvester K.G., Albanese G.T. Bronchopulmonary malformations. In Ashcraft K.W., Holcom G.W., and Murphy J.P. (eds): *Ashcraft's pediatric surgery*. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2005. 276-289.
32. Costa Jr. A.S., Perfeito J.A., Forte V. Surgical treatment of 60 patients with pulmonary malformations: what have we learned? *J Bras Pneumol* 2008; 34: 661-666.
33. Lee E.Y., Boiselle P.M., Cleveland R.H. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology* 2008; 247: 632-648.
34. Yikilmaz A., Lee E.Y. CT imaging of mass-like nonvascular pulmonary lesions in children. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 1253-1263.
35. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 17-37.
36. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006; 36: 773-791.
37. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification, and imaging findings. *Radiologic Clin North Am* 2011; 49: 921-948.
38. Cunningham ML, Mann N. Pulmonary agenesis: a predictor of ipsilateral malformations. *Am J Med Genet* 1997; 70: 391-398.
39. Респираторная медицина. Руководство / под ред. А.Г. Чучалина. М., 2007. 748-749.
40. Gilbert EF, Opitz JM. The pathology of some malformations and hereditary diseases of the respiratory tract. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1976; 12: 239-270.
41. Eroglu A., Alper F., Turkyilmaz A. et al: Pulmonary agenesis associated with dextrocardia, sternal defects, and ectopic kidney. *Pediatr Pulmonol* 2005; 40: 547-549.
42. Remy J., Bruzzi J.F., Remy-Jardin M. Congenital malformations of the pulmonary vessels in adults. In: *Imaging of the Chest*, 2008. 232-263.
43. Akai S, Murayama S, Soeda H et al. Unilateral proximal interruption of the pulmonary artery in adults: CT findings in eight patients. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 777-783.
44. Dillman JR, Sanchez R, Ladino-Torres MF et al. Expanding upon the unilateral hyperlucent hemithorax in children. *Radiographics*. 2011; 31: 723-741.
45. Zylak CJ, Eyler WR, Spizarny DL et al. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic- pathologic correlation. *Radiographics* 2002; 22(Spec No): S25-43.
46. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR et al. Congenital lung abnormalities: embryologic features,

- prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010; 30(6): 1721-38.
47. Berrocal T, Madrid C, Novo S et al. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology. *Radiographics* 2003; 24: e17-62.
48. Newman B, Meza MP, Towbin RB et al. Left pulmonary artery sling diagnosis and delineation of associated tracheobronchial anomalies with MR. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 661-668.
49. Hirsig LE, Sharma PG, Verma N, Rajderkar DA. Congenital pulmonary artery anomalies: a review and approach to classification. *J Clin Imaging Sci*. 2018;8: 29. doi: 10.4103/jcis.JCIS\_9\_18.
50. Newman B, Cho Ya. Left pulmonary artery sling – anatomy and imaging. *Semin Ultrasound CT MRI*. 2010; 31: 158-170.
51. Son Bui Binh Bao, Tuan Thai Viet, Phu Nguyen Manh, Hoa Nguyen Thi Kim, Pulmonary artery sling. *J. Pediatric Surgery Case Rep*. 2020; 63: 101657. doi: 10.1016/j.epsc.2020.101657.
52. Epelman M., Daltro P., Soto G. et al. Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging, 2013. Chapter 53; 550-566.e2.
53. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. М.: Медицина, 1996.
54. Иваницкий А.В., Хамзабаев Ж.Х., Подашев Б.И. Аномальный дренаж легочных и системных вен. Алма-Ата: Гылым, 1991.
55. Tarniceriu CC, Hurjui LL, Tanase DM et al. The Pulmonary venous return from normal to pathological – clinical correlations and review of literature. *Medicina*. 2021; 57(3): 293. doi: 10.3390/medicina57030293.
56. Pendela VS, Tan BE, Chowdhury M, Chow M. Partial anomalous pulmonary venous return presenting in adults: a case series with review of literature. *Cureus*. 2020; 12(6): e8388. doi: 10.7759/cureus.8388.
57. Goerne H., Rajiah P.Sh. Total anomalous pulmonary venous return. *Radiology* 2023; 307: 3. doi: 10.1148/radiol.222085.
58. Dillman J.R., Yarram S.G., Hernandez R.J. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *Am. J. Roentgenol*. 2009; 192(5): 1272-1285.
59. Epelman M, MacDonald C. Partial and total anomalous pulmonary venous connections. Chest radiographic interpretation in pediatric cardiac patients. New York: Thieme Medical Publishers, 2010.
60. Dutta A, Zuiderveld L. Incidental finding of anomalous pulmonary venous return of the left upper lobe, a rare anatomical variation. *J Patient Cent Res Rev*. 2021; 8(3): 277-280. doi: 10.17294/2330-0698.1809.
61. Konen E, Raviv-Zilka L, Cohen RA et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformating. *Radiographics*.
62. Leena Khalifa Sulaibikh, Neale N. Kalis, Rajesh Jayakumar, Suad R Al Amer, Vimalarani Arulselvam. A review on the spectrum of partial anomalous pulmonary venous connections: the added value of computed tomography imaging. *Radiology and Medical Diagnostic Imaging*. 2020. 2613-7836. doi: 10.31487/j.RDI.2020.01.01.
63. Thacker P.G., Rao A.G., Hill J.G., Lee E.Y. Congenital lung anomalies in children and adults. Current concepts and imaging findings. *Radiol Clin N Am* 2014; 52: 155-181.
64. Cong CV, Ly TT, Duc NM. Unilateral pulmonary vein atresia: Literature overview and case report. *Radiol Case Rep*. 2022; 17(4): 1313-1317. doi: 10.1016/j.radcr.2022.01.057.
65. Frank, D.B., Levy, P.T., Stiver, C.A. et al. Primary pulmonary vein stenosis during infancy: state of the art review. *J Perinatol* 41, 1528–1539 (2021). <https://doi.org/10.1038/s41372-021-01008-7>.
66. Vyas HV, Greenberg SB, Krishnamurthy R. MR Imaging and CT evaluation of congenital pulmonary vein abnormalities in neonates and infants. *Radiographics*. 2012; 32: 87-98. .
67. Dominguez Garcia O, Granados Ruiz MA, Sanchez-Redondo MD, et al. A difficult emergency surgical diagnosis: atresia of the common pulmonary vein. *Pediatr Cardiol*. 2009; 30: 989-991 .
68. M. Kardos & P. Tittel (2021) Bilateral pulmonary vein atresia revealed with CT, *Acta Cardiologica*, 76:8, 909-911, DOI: 10.1080/00015385.2020.1775392.
69. Heyneman LE, Nolan RL, Harrison JK, et al. Congenital unilateral pulmonary vein atresia. *Am J Roentgenol*. 2001; 177: 681-685. .
70. Pourmoghadam KK, Moore JW, Khan M, et al. Congenital unilateral pulmonary venous atresia: definitive diagnosis and treatment. *Pediatr Cardiol*. 2003;24:73-79. .
71. Latson LA, Prieto LR. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Circulation*. 2007; 115: 103-108.
72. Breinholt JP, Hawkins JA, Minich L, et al. Pulmonary vein stenosis with normal connection: associated cardiac abnormalities and variable outcome. *Ann Thorac Surg*. 1999; 68: 164-168. .
73. Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg*. 2005; 79: 596-606. .
74. Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, et al. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg*. 1998; 66: 1514-1520. .
75. Okamoto R, Miyazaki O, Aoki H, Tsutsumi Y, Miyasaka M, Hoshiai M, Nosaka S. Mediastinal and hilar soft tissue mass-like lesions in congenital unilateral pulmonary vein atresia: A retrospective review of seven pediatric patients. *Pediatr Int*. 2020 Nov;62(11):1234-1240. doi: 10.1111/ped.14307.
76. Fraser R, Colman N, Muller NL, et al. Developmental and metabolic lung disease. In: Fraser R, Colman N, Muller NL, et al, editors. *Synopsis of diseases of the chest*. 3rd edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. 188-221.
77. Remy-Jardin M, Remy J, Mayo JR, et al. Vascular anomalies of the lung. In: Remy-Jardin M, Remy J, Mayo JR, et al, editors. *CT angiography of the chest*.

Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 97-114.

78. F. Jaafari et al. Pulmonary Venous Varix: A Typical Diagnosis In Imaging. *Sch J Med Case Rep*, 2021. Mar 9(3): 265-268.

79. Maruyama T, Kariya S, Nakatani M, Ono Y, Ueno Y, Komemushi A, Tanigawa N. Congenital pulmonary varix: Two case reports. *Medicine (Baltimore)*. 2021 Dec 23; 100(51): e28340. doi: 10.1097/MD.00000000000028340.

80. Borkowski GP, O'Donovan PB, Troup BR. Pulmonary varix: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1981; 5: 827-9.

81. Chaise LS, Soulen R, Teplick S, et al. Computed tomographic diagnosis of pulmonary varix. *J Comput Tomogr* 1983; 7: 281-284.

82. Vanherreweghe E, Rigauts H, Bogaerts Y, Meelus L. Pulmonary vein varix: diagnosis with multi-slice helical CT. *Eur Radiol* 2000; 10:1315-1317.

83. Ferretti GR, Arbib F, Bertrand B, et al. Haemoptysis associated with pulmonary varices: demonstration using computed tomography angiography. *Eur Respir J* 1998; 12: 989-92.

84. Abujudeh H. Pulmonary varix: blood flow is essential in the diagnosis. *Pediatr Radiol*. 2004; 34: 567-569.

### Информация об авторах

**Коков Леонид Сергеевич** — д. м. н., профессор, академик РАН, руководитель научного отдела неотложной кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии ГБУЗ «НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского» Департамента здравоохранения Москвы; зав. кафедрой рентгенэндоваскулярной и сосудистой хирур-

гии факультета дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Министерства здравоохранения РФ; тел.: (499) 628-2966; e-mail: lskokov@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3167-3692>)

**Вишнякова Мария Валентиновна** — д. м. н., зав. кафедрой лучевой диагностики ГБУЗ Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф. Владимирского»; e-mail: cherridra@list.ru (SPIN: 7748-1831; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2649-4198>)

**Вишнякова Марина Валентиновна** — д. м. н., ведущий научный сотрудник отделения лучевой диагностики ГБУЗ Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт имени М.Ф. Владимирского»; e-mail: cherridra@mail.ru (SPIN: 1137-2991, ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3838-636X>)

**Зятенкова Елена Витальевна** — к. м. н., руководитель клиники предиктивной и интегративной медицины, научный сотрудник отдела фундаментальных и прикладных аспектов ожирения ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр терапии и профилактической медицины» Министерства здравоохранения РФ; доцент кафедры терапии и профилактической медицины ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Министерства здравоохранения РФ; e-mail: EZiatenkova@gnicpm.ru (Author ID: 55600102900, SPIN: 4837-3152, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7775-1393>)