

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ СОЧЕТАННОЙ ПАТОЛОГИИ – АНОМАЛЬНЫЙ ДРЕНАЖ ПОРТАЛЬНОЙ СИСТЕМЫ В КОРОНАРНЫЙ СИНУС, ГИПОПЛАЗИЯ ПРАВОЙ ВЕТВИ ВОРОТНОЙ ВЕНЫ И ВЫСОКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Готье С.В.^{1, 2}, Иванов А.С.³, Цирульникова О.М.^{2, 4}, Гламазда С.В.³,
Лебедева А.В.³, Сацюк О.В.³, Абрамова Н.Н.⁵

¹ ФГБУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация

² Кафедра трансплантологии и искусственных органов ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова», Москва, Российская Федерация

³ Кардиохирургическое отделение № 4 (отделение врожденных пороков сердца) ФГБУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация

⁴ Отдел клинической трансплантологии того же центра

⁵ Отделение рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии того же центра

Цель: представить редкий случай сочетанной патологии – аномальный дренаж портальной системы в коронарный синус, гипоплазия правой ветви воротной вены и высокая легочная гипертензия. **Материалы и методы.** Пациент П. 22 лет поступил в отделение хирургии врожденных пороков сердца ФГБУ «ФНЦ трансплантологии и искусственных органов им. акад. В.И. Шумакова». После обследования поставлен диагноз «врожденный порок – аномалия впадения воротной вены в правое предсердие; недостаточность трехстворчатого клапана 3–4-й степени; высокая легочная гипертензия; недостаточность кровообращения II, III функциональный класс». По данным спиральной компьютерной томографии, отсутствует внутripеченочное деление воротной вены. Вена дренируется в правое предсердие посредством шунта диаметром 2,3 см следующего от воротной вены в коронарный синус. **Результаты.** Учитывая бесперспективность консервативной терапии, для пациента единственным методом радикальной помощи является двухэтапное хирургическое вмешательство – трансплантация сердечно-легочного комплекса и трансплантация печени. **Заключение.** Описанный редкий клинический случай демонстрирует сочетание врожденной аномалии портальной системы и сердца с высокой легочной гипертензией, в основе которого лежит функционирующий эмбриональный венозный проток (ductus venosus), шунтирующийся в обход печени в правое предсердие (коронарный синус), в сочетании с гипоплазией правой воротной вены.

Ключевые слова: гипоплазия воротной вены, аномальный дренаж портальной системы.

RARE CLINICAL CASE – AN ABNORMAL DRAINAGE OF PORTAL SYSTEM TO THE CORONARY SINUS, HYPOPLASIA OF THE RIGHT BRANCH OF THE PORTAL VEIN AND HIGH PULMONARY HYPERTENSION

Gautier S.V.^{1, 2}, Ivanov A.S.³, Tsiurulnikova O.M.^{2, 4}, Glamazda S.V.³,
Lebedeva A.V.³, Satsyuk O.V.³, Abramova N.N.⁵

¹ V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Moscow, Russian Federation

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University. Department of Transplantology and Artificial organs, Moscow, Russian Federation

³ Division of surgery of congenital heart diseases of V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs, Ministry of Health of Russian Federation, Moscow, Russian Federation

⁴ Department of Clinical Transplantation at the same center

⁵ X-ray computed and magnetic resonance imaging Division at the same center

Aim: to present an exceptional case of the combined pathology – an abnormal drainage of portal system to the coronary sinus, hypoplasia of the right branch of the portal vein and high pulmonary hypertension. **Materials and methods.** The patient P. of 22 years old arrived at congenital heart diseases surgical unit of V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs. After the examination he was diagnosed with congenital disease – abnormal confluence of the portal vein in the right atrium. Insufficiency of the tricuspid valve 3–4. High pulmonary hypertension. Insufficiency of blood circulation of IIa, III functional class. After computer tomography there is no division of the portal vein. Vein is drained in the right atrium bypass with a diameter of 2,3 cm following from the portal vein to the coronary sinus. **Results.** Considering hopelessness of conservative therapy the only method of the radical help to the patient is two-stage surgical intervention – transplantation of a heart-pulmonary complex and liver transplantation. **Conclusion.** Presented rare clinical case demonstrates the combination of congenital anomalies of the portal system and the heart with high pulmonary hypertension, and is based on a functioning fetal venous duct (ductus venosus), bypassing the liver in the right atrium (coronary sinus) in combination with hypoplasia of the right portal vein.

Key words: hypoplasia of portal vein, abnormal drainage of portal vein.

Аномалия дренирования портальной вены в полости сердца – это редкая врожденная патология, в мировой литературе описано 30 наблюдений. При этом врожденное отсутствие воротной вены практически у каждого пациента сочеталось с врожденными пороками сосудов разных органов. Значительно чаще встречается сообщение между системами воротной и нижней полых вен, что особенно выражено при развитии портальной гипертензии [1–4, 11, 12].

Цель: представить редкое клиническое наблюдение – сочетание аномального дренажа портальной вены в коронарный синус, гипоплазии правой ветви воротной вены и наличия высокой легочной гипертензии.

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Первое упоминание о строении печени и ее сосудов принадлежит F. Glisson (1654). Н. Rex (1888) установил, что основной ствол воротной вены в воро-

тах печени делится на правую и левую долевыми ветви. Ф.Ш. Валькер (1920), В.С. Гудкова (1948), Л.Д. Василенко (1957), С.А. Боровков (1960) выделяли от 4 до 13 анатомических вариантов образования ствола воротной вены из притоков. К.Х. Шмидель (1748) отмечал наличие 4 групп анастомозов – в области желудка, пищевода, толстой кишки и в малом тазу. Позднее эти сведения были дополнены описанием сосудов круглой связки печени. Клод Бернар обнаружил прямые сообщения между нижней полых и воротной венами (1858). Порто-портальные анастомозы впервые обнаружила Р.С. Sappey Marie (1888), позднее их исследовали Пик (1909), Ф.Ш. Валькер (1920), В.С. Гудкова (1948), А.М. Шепелев (1959) и др. Попутно изучению ветвей воротной вены отмечалось строение и топография печеночных вен, однако первое наиболее полное описание их было дано только К.Н. Делицовой (1948), а позднее Т.Н. Дорониной (1959), и показаны различные аномалии их развития [8, 10, 11].

Готье Сергей Владимирович – д. м. н., академик РАН, профессор, директор ФГБУ «Федеральный научный центр им. акад. В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация, заведующий кафедрой трансплантологии и искусственных органов ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова», Москва, Российская Федерация. *Иванов Алексей Сергеевич* – д. м. н., профессор, заведующий кардиохирургическим отделением № 4 (отделение врожденных пороков сердца) того же центра. *Цирульникова Ольга Мартеновна* – д. м. н., главный научный сотрудник отдела клинической трансплантологии того же центра; профессор кафедры трансплантологии и искусственных органов ГБОУ ВПО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова», Москва, Российская Федерация. *Гламазда Сергей Владимирович* – к. м. н., врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 4 (отделение врожденных пороков сердца) ФГБУ «Федеральный научный центр им. акад. В.И. Шумакова» Минздрава РФ, Москва, Российская Федерация. *Лебедева Алена Валерьевна* – к. м. н., врач-кардиолог того же отделения. *Сацюк Ольга Владимировна* – врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения № 4 (отделение врожденных пороков сердца) того же центра. *Абрамова Наталья Николаевна* – к. м. н., зав.отделением рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии того же центра.

Для корреспонденции: Сацюк Ольга Владимировна. Адрес: 123182, Москва, ул. Щукинская, д. 1. Тел.: 8 (499) 193-00-13; 8-915-190-41-00. E-mail: satsuk_olia@mail.ru.

Gautier Sergey Vladimirovich – academician of the RASci, director of «V.I. Shumakov Federal Research Center of Transplantology and Artificial Organs»; Head of Transplantology and Artificial Organs Department, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation. *Ivanov Aleksey Sergeevich* – prof., Head of Congenital Heart Diseases Surgery Unit at the same center. *Tsirulnikova Olga Martenovna* – Principal Research Fellow at the same center; professor at the Transplantology and Artificial Organs Department at the same University. *Glamazda Sergey Vladimirovich* – surgeon, division of surgery of congenital heart diseases at the same center. *Lebedeva Alena Valerievna* – cardiologist at the same center. *Satsyuk Olga Vladimirovna* – surgeon at the same center. *Abramova Natalia Nikolaevna* – cand. of med. sci. department X-ray computed and magnetic resonance imaging at the same center.

For correspondence: Satsyuk Olga Vladimirovna. Address: 123182, Moscow, Schukinskaya, 1. Tel.: 8 (499) 193-00-13; 8-915-190-41-00. E-mail: satsuk_olia@mail.ru.

ЭТИОЛОГИЯ, ЭМБРИОЛОГИЯ

В раннем онтогенезе, начиная с 6-й недели, печень является органом кроветворения, а с 12-й недели синтезирует желчь. В эмбриональный период кровь поступает в печень по пупочной вене, проходящей по свободному краю *ligamentum falciforme* в левую ветвь воротной вены. Эта часть *v. portae* соединяется с печеночной веной через *ductus venosus*, далее кровь поступает в правое предсердие. В эмбриональный период кровь из плаценты через пупочный канатик поступает в печень по пупочным венам, впадающим в *sinus venosus*. По мере роста печени пупочные вены быстро соединяются и формируют *hepatic sinusoid*, откуда кровь идет к сердцу. Правые и центральные пупочные вены атрофируются интранатально, по мере формирования печеночных синусов. Дистальная часть левой пупочной вены достаточно большая и сохраняется до рождения, после чего формирует серповидную связку (*ligamentum falciforme*). Из желточных вен, располагающихся между синусоидами и *sinus venosus*, формируются печеночные вены. Интранатально кровоток через правую желточную вену больше, чем через левую. Кровоток в левой пупочной вене идет более коротким путем к сердцу, за счет *ductus venosus*, который имеет анастомозы с *v. porte*. *Ductus venosus* – это диагональный сосуд, сформировавшийся между правой и левой пупочными венами, на фоне быстрого роста правой доли печени и формирования в ней внутрипеченочных сосудов, играющий распределяющую роль и направляющий кровь от плаценты к сердцу, минуя внутрипеченочные сосуды на стадии их формирования. Таким образом, *ductus venosus* представляет собой большой венозный шунт в обход печени (рис. 1). После рождения пупочные вены и *ductus venosus* облитерируются и превращаются в круглую связку (*ligamentum teres*) (рис. 2). В первые же часы после рождения эти структуры можно визуализировать как каналкулярные. Позднее *ligamentum teres* видна как плотная структура, распространяющаяся от левой части воротной вены. Если возникает возрастание внутрипеченочного венозного давления (при циррозе), круглая связка печени реканализируется. Портальная кровь начинает оттекать от печени к пупку, в результате чего варикозно расширяются околопупочные вены (*caput medusae*) [5–7, 10–12].

АНАТОМИЯ КРОВООБРАЩЕНИЯ ПЕЧЕНИ

К печени по печеночной артерии и воротной вене поступает до 20% общего объема сердечного выброса. Печеночная артерия отходит от чревного ствола и обеспечивает 25–30% афферентного кровотока, доставляя к печени более 50% потребляемого кислорода, утилизируемого органом в состоянии

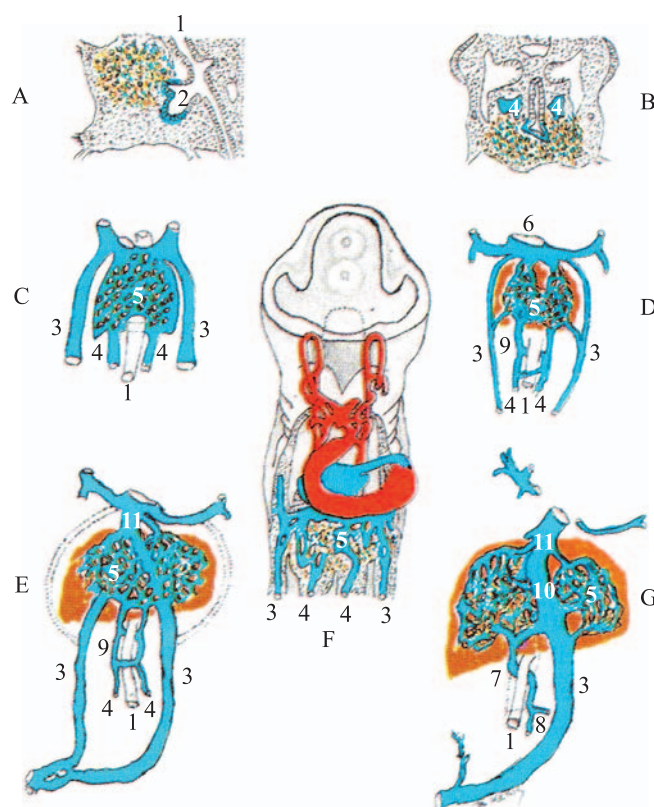


Рис. 1. Схема развития пупочных, желточных, пупочно-кишечных сосудов в области печени в эмбриональном периоде: А – сагитальный срез в области печени; В – поперечный срез в области печени; С – вид органов брюшной полости в 3–5 недель; D – на сроке 4 недели; E – на сроке 5 недель; F – на сроке 7 недель; 1 – примитивная кишечная трубка; 2 – печеночный дивертикул (дивертикул экстрапеченочных протоков); 3 – пупочная вена; 4 – желточные пупочно-кишечные вены; 5 – синусоиды печени; 6 – проток Кювье (duct of Cuvier); 7 – портальная вена; 8 – селезеночная и верхняя брыжеечная вены и область их соединения, участвующая в формировании портальной вены; 9 – анастомозы между желточными и пупочно-кишечными сосудами; 10 – венозный проток (Arrandius ductus); 11 – печеночные вены

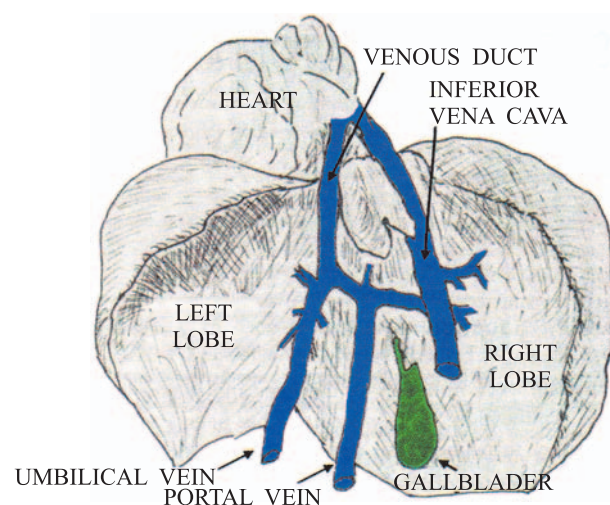


Рис. 2. Развитие вен печени после рождения (в постнатальном периоде)

покая. В то же время воротная вена, формирующаяся при слиянии селезеночной и верхней брыжеечной вен, обеспечивает 70–75% общего печеночного кровотока, но доставляет к органу менее 50% необходимого кислорода. Кровь из печеночных артериол и воротных венул поступает в синусоиды, далее в центральные венулы, образующие печеночные вены. Эфферентный кровоток осуществляется по печеночным венам, впадающим в нижнюю полую вену. Уменьшение поступления крови по воротной вене приводит к немедленному усилению кровотока по печеночной артерии [11, 12].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

В представленном ниже клиническом случае аномальный дренаж портальной вены в коронарный синус сочетался с гипоплазией правой ветви воротной вены и легочной гипертензией IV степени.

Больной П. 22 лет поступил в отделение хирургического лечения ВПС ФГБУ «ФНЦ трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» 11 февраля 2013 г. с диагнозом «врожденный порок – аномалия впадения воротной вены в правое предсердие; недостаточность трехстворчатого клапана 3-й степени; высокая легочная гипертензия; недостаточность кровообращения II а, функциональный класс III; портальная гипертензия».

При поступлении пациент предъявлял жалобы на слабость, повышенную утомляемость, одышку и сердцебиение при физической нагрузке, купирующиеся в покое, периодические отеки стоп, покашливания, усиливающиеся осенью, снижение аппетита и головные боли, возникающие через некоторое время после приема пищи.

Из анамнеза известно, что ребенок от 2-й беременности, протекавшей на фоне ОРВИ на ранних сроках беременности, угрозе прерывания беременности в I-м триместре, от 1-х своевременных самостоятельных родов. С 7 лет у пациента был диагностирован врожденный порок сердца – дефект межпредсердной перегородки. Мальчик наблюдался с пороком сердца в кардиологическом центре по месту жительства. В 2001 г. по ЭХО-КГ была выявлена умеренная дилатация правых отделов сердца и относительная трикуспидальная недостаточность I–2-й степени, идиопатическое расширение легочной артерии. Было рекомендовано оперативное лечение порока сердца (ДМПП). В 2002 г. при предоперационном обследовании на ангиокардиографическом исследовании было подтверждено наличие ДМПП без гемодинамически выраженного сброса и высокая легочная гипертензия (СДЛА – 95 мм рт. ст., ДДЛА – 37 мм рт. ст.,

ср.ДЛА – 56 мм рт. ст.). В связи с наличием высокой легочной гипертензии оперативное лечение не проводилось, назначена симптоматическая терапия. В 2007 г. поставлен диагноз «первичная легочная гипертензия, относительная недостаточность трикуспидального клапана 3-й степени; НК 2а». Назначен был прием норвакса (5 мг/сут), варфарина (2,5 мг/сут). В 2011 г. повторно проводилось ангиографическое исследование с катетеризацией правых отделов сердца, на котором выявлено наличие СДЛА – 90 мм рт. ст. и на ЭХО-КГ право-левый сброс в области межпредсердного сообщения. В ноябре 2012 г. пациент направлен в ФГБУ «Российский кардиологический научно-производственный комплекс» Министерства здравоохранения РФ для уточнения диагноза и подбора терапии, где при обследовании была выявлена аномалия впадения воротной вены в правое предсердие. Пациенту рекомендована консультация в ФГБУ «ФНЦТИО имени академика В.И. Шумакова» для решения вопроса о возможности реконструктивной операции на воротной вене.

При осмотре – кожные покровы бледной окраски, чистые. Телосложение астеническое. Грудная клетка деформирована, кифосколиоз. Область сердца не изменена. В легких дыхание жестковатое, проводится во все отделы, хрипов нет. Визуально определяется верхушечный толчок в области 5-го межреберья по среднеключичной линии слева от грудины. При аускультации – тоны сердца ясные, ритмичные с ЧСС 92 удара в минуту, акцент 2-го тона во 2-м межреберье слева от края грудины. Выслушивается систолический шум с максимальной интенсивностью во 2-м межреберье слева от края грудины и над областью мечевидного отростка. Живот в размерах не увеличен, при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень не увеличена, пальпация безболезненная. Селезенка не пальпируется. Симптом «поколачивания» отрицательный с обеих сторон. Периферических отеков нет.

ЭКГ: синусовый ритм, правильный, с ЧСС 92 удара в минуту, резкое отклонение электрической оси сердца вправо, блокады задней ветви левой ножки пучка Гиса.

Рентгенография органов грудной клетки: расширение сердца за счет правого предсердия с экспансией его стенки. Корни легких расширены, пульсация их усилена. Отмечается по левому контуру выбухание дуги легочной артерии (рис. 3).

ФВД – жизненная емкость легких значительно снижена. Признаки умеренной рестрикции аппарата вентиляции.

Эхо-КГ: размер левого желудочка: (КДР – 4,3 см; КСР – 2,5 см, ФИ – 65%), левое предсердие – 2,8 см (3,1 × 3,0 см), правый желудочек – 2,6 см. Толщи-



Рис. 3. Рентгенография органов грудной клетки



Рис. 4. Трансторакальная эхокардиография. Расширение ствола легочной артерии и ее ветвей (d Ла – 3,8 см, d правая ветвь Ла – 2,3 см, d левая ветвь Ла – 2,5 см)

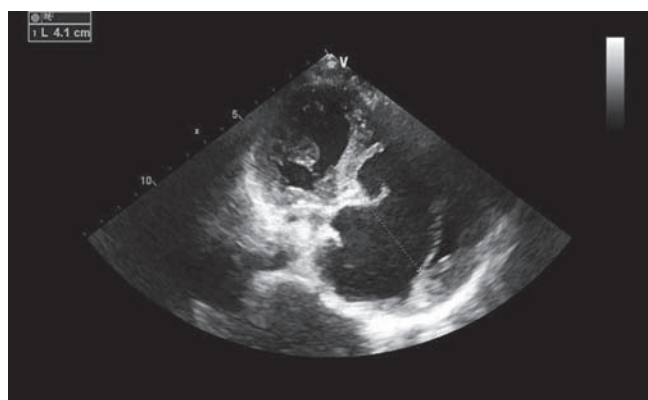


Рис. 5. Трансторакальная эхокардиография. Расширение фиброзного кольца трехстворчатого клапана (D = 41 мм)

на МЖП – 1,5 см, толщина задней стенки ЛЖ – 1,5 см, толщина передней стенки ПЖ – 1,0 см. Правое предсердие – 4,2 × 3,9 см. Диаметр аорты на уровне ФК – 2,1 см, восходящий отдел – 3,4 см. Аортальный клапан без особенностей. Митральный клапан – без особенностей, степень регургитации – 0–I ст. Трехстворчатый клапан – ФК – 46 мм, створки фиброзно изменены, подвижные. Регургитация в правое предсердие – 3-й степени. Диаметр ФК легочной артерии – 30 мм, Vmax – 1,28 м/с, диаметр ствола – 36 мм, правая ветвь – 19 мм, левая – 23 мм. Пиковый градиент давления на клапане легочной артерии максимально – 134 мм рт. ст. МПП и МЖП интактны. Расширен коронарный синус (рис. 4–7).

Спиральная компьютерная томография органов грудной клетки и брюшной полости с контрастированием: сердце увеличено в размерах, преимущественно за счет правых отделов. Размеры правого предсердия – 5,0 × 7,0 см, левого предсердия – 2,7 см, КДР ПЖ – 5,7 см, КДР ЛЖ – 3,9 см. Миокард не утолщен, отмечается повышенная трабекулярность ПЖ, гипертрофия модераторного пучка. Данных за септальные дефекты не получено. Отмечается расширение коронарного синуса до 2,2 см. В коронарный синус открывается шунт диаметром 2,3 см, следующий из брюшной полости, анастомозированный с воротной веной. Ствол легочной артерии расширен до 4,8 см, диаметр правой ветви ЛА – 2,6 см, левой – 2,7 см. Данных за тромбоз не получено. Легочные вены впадают в левое предсердие. Данных за аномальный дренаж не получено. ВПВ – обычно сформирована, впада-

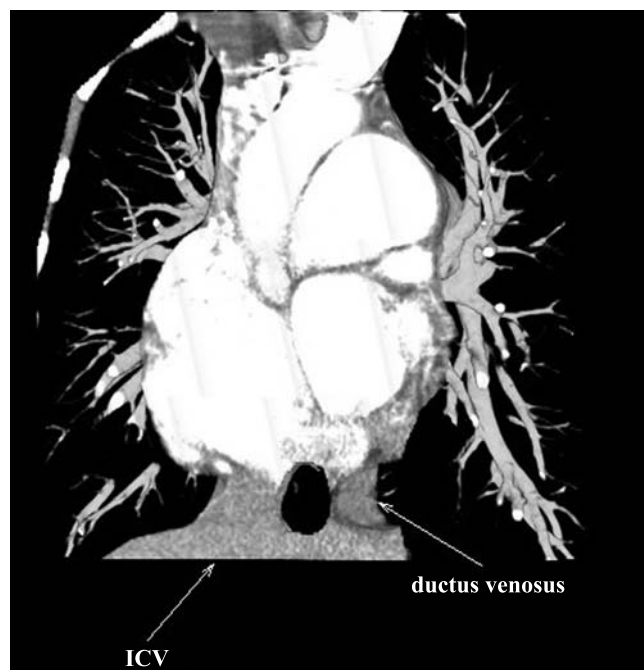


Рис. 6. Спиральная компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием



Рис. 7. Спиральная компьютерная томография органов грудной клетки с контрастированием: 1 – шунт (*ductus venosus*), соединяющий *v. porte* и впадающий в правое предсердие (коронарный синус)

ет в ПП, диаметр при впадении в ПП $2,7 \times 2,3$ см. Диаметр восходящей аорты – 3,3 см, дуги – 2,2 см. В полости перикарда содержимого не выявлено.

Брюшная полость – свободной жидкости не выявлено. Печень обычной формы, с четкими контурами, не увеличена (верхне-нижний размер – 8,5 см, левой доли – 5,0 см). Плотность паренхимы печени в пределах нормы, очаговых изменений не выявлено. Внутриворотные протоки не расширены. Структуры ворот печени дифференцированы. Ствол воротной вены обычного расположения и диаметра, отсутствует внутриворотное деление воротной вены. Вена дренируется в правое предсердие посредством вышеописанного шунта. Желчный пузырь увеличен, с наличием двух перетяжек в области дна и тела. Содержимое его однородное, без конкрементов. Поджелудочная железа, селезенка и почка без патологии.

МР-томография головного мозга: выявлены симметричные зоны по типу дегенерации в проекции базальных ядер мозга.

Консультирован неврологом – на момент осмотра данных за поражение нервной системы нет.

УЗИ органов брюшной полости – размеры печени не увеличены (правая доля 13,2 см, левая – 5,9 см). Контур ровный, четкий. Паренхима диффузно изменена за счет фиброзных изменений, эхогенность умеренно. Отмечена гиперэхогенность стенок сосудов и желчных протоков. Атипичное строение воротной вены – прослеживается до уровня ворот,

диаметром 1,1 см в месте слияния верхней брыжеечной вены и селезеночной вены. В паренхиме печени правая ветвь 8 мм после деления и далее не прослеживается. Левая ветвь диаметром 1,2 см в месте деления и далее диаметром 1,3–1,5 см единым стволом проходит через левую долю печени, причем кровоток трехфазный, как в печеночных венах. Печеночная артерия лоцируется на уровне ворот печени в паренхиме. Нижняя полая вена – диаметр 1,7 см. Поджелудочная железа не увеличена и не изменена. Селезенка – размеры не увеличены, $10,2 \times 2,9$ см, $S = 29$ см². Селезеночная вена 7 мм, кровоток трехфазный, по типу артериального $V_{\max} = 58$ см/с.

ЭГДС – поверхностный гастрит. Дуоденит.

В анализах крови на себя обращает внимание эритроцитемия ($5,87 \times 10^{12}/л$), гиперглобинемия (193 г/л), тромбоцитопения ($105 \times 10^9/л$), что, очевидно, связано с наличием высокой легочной гипертензии, гипербилирубинемия (общий билирубин – 58,6 ммоль/л, прямой билирубин – 7,9 ммоль/л). Коагулограмма – агрегация с адренином 25%, с АДФ – 50%, АЧТВ – 37, ПТИ 67%, МНО – 1,55, фибриноген – 1500, РКФМ – 3,5. Анализ крови на вирусные гепатиты – отрицательный.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

В норме к печени по печеночной артерии и воротной вене поступает до 20% общего объема сердечного выброса. Печеночная артерия отходит от чревного ствола и обеспечивает 25–30% афферентного кровотока. Воротная вена, формирующаяся при слиянии селезеночной и верхней брыжеечной вен, обеспечивает 70–75% общего печеночного кровотока. Кровь из печеночных артериол и воротных венул поступает в синусоиды, далее в центральные венулы, образующие печеночные вены. Эфферентный кровоток осуществляется по печеночным венам, впадающим в нижнюю полую вену. Уменьшение поступления крови по воротной вене приводит к немедленному усилению кровотока в печеночной артерии, $V_{\max}$ в печеночной артерии 41 см/сек (норма до 65–70 см/сек), что говорит о наличии разгрузочного шунта, связанного с воротной системой печени. По данным УЗДС сосудов печени, кровоток в воротной вене изменен (из-за гипоплазии воротной системы), трехфазный, снижен, как в печеночных венах, из-за этого полноценного кровотока в печени не осуществляется, но так как имеется обходной эмбриональный шунт, по которому осуществляется как бы разгрузка объема кровотока в обход печени, то благодаря ему у пациента еще не развилось на фоне имеющейся портальной гипертензии расширение вен пищевода, гиперспленомегалия.

На основании полученных данных при обследовании установлен диагноз «врожденный порок – аномальный дренаж портальной вены в коронарный синус; гипоплазия правой воротной вены; недостаточность трехстворчатого клапана III степени; легочная гипертензия IV степени; недостаточность кровообращения IIб, функциональный класс IV».

Учитывая бесперспективность консервативной терапии, для пациента с наличием врожденной патологии сердца и печени, осложненной высокой легочной гипертензией, единственным методом радикальной помощи является хирургическое вмешательство. Показано 1-м этапом выполнить трансплантацию сердечно-легочного комплекса, при этом анатомия аномального дренажа портальной системы будет анастомозирована с правым предсердием сердечно-легочного комплекса, 2-й этап – ортотопическая трансплантация печени с разобщением соустья портальной вены и правого предсердия. Из доступной отечественной и зарубежной литературы описание случаев оперативного лечения такого порока сердца и печени нами не найдено.

Пациент от предложенного оперативного лечения отказался. В настоящее время проводится терапия (динамико, дилтиазем, аспирин-кардио).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Описанный редкий клинический случай демонстрирует сочетание врожденной аномалии портальной системы и сердца с высокой легочной гипертензией, в основе которого лежит функционирующий эмбриональный венозный проток (*ductus venosus*), шунтирующийся в обход печени в правое предсердие (коронарный синус), в сочетании с гипоплазией правой воротной вены.

Этиологический фактор (ОРВИ с высокой лихорадкой в 1-м триместре беременности, угроза прерывания беременности), возможно, оказывал влияние на плод на ранних сроках его формирования, в период кардиогенеза и ангиогенеза. В данном случае под влиянием этиологических факторов и в сочетании гипоплазии правой ветви воротной вены у пациента сохранился и функционирует *ductus venosus*, который является компенсаторным сосудом для осуществления кровообращения в печени.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Литтманн И. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов / И. Литтманн, Р. Фоно. М.: Медгиз, 1954. *Littmann. Vrozhdennye poroki serdca i krupnyh sosudov* / I. Littmann, R. Fono. M.: Medgiz, 1954. [In Rus]
2. Бураковский В.И. Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. М.: Медицина, 1989. *Burakovskij V.I. Serdechno-sosudistaja hirurgija* / Pod red. V.I. Burakovskogo, L.A. Bokerija. M.: Medicina, 1989. [In Rus]
3. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / Под ред. А.Д. Вознакова. Киев: Книга плюс, 2010. *Zin'kovskij M.F. Vrozhdennye poroki serdca* / Pod red. A.D. Voznakova. Kiev: Kniga plus, 2010. [In Rus]
4. Мутафьян О.А. Врожденные пороки сердца у детей / О.А. Мутафьян. СПб.: Невский диалект, 2002. *Mutaf'jan O.A. Vrozhdennye poroki serdca u detej* / O.A. Mutaf'jan. SPb.: Nevskij dialekt, 2002. [In Rus]
5. Жеденов В.Н. Легкие и сердце животных и человека. М.: Советская наука, 1954: 202; 105–108. *Zhedenov V.N. Legkie i serdce zhivotnyh i cheloveka*. M.: Sovetskaja nauka, 1954: 202; 105–108. [In Rus]
6. Бодемер Ч. Современная эмбриология: Пер. с англ. / Под ред. Т.А. Детлаф. М.: Мир, 1971: 446; 323–327. *Bodemer Ch. Sovremennaja jembriologija: Per. s angl.* / Pod red. T.A. Detlaf. M.: Mir, 1971: 446; 323–327. [In Rus]
7. Карлсон Б. Основы эмбриологии по Пэттену: Пер. с англ. / Под ред. Б.В. Конюхова. М.: Мир, 1983; 2: 390; 211–218. *Karlson B. Osnovy jembriologii po Pjettenu: Per. s angl.* / Pod red. B.V. Konjuhova. M.: Mir, 1983; 2: 390; 211–218. [In Rus]
8. Ермолов А.С., Чжао А.В., Чугунов А.О. История развития хирургии печени. *Бюллетень сибирской медицины*. 2007; 3: 8–15. *Ermolov A.S., Chzhao A.V., Chugunov A.O. Istorija razvitiya hirurgii pecheni. Bjulleten' sibirskoj mediciny*. 2007; 3: 8–15. [In Rus]
9. Легочная гипертензия у детей / Под ред. Л.А. Бокерия, С.В. Горбачевского, М.А. Школьниковой. М.: Типографика, 2013: 27–88, 124–163, 241–270, 347–376. *Legoch'naja gipertenzija u detej* / Pod red. L.A. Bokerija, S.V. Gorbachevskogo, M.A. Shkol'nikovoj. M.: Tipografika, 2013: 27–88, 124–163, 241–270, 347–376. [In Rus]
10. Rex H. Beitrage zur Morphologie der Saugerleber. *Morph. Jahrb.* 1888: 14–517.
11. McClusky D.A., Lee B.A.J., Skandalaris et al. Hepatic surgical anatomy: Historical partners in progress. *World J. Surg.* 1997; 21: 330–342.
12. Karaliotas C.Ch., Broelsch Ch.E., Habib N.A. et al. Liver and Biliary tract surgery. *Springer-Verlag/Wien*. 2006: 3–33.
13. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal Advance Access*. 2009, 27 August: 4–15.

Статья поступила в редакцию 29.01.2014 г.