



Клиническое наблюдение

Персистирующий евстахийев клапан и транзиторная артериальная гипоксемия у новорожденного: клиническое наблюдение

Тараян М.В.¹ • Дроздова А.И.² • Бондарева И.О.¹ • Ефремов Е.С.¹ • Вишнякова М.В.¹

Тараян Марат Владимирович – канд. мед. наук, врач сердечно-сосудистой хирург отделения кардиохирургии¹; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4620-1679>

✉ 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2–5, Российская Федерация.
Тел.: +7 (916) 693 81 35.
E-mail: tarayan@mail.ru

Дроздова Альфия Измайловна – руководитель отделения детской кардиологии²

Бондарева Ирина Олеговна – врач детский кардиолог отделения кардиохирургии¹

Ефремов Евгений Сергеевич – врач сердечно-сосудистой хирург отделения кардиохирургии¹

Вишнякова Марина Валентиновна – д-р мед. наук, заведующая отделением лучевой диагностики¹; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3838-636X>

¹ ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация

² ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; 115093, г. Москва, ул. Большая Серпуховская, 62, Российская Федерация

Евстахийев клапан (ЕК) располагается в устье нижней полой вены и представляет собой анатомическую структуру нормального сердца. ЕК играет важную роль в фетальном кровообращении, направляя поток крови из нижней полой вены через открытое овальное окно в левое предсердие. Тем самым он обеспечивает системный кровоток у плода, минуя легочную циркуляцию. После рождения, в связи с закрытием открытого овального окна, клапан перестает выполнять свою функцию и подвергается обратному развитию или регрессу. Обычно удлиненный ЕК – клинически незначимая ультразвуковая находка. Но в отдельных случаях он может вызывать выраженные гемодинамические нарушения и как следствие – нарушения ритма, задержку развития у плода и транзиторную гипоксемию у новорожденных. Крайне редко он может быть причиной шунтирования крови через открытое овальное окно справа налево, приводя к десатурации. Клинически это проявляется центральным цианозом новорожденных и младенцев, дифференциальная диагностика состояния проводится в условиях отделений неонатальных реанимаций и интенсивной терапии.

В данном сообщении мы представили случай транзиторной артериальной гипоксемии у младенца с увеличенным ЕК и межпредсердным сообщением. Ребенок 1 месяца жизни был переведен из отделения детской кардиологии с историей транзиторных гипоксических приступов, обусловленных право-левым сбросом

на дефекте межпредсердной перегородки по причине обструкции трикуспидального клапана удлиненным ЕК. Данные инструментальных методов обследования, включая контрастную томографию, подтвердили наши предположения. Стабильное состояние младенца в течение последующих 10 дней наблюдения позволило избрать консервативную тактику до сроков, принятых в лечении детей с дефектом межпредсердной перегородки.

Возможность спонтанной инволюции избыточного ЕК, а также естественный рост ребенка и его внутрисердечных структур определяют, как правило, благополучный прогноз и отказ от хирургического лечения, что и было наглядно продемонстрировано в представленном нами клиническом наблюдении.

Ключевые слова: удлиненный евстахийев клапан, сеть Хиари, право-левый сброс, новорожденные

Для цитирования: Тараян МВ, Дроздова АИ, Бондарева ИО, Ефремов ЕС, Вишнякова МВ. Персистирующий евстахийев клапан и транзиторная артериальная гипоксемия у новорожденного: клиническое наблюдение. Альманах клинической медицины. 2021;49(5):342–346. doi: 10.18786/2072-0505-2021-49-050.

Поступила 28.10.2021; доработана 11.11.2021; принята к публикации 18.11.2021; опубликована онлайн 03.12.2021

Евстахийев клапан (ЕК) – анатомическая структура нормального сердца. ЕК принадлежит важная роль в фетальном кровообращении. Располагаясь в устье нижней полой вены, он направляет поток крови в обход легочной циркуляции из нижней

полой вены через открытое овальное окно в левое предсердие, обеспечивая системный кровоток у плода. После рождения, в связи с закрытием открытого овального окна, клапан перестает выполнять свою функцию и подвергается обратному развитию или регрессу. Существует большая



вариабельность в размерах, форме, протяженности, толщине ЕК, который обнаруживается при эхокардиографическом исследовании (Эхо-КГ) после рождения. В большинстве случаев удлиненный ЕК не вызывает никаких гемодинамических нарушений и не требует лечения [1–3]. Крайне редко он может быть причиной шунтирования крови через открытое овальное окно справа налево, приводя к десатурации, что клинически проявляется центральным цианозом [4–7]. Такие состояния новорожденных и младенцев нуждаются в дифференциальной диагностике в условиях отделений неонатальных реанимаций и интенсивной терапии. В данном сообщении мы представили случай транзиторной артериальной гипоксемии у младенца с увеличенным ЕК и межпредсердным сообщением.

Клиническое наблюдение

Ребенок 1 месяца жизни был переведен в кардиохирургическое отделение с диагнозом транзиторной артериальной гипоксемии, обусловленной, возможно, стенозом трикуспидального клапана. Из анамнеза известно, что ребенок от 3-й беременности, первых родов, от матери 36 лет с отягощенным акушерским анамнезом. Родился в срок, масса тела при рождении 3500 г, рост 54 см, АПГАР – 6–7 баллов. В родильном зале в связи с нарастанием артериальной гипоксемии, зависимостью от кислорода был интубирован и переведен на искусственную вентиляцию легких. При Эхо-КГ критический врожденный порок сердца с дуктусзависимой гемодинамикой не выявлен. В течение последующих 5 суток при нормализации состояния был переведен на вспомогательный режим вентиляции и экстубирован, однако продолжал

демонстрировать умеренную десатурацию – SaO_2 92–94% – и зависимость от кислорода. В связи с наличием внутриутробной инфекции (высокие титры цитомегаловируса, герпеса) получал специфическую противовирусную терапию, был проведен курс антибактериальной терапии. За время пребывания в отделении патологии новорожденных дважды отмечались эпизоды десатурации и беспокойства с падением SaO_2 до 88%. Указанные состояния купировались самостоятельно. Ребенок был выписан из отделения под наблюдение педиатра по месту жительства, однако через 2 недели госпитализирован в кардиологическое отделение в связи с повторным эпизодом десатурации и цианоза. При экспертном Эхо-КГ исследовании обнаружен удлиненный ЕК, пролабирующий через трикуспидальный клапан в правый желудочек и создающий умеренную его обструкцию, небольшой дефект межпредсердной перегородки с право-левым сбросом крови. Ребенок был переведен в кардиохирургический стационар для дообследования и определения дальнейшей тактики лечения.

На момент поступления в стационар состояние пациента удовлетворительное. За месяц жизни отмечена хорошая прибавка в массе тела – 900 г. Кожные покровы и видимые слизистые розовые. В легких пуэрильное дыхание, проводится во все отделы. Частота сердечных сокращений – 127 в минуту, артериальное давление на руках и ногах без градиента – 78/46 мм рт. ст., SaO_2 по пульсоксиметру 94–95%, печень не увеличена, периферический кровоток удовлетворительный. При рентгенографии в прямой проекции сердце расширено в поперечнике, легочный рисунок обогащен (рис. 1).

При трансторакальной Эхо-КГ размеры полостей сердца были в пределах возрастной нормы. Размеры клапанов аорты и легочной артерии были сопоставимы

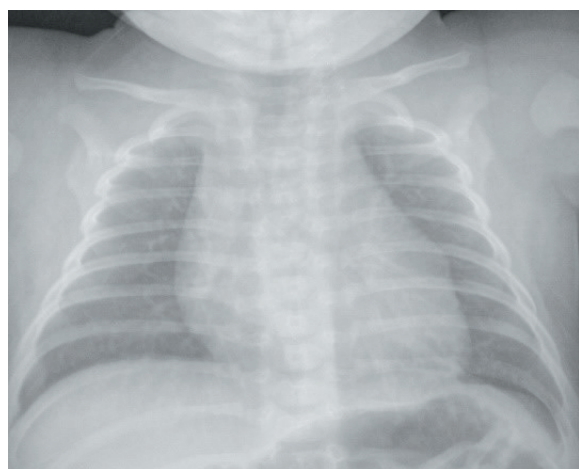


Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции, расширение тени сердца (кардиоторакальный индекс 58%)

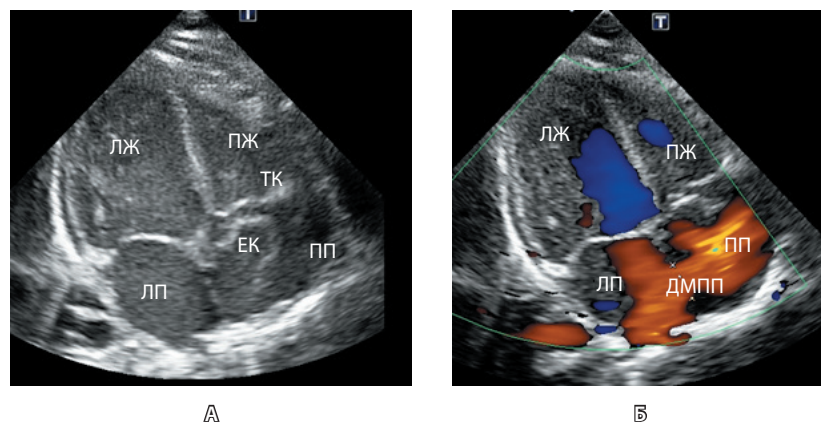


Рис. 2. Трансторакальная эхокардиография, четырехкамерная проекция: А – линейный эхо-сигнал в проекции трикуспидального клапана (ТК), Б – цветная доплер-эхокардиография, лево-правый сброс на дефект межпредсердной перегородки (ДМПП); ЕК – евстахиев клапан, ЛЖ – левый желудочек, ЛП – левое предсердие, ПЖ – правый желудочек, ПП – правое предсердие

и составили 8 и 9 мм соответственно. В сечении сердца по длинной оси из четырехкамерной позиции лоцировался удлинненный ЕК, пролабирующий в полость правого предсердия, располагаясь над трикуспидальным клапаном. Удлинненный ЕК создавал незначительную обструкцию кровотока – пиковый диастолический градиент давления 7–10 мм рт. ст. В области межпредсердной перегородки обнаружен центральный ее дефект 7 мм с право-левым сбросом крови в отдельных кардиоциклах (преимущественно сброс через дефект лево-правый) (рис. 2).

При мультиспиральной компьютерной томографии с контрастированием (со специальным разведением контрастного препарата для уменьшения артефактов в правых камерах сердца) в полости правого предсердия обнаружен линейный дефект контрастирования неправильной формы, расцененный как сеть Хиари (рис. 3).

В течение всего периода наблюдения состояние ребенка было стабильным, эпизодов десатурации и признаков недостаточности кровообращения не отмечено. Учитывая стабильность клинического состояния, а также отсутствие значимых нарушений центральной гемодинамики от хирургического вмешательства решено воздержаться, ребенок был выписан из клиники.

Обсуждение

Удлинненный ЕК, обнаруживаемый после рождения в полости правого предсердия, часто называют сетью Хиари по имени Ханса Хиари, описавшего это образование в 1897 г. [8]. Обычно остатки ЕК, или сеть Хиари, выглядят как тонкая удлинненная фенестрированная мембрана (рис. 4), исходящая из устья нижней полой вены [1–3]. Как правило, ЕК подвергается инволюции внутриутробно в интервале 9–15 недель гестации. Причина, по которой происходит задержка его обратного развития, точно не известна. Редко увеличенный ЕК может приводить к патологии у плода – нарушениям ритма, водянке, недоразвитию праворасположенных сердечных структур. Опубликовано небольшое число наблюдений внутриутробной диагностики сети Хиари, приводящей к нарушениям развития плода или симулирующей наличие опухоли в полости правого предсердия либо мембраны [9–11]. Однако постнатальная диагностика сети Хиари у симптомных новорожденных, демонстрирующих транзиторную гипоксемию, как в нашем клиническом наблюдении, послужила поводом для публикации серии клинических наблюдений [4–6, 9]. М.И. Акçабоу и соавт. описали случай стойкого цианоза и зависимости от кислорода у младенца на протяжении 20 дней после рождения [7]. W.J. Gussenhoven и соавт. [4],

L. Lanzarini и E. Lucca [5], B.L. Wolfe и соавт. [12] представили 3 клинических наблюдения, в которых удлинненный ЕК был причиной персистирующей обструкции кровотока и цианоза, что потребовало хирургического лечения. В серии из 14 наблюдений А. Trento и соавт. [6] описали 9 пациентов, у которых причиной выраженных нарушений центральной гемодинамики была сеть Хиари. В 2 из указанных наблюдений сеть Хиари была представлена плотной парусящей

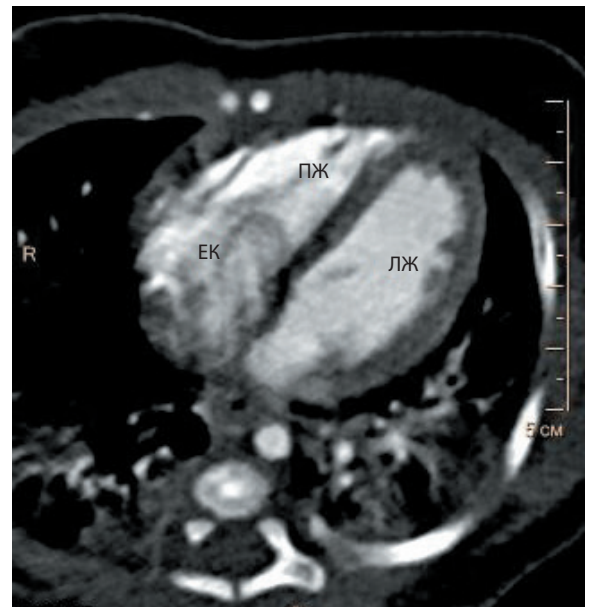


Рис. 3. Мультиспиральная компьютерная томография, артериальная фаза контрастного усиления. Визуализация дефекта контрастирования неправильной формы с полости правого предсердия (сеть Хиари), достигающего трикуспидального клапана; ЕК – евстахийев клапан, ЛЖ – левый желудочек, ПЖ – правый желудочек



Рис. 4. Препарат части правого предсердия, сеть Хиари (источник: <https://serdceplus.ru/>)



мембраной в виде «чулка» (англ. windsock), пролабирующей через трикуспидальный клапан. Она приводила к обструкции легочного кровотока и задержке роста правого желудочка и клапана легочной артерии, что потребовало хирургической резекции образования.

Механизм возникновения артериальной гипоксемии при удлинённом ЕК объясняется обструкцией кровотока через трикуспидальный клапан и шунтированием крови справа налево через открытое овальное окно или дефект межпредсердной перегородки, преимущественно в диастолу, либо вне зависимости от стадии сердечного цикла [13]. У нашего пациента на момент госпитализации в кардиохирургический стационар мы не зарегистрировали потока крови справа налево, что свидетельствовало об отсутствии значимой обструкции трикуспидального клапана удлинённым ЕК, возможно, в связи с ростом ребенка. Данное предположение подтверждается динамикой показателя диастолического градиента давления на трикуспидальном клапане – 17 мм рт. ст. на момент осмотра в кардиологическом стационаре и 7 мм рт. ст. к исходу первого месяца жизни, а также равными размерами фиброзного кольца клапана аорты и легочной артерии, на что мы и ориентировались при выборе консервативной тактики лечения.

Дополнительная информация

Согласие пациента

Законные представители пациента добровольно подписали информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Альманах клинической медицины».

Финансирование

Работа выполнена по инициативе авторов без привлечения финансирования.

Конфликт интересов

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с содержанием настоящей статьи.

Следует отметить, что ребенку потребуется закрытие центрального дефекта межпредсердной перегородки в принятые сроки. Возможность использования эндоваскулярных технологий при закрытии дефекта межпредсердной перегородки будет определяться степенью обратного регресса ЕК в течение последующих месяцев наблюдения, ближе к году жизни ребенка.

Заключение

Будучи в большинстве случаев клинически незначимой ультразвуковой находкой, удлинённый ЕК может выступать причиной выраженных гемодинамических нарушений, приводя к нарушениям ритма, задержке развития у плода и транзитной гипоксемии у новорожденных. В связи с этим осведомленность неонатологов, детских кардиологов и педиатров о возможном существовании не всегда безобидной внутрисердечной структуры представляется полезным и важным знанием.

Возможность спонтанной инволюции избыточного ЕК, а также естественный рост ребенка и его внутрисердечных структур определяют, как правило, благополучный прогноз и отказ от хирургического лечения, что и было наглядно продемонстрировано на примере описанного нами клинического наблюдения. ©

Участие авторов

М.В. Тараян – определение стратегии и тактики лечения пациента, написание статьи, проверка критически важного интеллектуального содержания, утверждение итогового варианта текста рукописи; А.И. Дроздова – обследование пациента, интерпретация клинических инструментальных данных, редактирование рукописи; И.О. Бондарева – ведение пациента в стационаре и на амбулаторно-поликлиническом этапе, редактирование рукописи; Е.С. Ефремов – обследование пациента, интерпретация клинических инструментальных данных, редактирование рукописи; М.В. Вишнякова – проведение лучевой дифференциальной диагностики, оформление рисунков. Все авторы прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией, согласны нести ответственность за все аспекты работы и гарантируют, что ими надлежащим образом были рассмотрены и решены вопросы, связанные с точностью и добросовестностью всех частей работы.

Литература / References

- Loukas M, Sullivan A, Tubbs RS, Weinhaus AJ, Derderian T, Hanna M. Chiari's network: review of the literature. *Surg Radiol Anat.* 2010;32(10):895–901. doi: 10.1007/s00276-010-0639-z.
- Bhatnagar KP, Nettleton GS, Campbell FR, Wagner CE, Kuwabara N, Muresian H. Chiari anomalies in the human right atrium. *Clin Anat.* 2006;19(6):510–516. doi: 10.1002/ca.20195.
- Watson T, Kakar P, Srivastava S, Dhanjal TS. Eustachian valve remnant. *Cardiol J.* 2007;14(5): 508–509.
- Gussenhoven WJ, Essed CE, Bos E. Persistent right sinus venosus valve. *Br Heart J.* 1982;47(2):183–185. doi: 10.1136/hrt.47.2.183.
- Lanzarini L, Lucca E. Persistence of the right valve of the sinus venosus resulting in an unusually prominent Chiari network remnant mimicking cor triatriatum dexter. *Pediatr Cardiol.* 2002;23(1):103–105. doi: 10.1007/s00246-001-0027-x.
- Trento A, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Park SC, Siewers RD. Divided right atrium (prominence of the eustachian and thebesian valves). *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(3): 457–463.
- Akçaboy Mİ, Ekici F, Tutar E. Unusually redundant Chiari network. *Pediatr Cardiol.*



- 2006;27(4):525–526. doi: 10.1007/s00246-006-6007-4.
8. Chiari H. Über Netzbildungen im rechten Vorhof des Herzens. *Beitr Pathol Anat.* 1897;22:1–10.
9. Bendadi F, van Tijn DA, Pistorius L, Freund MW. Chiari's network as a cause of fetal and neonatal pathology. *Pediatr Cardiol.* 2012;33(1):188–191. doi: 10.1007/s00246-011-0114-6.
10. Arenas Ramírez J, Fernandez Castro C, Otero Chouza M, Duplá Parugues B, Montes Sanchez R. Persistent and redundant eustachian valve simulating atrial tumor: prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007;29(6):704–707. doi: 10.1002/uog.3992.
11. Clements J, Sobotka-Plojhar M, Exalto N, van Geijn HP. A connective tissue membrane in the right atrium (Chiari's network) as a cause of fetal cardiac arrhythmia. *Am J Obstet Gynecol.* 1982;142(6 Pt 1):709–712. doi: 10.1016/s0002-9378(16)32448-6.
12. Wolfe BL, Stephens EH, Tannous P, Kalinowski V, Lay AS, Forbess JM, Ramlogan SR. Obstructing Eustachian valve in a newborn presenting with profound hypoxemia and atrial arrhythmias. *JTCVS Tech.* 2020;3:265–266. doi: 10.1016/j.jtc.2020.04.008.
13. Gad A, Mannan J, Chhabra M, Zhang XX, Narula P, Hoang D. Prominent Eustachian Valve in Newborns: A Report of Four Cases. *AJP Rep.* 2016;6(1):e33–e37. doi: 10.1055/s-0035-1565920.

Persistent Eustachian valve and transient arterial hypoxemia in a newborn: a clinical observation

M.V. Tarayan¹ • A.I. Drozdova² • I.O. Bondareva¹ • E.S. Efremov¹ • M.V. Vishnyakova¹

The Eustachian valve (EV) is located in the orifice of inferior vena cava and belongs to structures of the normal heart. It plays an important role in the fetal blood flow by directing the flow of blood from inferior vena cava through an open foramen ovale to the left atrium, thereby ensuring the systemic flow in a fetus and bypassing the pulmonary circulation. After birth and upon closure of the foramen ovale, the valve ceases to function and tends to regress. Usually, a prominent EV is a clinically non-significant ultrasound finding. In isolated cases, however, it can cause significant hemodynamic abnormalities and subsequent rhythm disorders, delayed fetal development and transient hypoxemia in newborns. It can extremely rare be a cause of blood right-to-left shunting through the foramen ovale leading to desaturation. Clinically it can manifest by central cyanosis in newborns and infants. The differential diagnosis is made in neonatal intensive care units. We present a case of transient arterial hypoxemia in a newborn with prominent EV and inter-atrial shunt. A one-month old infant was transferred from the Department of Pediatric Cardiology with a history of transient hypoxemic spells related to right-to-left shunting via atrial septal defect

caused by obstruction of the tricuspid valve by the prominent EV. The instrumental findings including contrast-enhanced tomography supported this hypothesis. The patient was stable for subsequent 10 days of the follow-up, which allowed for further conservative managements until the conventional time point for children with an atrial septal defect. Potential regress of the prominent EV, as well as natural growth of an infant and his/hers intracardiac structures, provide mostly favorable outcome without a surgical intervention. This was clearly illustrated in the clinical case.

Key words: prominent Eustachian valve, Chiari's network, intracardiac right-to-left shunting, neonate

For citation: Tarayan MV, Drozdova AI, Bondareva IO, Efremov ES, Vishnyakova MV. Persistent Eustachian valve and transient arterial hypoxemia in a newborn: a clinical observation. *Almanac of Clinical Medicine.* 2021;49(5):342–346. doi: 10.18786/2072-0505-2021-49-050.

Received 28 October 2021; revised 11 November 2021; accepted 18 November 2021; published online 3 December 2021

Marat V. Tarayan – MD, PhD, Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiosurgery¹; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4620-1679>
✉ 61/2–5 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation. Tel.: +7 (916) 693 81 35.
E-mail: tarayan@mail.ru

Alfiya I. Drozdova – Head of Department of Pediatric Cardiology²

Irina O. Bondareva – Pediatric Cardiologist, Department of Cardiosurgery¹

Evgeniy S. Efremov – Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiosurgery¹

Marina V. Vishnyakova – MD, PhD, Head of Department of X-ray Diagnostics¹

Informed consent statement

The patient's legal representatives have voluntarily signed their informed consent to the publication of the patient's personal medical information in an anonymized form in the *Almanac of Clinical Medicine* journal.

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests.

Authors' contributions

M.V. Tarayan, strategy of the patient's management, text writing, check-up of the essential intellectual content, approval of the final version of the manuscript; A.I. Drozdova, evaluation of the patient, interpretation of the assessment results, editing of the manuscript; I.O. Bondareva, in- and out-patient management of the case, editing of the manuscript; E.S. Efremov, evaluation of the patient, interpretation of clinical and instrumental results, editing of the manuscript; M.V. Vishnyakova, radiology differential diagnosis, preparation of the figures. All the authors have read and approved the final version of the manuscript before submission, agreed to be accountable for all aspects of the work in ensuring that questions related to the accuracy or integrity of any part of the work have been appropriately investigated and resolved.

¹Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI); 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation

²Research and Clinical Institute of Children; 62 Bol'shaya Serpukhovskaya ul., Moscow, 115093, Russian Federation