



УДК 616.1

DOI 10.17802/2306-1278-2026-15-3-156-162

РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ БИЛАТЕРАЛЬНОЙ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН У НОВОРОЖДЕННОГО

К.А. Рзаева¹, И.А. Соинов², П.А. Кузнецова¹, Е.П. Матвеева¹, А.А. Ляпунова¹,
А.В. Горбатовых¹

¹ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ул. Акkuratова, 2, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 197341; ² Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, ул. Речкуновская, 15, Новосибирск, Российская Федерация, 630055

Основные положения

- Двусторонняя атрезия легочных вен является крайне редким врожденным пороком сердца.

Резюме

Атрезия легочных вен – редкий врожденный порок сердца с высокой заболеваемостью и смертностью, развивается вследствие аномального соединения легочных вен с левым предсердием. Врожденный порок сердца имеет плохой прогноз, пациенты умирают из-за вторично развивающейся легочной гипертензии, кровохарканья, отека легких или застойной сердечной недостаточности. В данной работе мы описываем редкий клинический случай – наличие билатеральной атрезии лёгочных вен у новорождённого.

Ключевые слова

Атрезия легочных вен • Аномальное соединение • Легочная гипертензия • Смертность

Поступила в редакцию: 10.12.2025; поступила после доработки: 11.01.2026; принята к печати: 19.02.2026

A RARE CLINICAL CASE OF BILATERAL PULMONARY VEIN ATRESIA IN NEWBORN

К.А. Rzaeva¹, I.A. Soynov², P.A. Kuznetsova¹, E.P. Matveeva¹, A.A. Lyapunova¹,
A.V. Gorbatykh¹

¹ Almazov National Medical Research Centre, 2, Akkuratova St., Saint-Petersburg, Russian Federation, 197341;
² Meshalkin National Medical Research Center, 15, Rechkunovskaya St., Novosibirsk, Russian Federation, 630055

Highlights

- Bilateral pulmonary vein atresia is an extremely rare congenital heart disease.

Abstract

Pulmonary vein atresia is a rare congenital heart defect with a high morbidity and mortality rate. This condition develops due to abnormal connections between the pulmonary veins and the left atrium. Congenital heart defect has a poor prognosis and patients die due to secondary pulmonary hypertension, hemoptysis, pulmonary edema or congestive heart failure. We report a rare case of a newborn with anomaly of pulmonary venous return: bilateral pulmonary vein aplasia.

Keywords

Pulmonary vein atresia • Abnormal connections • Pulmonary hypertension • Mortality

Received: 10.12.2025; received in revised form: 11.01.2026; accepted: 19.02.2026

Список сокращений

ВПС – врожденный порок сердца ЛП – левое предсердие
ЛА – легочная артерия ОАП – открытый артериальный проток
ЛВ – легочные вены

Для корреспонденции: Ксения Асифовна Рзаева, Ksusha.rzaeva@yandex.ru, адрес: ул. Акkuratова, 2, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 197341

Corresponding author: Ksenia A. Rzaeva, Ksusha.rzaeva@yandex.ru, address: 2, Akkuratova St., Saint-Petersburg, Russian Federation, 197341

Введение

Стеноз/атрезия легочных вен (ЛВ) – редкий врожденный порок сердца (ВПС) с высокой заболеваемостью и смертностью (1,7 случая на 100 000 детей) [1]. ВПС развивается вследствие аномального соединения ЛВ с левым предсердием (ЛП). Аномалии легочной венозной обструкции могут развиваться в зависимости от эмбриональных сроков нарушения нормального развития ЛВ: тотальный аномальный дренаж ЛВ, возникающий в результате нарушения развития на ранней стадии; *cor triatriatum sinister* или атрезия общей ЛВ на более поздней стадии развития ЛВ; атрезия отдельных ЛВ на еще более поздней стадии развития плода [2, 3].

Патофизиологически в результате аномалии сосудов малого круга кровообращения развиваются множественные сосудистые коллатерали, которые чаще представлены расширенными межреберными и бронхиальными артериями и венами. Они сливаются с новообразованными сосудами, что приводит к утолщению междольковых перегородок легких, появлению перифиссуральных очагов и участков уплотнения легочной паренхимы по типу «матового стекла» как проявление лимфостаза и венозного застоя [4]. При остановке кровотока в отдельных капиллярах, мелких артериях и венах с одновременным резким расширением сосудистой сети и переполнением кровью этих сосудов вследствие нарушения нормального оттока пораженная паренхима легкого кровоснабжается недостаточно. В результате происходит уплотнение легочной ткани, утолщение альвеолярно-капиллярной мембраны и межальвеолярных перегородок за счет усиленного разрастания соединительной ткани. Вследствие этого наблюдается значительное ухудшение легочного газообмена и явление гипоксемии [4].

Мы сообщаем о редком клиническом случае новорожденного с диагнозом: единственный морфологически правый желудочек с общим притоком. Атрезия ЛА. Персистирующий левый ОАП от перешейка аорты в левую ЛА. Персистирующий правый артериальный проток от правой подключичной артерии к правой ЛА. Аномалия легочного возврата: билатеральная атрезия ЛВ. Синдром гетеротаксии. Хроническая сердечная недостаточность 4. Функциональный класс IV Ross. Сопутствующий диагноз: недоношенность 36 недель.

Клинический случай

В ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» поступил недоношенный новорожденный, мальчик, в крайне тяжелом состоянии в отделение реанимации и интенсивной терапии. Рост и вес на момент поступления 46 см и 2,5 кг. Ребенок от первой многоплодной монохориальной, моноамниотической беременно-

сти, протекавшей на фоне гипотиреоза, анемии. О ВПС известно внутриутробно.

При обследовании общее состояние ребенка очень тяжелое, обусловлено гемодинамикой порока, гипоксемией. На момент осмотра новорожденный вялый, практически не реагирует на внешние раздражители. В покое кожные покровы бледные с серым оттенком, акроцианоз. При беспокойстве отмечается диффузный цианоз, снижение сатурации до 45%, в покое сатурация 55%. Дыхание – искусственная вентиляция легких, жесткое, проводится по всем легочным полям, хуже по задненижним отделам, крепитирующие хрипы с обеих сторон. Область сердца деформирована умеренно выраженным сердечным горбом. Живот при пальпации плотный, перистальтика вялая. Печень + 3 см из-под реберной дуги.

Первичная трансторакальная эхокардиография в палате реанимации показала: правосформированное, праворасположенное сердце. Гемодинамически единственный (анатомически-правый) желудочек. Полная форма атриовентрикулярной коммуникации. Регургитация на уровне атриовентрикулярного клапана 1–2 степени. Транспозиция магистральных сосудов. Аорта справа. Аортальный клапан сформирован как трехстворчатый. Гипоплазия ствола и ветвей ЛА. Прямой поток в ЛА отсутствует. Артериальный проток на фоне инфузии простагландина E-1 (0,15 × 0,2 см). Нельзя исключить аномальный дренаж ЛВ.

Учитывая крайне тяжелое состояние ребенка, обусловленное прогрессирующей сердечно-легочной недостаточностью, принято решение выполнить катетеризацию сердца в условиях Rg-операционной с возможным стентированием артериального протока, минуя МСКТ.

Пункцией по Сельдингеру правой бедренной артерии через установленный интродюсер 4Fr до дуги аорты проведен диагностический катетер 4Fr типа PigTail. Выполнена аортография, где правый артериальный проток отходит от брахиоцефального ствола, устье брахиоцефального ствола стенозировано до 40%. Проксимальный отдел ОАП сужен до 2,8 мм, далее ближе к ЛА расширяется до 3,5 мм, склонен к спазму с сужением просвета до 2 мм (рис. 1А). Левый артериальный проток отходит от дуги аорты, длинный, извитой формы, диаметром 3 мм в проксимальном отделе, далее расширяется до 4 мм, соединяется с левой ЛА (рис. 2А, В). Одномоментно коронарный проводник проведён в дистальные отделы правой ЛА. Выполнено стентирование ОАП от места отхождения правой подключичной артерии до места соединения его с правой ЛА стентами Orsiro 3,5 × 18 мм и Synergy 3,8 × 8 мм, давлением 8 атм. При контрольном контрастировании определяется оптимальное раскрытие стентов (рис. 1В). Однако при селективном контрастировании при наполнен-

ной правой ЛА в фазу левограммы обратный ток крови по ЛВ не определяется (атрезия ЛВ?).

В 1-е сутки после стентирования правого ОАП состояние очень тяжелое. Сатурация 65–70%. Продолжается инфузия простагландина E-1 5нг/кг/мин. Гемодинамика стабильная за счет высокого индекса инотропной поддержки. Артериальное давление: 68/40 мм рт. ст. Частота сердечных сокращений: 146 уд/мин. Искусственная вентиляция легких, режим: IMV+HFV FiO₂: 55%. Аускультативно: дыхание жесткое, хрипов: нет. Печень: + 2 см из-под края реберной дуги. Диурез достаточный: на фоне стимуляции инфузией фуросемида.

Для детализации анатомии порока выполнено МСКТ: ВПС. Situs inversus. Единственный желудочек сердца (морфологически правый). Полная форма атриовентрикулярной коммуникации. Отсутствие ЛВ. Атрезия легочного клапана и легочного ствола. Признаки выраженного отека легких, диффузный фиброз легочной ткани (рис. 3). Правый и левый ОАП. Вероятно, венозный возврат из легких происходит через сеть мелких коллатеральных бронхиальных сосудов, дренирующихся в систему полых вен. По результатам обследования проведен консилиум: пациент признан некурабельным, хирургическое лечение невозможно, показана паллиативная медикаментозная терапия.

На 2-е сутки после паллиативной операции состояние ребенка крайне тяжелое, сохраняются явления

выраженного интерстициального застоя в легких. Удалось стабилизировать ребенка на крайне «жестких» параметрах искусственной вентиляции легких, при этом регистрируются эпизоды снижения сатурации до 50%. На 3-сутки в связи с прогрессированием полиорганной недостаточности (сердечно-легочной, почечной, гастроинтестинальной), нарастанием смешанного ацидоза, десатурации на фоне течения некурабельного ВПС у пациента отмечается синусовая брадикардия до 80 в мин с явлениями беспульсовой электрической активности с переходом в асистолию. Несмотря на проводимые реанимационные мероприятия в полном объеме, восстановления сердечной деятельности не получено.

Проведено патологоанатомическое вскрытие. В полость ЛП открывается один коллектор с выпускником диаметром 3 мм, в коллектор открываются 5 бронхиальных вен, с едва различимым просветом, диаметром 0,1–0,3 мм (рис. 4А).

Общий атриовентрикулярный клапан диаметром 12 мм, представлен двумя сформированными створками – передней, крепящиеся множественными хордами к трабекулам и задней, крепящейся к трем папиллярным мышцам. Легочный ствол не сформирован. Рядом с устьем левой подключичной артерии отходит артериальный проток к левой ЛА, диаметром 2,5 мм. Правый артериальный проток

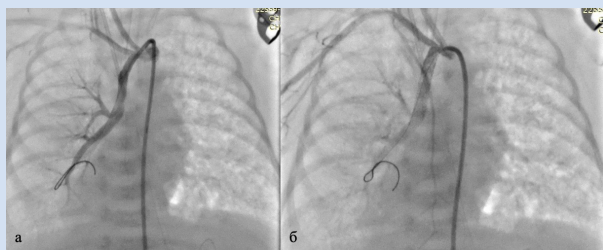


Рисунок 1. Правый ОАП. А. Селективная катетеризация. В. Стентирование правого артериального протока
Figure 1. Right open ductus arteriosus. A. selective catheterization. B. stenting of the right arterial duct

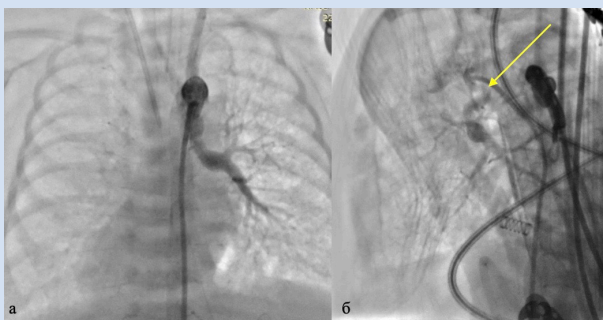


Рисунок 2. Селективная катетеризация левого артериального протока. А. переднезадняя проекция; В. желтой стрелкой указан извитой левый артериальный проток в боковой проекции
Figure 2. Selective catheterization of the left ductus arteriosus. A. anteroposterior projection; B. the yellow arrow indicates the convoluted left ductus arteriosus in the lateral projection



Рисунок 3. Диффузный двусторонний интерстициальный отек и фиброз легких
Figure 3. Diffuse bilateral interstitial edema and pulmonary fibrosis

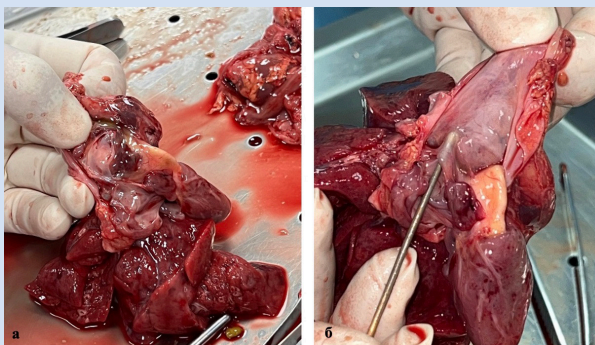


Рисунок 4. Макропрепарат: А. один коллектор, в который открываются 5 легочных (бронхиальных) вен с просветом 0,1–0,3 мм; В. облитерация (обструкция) каналов легочных (бронхиальных) вен
Figure 4. Macroscopic preparation: A. one collector with 5 pulmonary (bronchial) veins, each with a lumen between 0.1 and 0.3 millimeters in diameter, open; B. obstruction of the channels of the pulmonary (bronchial) veins

стентирован, диаметр 3,5 мм. Миокард на разрезе дряблый, отечный. Нижняя полая вена и втекающие в неё сосуды с выраженным полнокровием. Лёгкие бордового цвета, умеренно увеличены в размере, тестоватой консистенции (рис. 5). В каждом легком по три доли. Легочная ткань на разрезе бордового цвета, воздушность диффузно снижена. Печень расположена слева, масса 340 гр, плотная, с выраженным полнокровием, поверхность гладкая, на разрезе коричневого цвета. Поджелудочная железа с выраженной гипоплазией, размером 25 × 10 × 10 мм, с полнокровием, мелкоточечными кровоизлияниями. Селезёнка не сформирована.

Обсуждение

Атрезия ЛВ – редкий ВПС с высокой заболеваемостью и смертностью [1]. ВПС характеризуется отсутствием функциональной связи между ЛВ и любой камерой сердца или системными венами [5].

В литературе представлено мало данных об односторонней атрезии ЛВ. И только 4 случая билатеральной атрезии ЛВ описаны в работах M. Kardos, P. Tittel и H. W. Goo и соавт. [6, 7].

Известны следующие основные принципы развития ЛВ. На ранних эмбриональных стадиях развития имеется сосудистое сплетение, окружающее первичную кишку. Одновременно с образованием дыхательной системы из выпячивания первичной кишки, от общего сосудистого сплетения отделяются отток венозной крови от органов пищеварительной системы и отток от органов дыхательной системы. Филогенетически ЛВ возникают как самостоятельные сосуды, отводящие кровь из зачатков легких [8]. В конце 4-ой начале 5-ой недели внутриутробного развития они объединяются в общий ствол, несущий кровь в ЛП с дорзальной

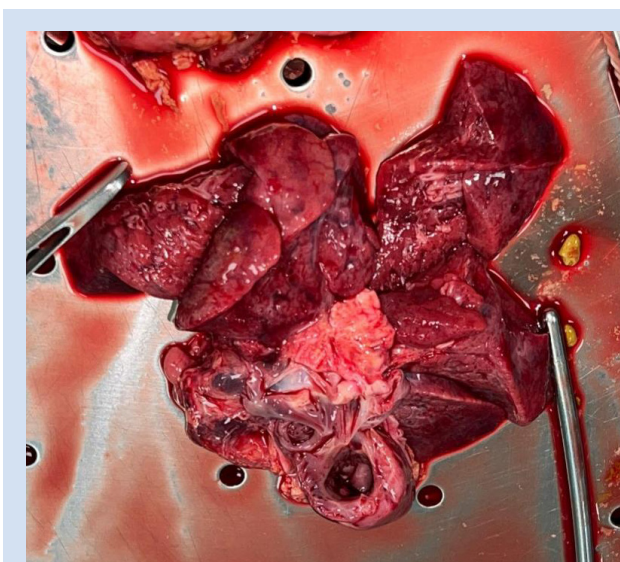


Рисунок 5. Макропрепарат. Легочная ткань на разрезе бордового цвета, воздушность диффузно снижена
Figure 5. Macroscopic preparation. The lung tissue on the incision is burgundy in color and the airiness has been diffusely reduced

стороны. Общие и долевые ЛВ, входя в полость перикарда, претерпевают дифференцировку своей стенки: она выражается в появлении наряду с эндотелием мышечноподобных клеток, образующихся из окружающей мезенхимы. Слой мышечноподобных клеток утолщается по направлению к устьям вен. Таким образом, в конце эмбрионального периода область устьев ЛВ приобретает дефинитивные черты строения: в ЛП открываются четыре ЛВ, а интраперикардиальные отделы этих вен в составе своей стенки содержат закладки миокардиальных жомов (рис. 6) [9, 10].

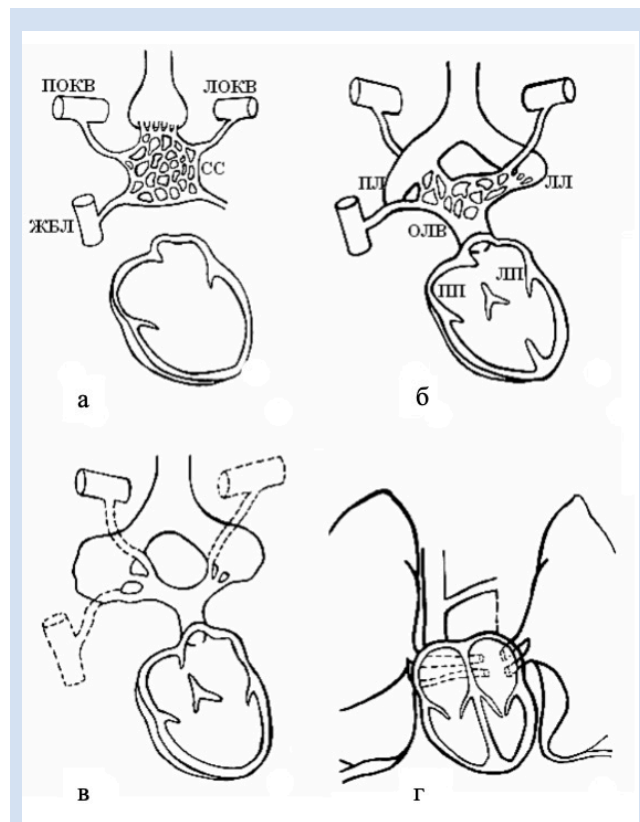


Рисунок 6. Нормальное развитие ЛВ: А. легочные зачатки окружены спланхтическим сплетением, которое сообщает пупочные и кардинальные вены; В. общая ЛВ сформирована и соединена с синоатриальной частью сердца; С. связь между легочным и спланхтическим венозным сплетением исчезает; D. общая ЛВ развивается в четыре отдельные ЛВ, которые по отдельности соединяются с ЛП

Примечание: Изображение заимствовано из [10] (распространяется под лицензией CC BY 4.0). ЖБВ – желточно-брыжеечная вена; ЛЛ, ЛП – зачатки левого и правого легких; ЛОКВ – левая общая кардинальная вена; ЛП – левое предсердие; ОЛВ – общая легочная вена; ПОКВ – правая общая кардинальная вена; ПП – правое предсердие; СС – спланхтическое сплетение.

Figure 6. Normal development of pulmonary veins: A. the pulmonary rudiments are surrounded by splanchnic plexuses, which communicate the umbilical and cardinal veins; B. the common pulmonary vein forms and connects to the sinoatrial portion of the heart; C. the connection between pulmonary and splanchnic venous plexuses disappears; D. the common lung vein develops into four separate lung veins, each connecting to the left atrium

Note: The image is borrowed from [10] (distributed under the CC BY 4.0 license). CPV – common pulmonary vein; LA – left atrium; LCCV – left common cardinal vein; LL, RL – rudiments of left and right lungs; RA – right atrium; RCCV – right common cardinal vein; SP – splanchnic plexus; YMV – yolk-mesenteric vein.

Соответственно, вариабельность аномалий легочной венозной обструкции может развиваться в зависимости от эмбриональных сроков нарушения нормального развития ЛВ: тотальный аномальный дренаж ЛВ, возникающий в результате нарушения развития на ранней стадии; *cor triatriatum sinister* или атрезия общей ЛВ на более поздней стадии развития ЛВ; атрезия отдельных ЛВ на еще более поздней стадии развития плода [2]. В нашем случае можно предположить о нарушениях процессов двусторонней клеточной дифференцировки общих и долевых ЛВ с преобладанием мышечноподобных клеток и фибробластов, что способствовало облитерации сосудистого просвета и нарушению их нормального дренажа в ЛП. Нельзя исключать генетические факторы аномальной пролиферации миофибробластов во время внутриутробного развития. *van de Laag* и соавторы продемонстрировали анализ генетического сцепления в семье с 4 детьми, у которых были выявлены стенозы ЛВ при рождении. Авторы показали, что первый локус для стеноза ЛВ на хромосоме 2q35–2q35.1 является генетической причиной ВПС [11]. Однако, авторы включали только спорадические случаи, поэтому последующие генетические исследования у данной когорты пациентов помогут проанализировать и выяснить этиологию и патофизиологию стеноза или атрезии ЛВ [12].

Тяжесть клинических проявлений обычно зависит от степени обструкции ЛВ, объема коллатерального кровотока и сопутствующего ВПС. В представленном нами клиническом случае у ребенка было несколькоотягощающих аномалий развития: атрезия ЛА тип С по *Tshervenkov*, морфологически единственный правый желудочек сердца и билатеральная атрезия ЛВ, что уже может «говорить» о некурабельности порока. Ввиду тяжести состояния ребенка, отсутствия возможности выполнить компьютерную томографию органов грудной полости, нами было принято решение об экстренном паллиативном эндоваскулярном вмешательстве. Было выполнено стентирование правого ОАП, однако, при получении левограммы, мы не

обнаружили возврат крови по ЛВ в ЛП, клинически и гемодинамически положительного эффекта от операции не получено. Далее было принято решение о дополнительной визуализации, после «относительной» стабилизации состояния ребенка. Выполнено МСКТ, по данным которого в дополнение к ранее известным внутрисердечным аномалиями отмечается билатеральная атрезия ЛВ, единичные бронхиальные коллатерали. Данный сложный порок сердца, с множественными внутрисердечными аномалиями развития, признан некурабельным. Единственный возможный метод лечения данного порока – трансплантация комплекса сердце-легкие. Однако, в настоящее время на территории Российской Федерации забор сердца или комплекса сердца-легкие у донора, не достигшего 18 лет, запрещен [13]. Результаты зарубежных коллег не вызывают доверия в пользу этой операции, в виду быстрого присоединения инфекционного процесса, развития облитерирующего бронхолита, высокого риска отторжения трансплантата у новорожденных [14].

Заключение

Двусторонняя атрезия ЛВ является крайне редким ВПС. В литературе описаны лишь единичные случаи, также отражающие некурабельность данного порока.

Конфликт интересов

К.А. Рзаева заявляет об отсутствии конфликта интересов. И.А. Соинов заявляет об отсутствии конфликта интересов. П.А. Кузнецова заявляет об отсутствии конфликта интересов. Е.П. Матвеева заявляет об отсутствии конфликта интересов. А.А. Ляпунова заявляет об отсутствии конфликта интересов. А.В. Горбатов заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование

Авторы заявляют об отсутствии финансирования исследования.

Информация об авторах

Рзаева Ксения Асифовна, кандидат медицинских наук научный сотрудник научно-исследовательской лаборатории интервенционной хирургии, врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0001-7254-0733

Соинов Илья Александрович, доктор медицинских наук заведующий научно-исследовательским отделом врожденных пороков сердца, врач – сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, старший научный сотрудник центра новых хирургических технологий федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский

Author Information Form

Rzaeva Ksenia A., PhD, Researcher, Research Laboratory of Endovascular surgery, physician of the Department of Endovascular surgery, Almazov National Medical Research Centre, St. Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0000-0001-7254-0733

Soynov Ilya A., Doctor of Medical Sciences, Head of the Research Department of Congenital Heart Defects, cardiovascular surgeon at the Department of Cardiac surgery for Congenital Heart Defects, Meshalkin National Medical Research Center, Novosibirsk, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-3691-2848

исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-3691-2848

Кузнецова Полина Анатольевна, ординатор по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения, стажер-исследователь научно-исследовательской лаборатории интервенционной хирургии федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0009-0005-9212-5242

Матвеева Елена Павловна, кандидат медицинских наук доцент кафедры анатомии человека федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-0859-5873

Ляпунова Анна Александровна, кандидат медицинских наук врач – детский-кардиолог федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-8208-4812

Горбатовых Артем Викторович, кандидат медицинских наук заведующий научно-исследовательской лабораторией интервенционной хирургии, врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению отделения рентгенохирургических методов диагностики и лечения федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-4017-4198

Kuznetsova Polina A., Resident, Department of Endovascular surgery, Almazov National Medical Research Centre, St. Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0009-0005-9212-5242

Matveeva Elena P., PhD, Associate Professor of the Department of Human Anatomy, Almazov National Medical Research Centre, St. Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-0859-5873

Lyapunova Anna A., PhD, Pediatric Cardiologist, Almazov National Medical Research Centre, St. Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-8208-4812

Gorbatykh Artem V., PhD, Head of the Research Laboratory of Endovascular surgery; physician, Department of Endovascular surgery, Almazov National Medical Research Centre, St. Petersburg, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-4017-4198

Вклад авторов в статью

PKA – вклад в концепцию и дизайн исследования, написание и корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

SIA – вклад в концепцию и дизайн исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

KPA – вклад в концепцию и дизайн исследования, получение и интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

MEP – вклад в концепцию и дизайн исследования, получение и интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

LAA – вклад в концепцию и дизайн исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

GAV – вклад в концепцию и дизайн исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

Author Contribution Statement

RKA – contribution to the concept and design of the study, data analysis, manuscript writing, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

SIA – contribution to the concept and design of the study, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

KPA – contribution to the concept and design of the study, data collection and interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

MEP – contribution to the concept and design of the study, data collection and interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

LAA – contribution to the concept and design of the study, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

GAV – contribution to the concept and design of the study, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Latson L.A., Prieto L.R. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Circulation*. 2007 Jan 2;115(1):103-8. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.646166.
2. Dillman J.R., Yarram S.G., Hernandez R.J. Imaging

of pulmonary venous developmental anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 2009; 192(5):1272-85. doi: 10.2214/AJR.08.1526.

3. Vaideeswar P., Tullu M.S., Sathe P.A., Nanavati R. Atresia of the common pulmonary vein-- a rare congenital anomaly. *Congenit Heart Dis.* 2008; 3(6):431-4. doi: 10.1111/j.1747-0803.2008.00225.x.

4. Vergales J.E., West S.C., Hoyer A.W. Pulmonary vein atresia with severe contralateral pulmonary vein stenosis in a child. *Pediatr Cardiol.* 2012; 33(4):663-5. doi: 10.1007/s00246-012-0178-y.

5. Lucas R.V. Jr., Woolfrey B.F., Anderson R.C., Lester R.G., Edwards J.E. Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics.* 1962; 29:729-39. PMID: 14467102

6. Kardos M., Tittel P. Bilateral pulmonary vein atresia revealed with CT. *Acta Cardiol.* 2021 Oct;76(8):909-911. doi: 10.1080/00015385.2020.1775392.

7. Chiu P., Tede N., Maeda K. Neonatal repair of unilateral pulmonary vein atresia with associated coarctation of the aorta. *JTCVS Tech.* 2020; 4:277-279. doi: 10.1016/j.xjtc.2020.10.013.

8. Van den Berg G., Moorman A.F.M. Development of the Pulmonary Vein and the Systemic Venous Sinus: An Interactive 3D Overview. *PLoS One.* 2011; 6 (7): e22055. doi: 10.1371/journal.pone.0022055.

9. Cong C.V., Ly T.T., Duc N.M. 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.

10. Корниенко Н.А., Чаплыгина Е.В., Каплунова О.А., Корниенко А.А., Каракозова Е.А., Балышев О.О.И, Мараikin В.О. РАЗВИТИЕ И АНОМАЛИИ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН // Современные проблемы науки и образования. 2021; 2:198-198. doi: 10.17513/spno.30731

11. van de Laar I., Wessels M., Frohn-Mulder I., Dalinghaus M., de Graaf B., van Tienhoven M., van der Moer P., Husen-Ebbinge M., Lequin M., Dooijes D., de Krijger R., Oostra B.A., Bertoli-Avella A.M. First locus for primary pulmonary vein stenosis maps to chromosome 2q. *Eur Heart J.* 2009; 30(20):2485-92. doi: 10.1093/eurheartj/ehp271.

12. Song M.K., Bae E.J., Jeong S.I., Kang I.S., Kim N.K., Choi J.Y., Kim S.J., Kim Y.H., Kim W.H. Clinical characteristics and prognostic factors of primary pulmonary vein stenosis or atresia in children. *Ann Thorac Surg.* 2013; 95(1):229-34. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.08.104.

13. Федеральный закон от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 28.12.2024) "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (с изм. и доп., вступ. в силу с 01.03.2025).

14. Spahr J.E., West S.C. Heart-lung transplantation: pediatric indications and outcomes. *J Thorac Dis* 2014; 6(8):1129-1137. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2014.07.05

REFERENCES

1. Latson L.A., Prieto L.R. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Circulation.* 2007 Jan 2;115(1):103-8. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.646166.

2. Dillman J.R., Yarram S.G., Hernandez R.J. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. *AJR Am J Roentgenol.* 2009; 192(5):1272-85. doi: 10.2214/AJR.08.1526.

3. Vaideeswar P., Tullu M.S., Sathe P.A., Nanavati R. Atresia of the common pulmonary vein-- a rare congenital anomaly. *Congenit Heart Dis.* 2008; 3(6):431-4. doi: 10.1111/j.1747-0803.2008.00225.x.

4. Vergales J.E., West S.C., Hoyer A.W. Pulmonary vein atresia with severe contralateral pulmonary vein stenosis in a child. *Pediatr Cardiol.* 2012; 33(4):663-5. doi: 10.1007/s00246-012-0178-y.

5. Lucas R.V. Jr., Woolfrey B.F., Anderson R.C., Lester R.G., Edwards J.E. Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics.* 1962; 29:729-39. PMID: 14467102

6. Kardos M., Tittel P. Bilateral pulmonary vein atresia revealed with CT. *Acta Cardiol.* 2021 Oct;76(8):909-911. doi: 10.1080/00015385.2020.1775392.

7. Chiu P., Tede N., Maeda K. Neonatal repair of unilateral pulmonary vein atresia with associated coarctation of the aorta. *JTCVS Tech.* 2020; 4:277-279. doi: 10.1016/j.xjtc.2020.10.013.

8. Van den Berg G., Moorman A.F.M. Development of the Pulmonary Vein and the Systemic Venous Sinus: An Interactive 3D Overview. *PLoS One.* 2011; 6 (7): e22055. doi: 10.1371/journal.pone.0022055.

9. Cong C.V., Ly T.T., Duc N.M. 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.

10. Kornienko N.A., Chaplygina E.V., Kaplunova O.A., Kornienko A.A., Karakozova E.A. Balyshov O.O., Maraikin V.O. Development and anomalies of the pulmonary veins. Modern problems of science and education. 2021;(2): 198 (In Russ.) doi: 10.17513/spno.30731

11. van de Laar I., Wessels M., Frohn-Mulder I., Dalinghaus M., de Graaf B., van Tienhoven M., van der Moer P., Husen-Ebbinge M., Lequin M., Dooijes D., de Krijger R., Oostra B.A., Bertoli-Avella A.M. First locus for primary pulmonary vein stenosis maps to chromosome 2q. *Eur Heart J.* 2009; 30(20):2485-92. doi: 10.1093/eurheartj/ehp271.

12. Song M.K., Bae E.J., Jeong S.I., Kang I.S., Kim N.K., Choi J.Y., Kim S.J., Kim Y.H., Kim W.H. Clinical characteristics and prognostic factors of primary pulmonary vein stenosis or atresia in children. *Ann Thorac Surg.* 2013; 95(1):229-34. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.08.104.

13. Federal Law No. 323-FZ of 11/21/2011 (as amended on 12/28/2024) "On the Fundamentals of Public Health Protection in the Russian Federation" (as amended and supplemented, intro. effective from 03/01/2025).

14. Spahr J.E., West S.C. Heart-lung transplantation: pediatric indications and outcomes. *J Thorac Dis* 2014; 6(8):1129-1137. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2014.07.05

Для цитирования: Рзаева К.А., Соинов И.А., Кузнецова П.А., Матвеева Е.П., Ляпунова А.А., Горбатовых А.В. Редкий клинический случай билатеральной атрезии легочных вен у новорожденного. Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2026;15(3): 156-162. DOI: 10.17802/2306-1278-2026-15-3-156-162

To cite: Rzaeva K.A., Soyinov I.A., Kuznetsova P.A., Matveeva E.P., Lyapunova A.A., Gorbatykh A.V. A rare clinical case of bilateral pulmonary vein atresia in newborn. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases.* 2026;15(3): 156-162. DOI: 10.17802/2306-1278-2026-15-3-156-162