

## РЯДЪК СЛУЧАЙ НА РАЗПРЪСНАТ ТИП ТОТАЛНО АНОМАЛНО ВЛИВАНЕ НА БЕЛОДРОБНИ ВЕНИ – ПОЛЗИ ОТ 3D ПАЦИЕНТ-СПЕЦИФИЧЕН МОДЕЛ ПРИ ПРЕДОПЕРАТИВНАТА ПОДГОТОВКА

*Д. Добрев<sup>1</sup>, А. Кънева<sup>1</sup>, Ст. Лазаров<sup>2</sup>, И. Велковски<sup>1</sup>, С. Динева<sup>3</sup>*

*<sup>1</sup>Клиника по детска кардиология, <sup>2</sup>Отделение по хирургия на вродените сърдечни малформации,  
<sup>3</sup>Отделение по образна диагностика, Национална кардиологична болница – София*

## RARE CASE OF A MIXED TYPE TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN – BENEFITS OF A PATIENT SPECIFIC 3D MODEL IN THE PREOPERATIVE PREPARATION

*D. Dobrev<sup>1</sup>, A. Kaneva<sup>1</sup>, St. Lazarov<sup>2</sup>, I. Velkovski<sup>1</sup>, S. Dineva<sup>3</sup>*

*<sup>1</sup>Pediatric Cardiology Department, <sup>2</sup>Department of Congenital Heart Disease Surgery,  
<sup>3</sup>Diagnostic Imaging Department, National Cardiology Hospital – Sofia*

### Резюме.

Изобразяването на точна морфологична диагноза при дете с рядка и комплексна вродена сърдечна малформация (ВСМ) е от изключително значение при планирането на хирургичната корекция и по възможност за редуциране на оперативния риск. Представяме случай на 3-месечно кърмаче с рядък вариант на тотално аномално вливане на белодробни вени (ТАВБВ) от разпръснат (смесен) тип, който илюстрира ползата от употребата на допълнителни образни методи и техники при оперативното планиране. Аномалният дренаж на белодробните вени (БВ) на пациента е както следва: лява и дясна долни БВ – дренирани в коронарния венозен синус, дренаж на горната лява БВ чрез вертикален съд към вена иномината и дренаж на горна дясна БВ към горна празна вена. Клиничната картина се изразява в развитие на сърдечна недостатъчност, белодробен венозен застой и лекостепенна хипоксемия в рамките на първите дни след раждането. Трансторакалната ехокардиография (ТТЕ) демонстрира критериите на ТАВБВ, но чрез метода е трудно определянето на всички от изброените анатомични особености. Точната морфологична диагноза е поставена чрез контрастна компютърна аксиална томография (КАТ). Допълнителните техники на 3D моделиране и 3D принтиране на пациент-специфичен модел на база на проведената КАТ допринесоха за планиране на хирургичната стратегия. Пациентът е опериран на 3-месечна възраст, като уникалното за случая е, че при операцията са използвани всички оперативни техники за корекция на ТАВБВ – деруфинг на коронарен венозен синус, анастомоза на дрениращ съд към ляво предсърдие и Warden техника за тунелиране на горнолобарните десни белодробни вени от устието на горна празна вена към ляво предсърдие. Обратната връзка от оперативния екип показва, че допълнителните образни методи и принтираният 3D модел представят патологичните особености в степен, напълно отговаряща на интраоперативната находка.

### Ключови думи:

тотално аномално вливане на белодробни вени, вродена сърдечна малформация, 3D моделиране; 3D принтиране

### Адрес

д-р Добри Н. Добрев, Клиника по детска кардиология, НКБ, ул. „Коньовица № 65, 1309 София,

### за кореспонденция:

e-mail: dobrev.dobry@gmail.com

### Abstract.

Accurate imaging of the morphology in a child with a rare and complex congenital heart disease (CHD) is crucial for the surgical planning and, if possible – the minimization of operative risk. We present a case of a 3-month-old child with a rare variant of Total Anomalous Pulmonary Venous Return (TAPVR) – mixed type – which illustrates the benefit of additional imaging modalities and techniques for the operative planning. The patient's anomalous drainage of the pulmonary veins (PV) is as follows: left and right lower PVs drained in the coronary venous sinus, left upper PV drained via a vertical vein into the innominate vein and the right upper PV drained into the superior vena cava (SVC). Clinical findings consist of heart failure (HF), pulmonary venous congestion and mild hypoxemia developing within the first days after birth. Transthoracic echocardiography (TTE) demonstrates the features of TAPVR, but the modality is unable to differentiate all of the described anatomic details. Accurate morphological diagnosis is obtained via contrast Computed Tomography (CT). The additional

techniques of 3D modelling and 3D printing of a patient-specific model, based on the acquired CT, contributed to the planning of the surgical strategy. The patient underwent a radical operation at age of 3 months. The unique aspect of the case is the application of all possible operative techniques for correction of TAPVR – coronary sinus deroofting, anastomosis of a draining vessel into the left atrial appendage and Warden procedure which involves tunnelling of the right upper PVs from the SVC into the left atrium. Feedback from the surgical team shows that the additional imaging methods and the printed 3D model represent the pathology in detail that completely corresponds to the intra-operative findings

**Key words:** total anomalous pulmonary venous return; congenital heart disease; 3D modelling; 3D printing

**Address for correspondence:** Dr. Dobri N. Dobrev, Paediatric Cardiology Department, National Cardiology Hospital, 65, Koyovitsa Str., BG – 1309 Sofia, e-mail: dobrev.dobry@gmail.com

## ВЪВЕДЕНИЕ

Тоталното аномално вливане на белодробни вени (ТАВБВ) е рядка вродена сърдечна малформация (ВСМ) – 2% от всички ВСМ [1]. Характеризира се с липса на директна комуникация между белодробните вени и лявото предсърдие. Белодробните вени се дренират към структури на системната венозна циркулация или директно към дясното предсърдие. Спрямо начина на дренаж ТАВБВ анатомично се класифицира по следния начин: 1. Супракардиален тип – дренаж на БВ чрез вертикална вена (венозен колектор) към системата на горна празна вена – приблизително 50% от случаите. 2. Интракардиален тип – отделен самостоятелен дренаж на четирите БВ в дясното предсърдие или дренаж на общия венозен колектор в коронарния венозен синус – 20%. 3. Инфракардиален тип – отвеждане на общия белодробен венозен колектор към системата на долна празна вена. Венозният колектор преминава диафрагмата най-често през езофагеалния отвор и се дренира в порталната вена, чернодробната вена или долната празна вена. Наблюдава се при около 20% от случаите на ТАВБВ. 4. Разпръснат (смесен) тип – комбинация от някои от описаните варианти – при 10%. Липсата на директна комуникация на белодробния венозен кръвоток с лявото предсърдие означава, че циркулацията е съвместима с живота при наличието на проходими фетални комуникации – форамен овале и артериален канал, които често са налични и проходими при заболяването. Основните хемодинамични характеристики са различия по степен белодробен венозен застои, който пряко зависи от наличието на обструкция по хода на белодробния венозен дренаж; диастолното деснокамерно обременяване; задължителен дясно-ляв шънт през предсърдна комуникация – форамен овале или междупредсърден дефект. Наличието на обструкция по хода на белодробния венозен дренаж поради стеноза на венозен колектор на отделни БВ или рестриктивност на форамен овале определя по-тежка клинична картина с тежък белодробен венозен застои, едем, постка-

## INTRODUCTION

Total anomalous pulmonary venous return is a rare CHD – 2% of all CHD [1]. The main characteristic of the disease is the lack of direct communication between the pulmonary veins and the left atrium. PVs are drained into structures of the systemic venous circulation or directly into the right atrium. According to the drainage path TAPVR is classified as the following types: 1. Supracardiac type – PVs are drained via a vertical vein (common venous collector) into the system of the SVC – approx. 50% of TAPVR cases. 2. Intracardiac type – PVs are separately drained into the right atrium or via a common venous collector into the coronary sinus – 20% of TAPVR cases. 3. Infracardiac type – the common venous collector drains the PVs into the system of the inferior vena cava. The venous collector passes the diaphragm most commonly through the esophageal orifice and drains into the portal vein, hepatic vein or the inferior vena cava. Infracardiac type is observed in approx. 20% of TAPVR cases. 4. Mixed type TAPVR – consists of a combination of the forementioned variants and is approximately 10% of all cases. The lack of direct communication between the PVs and the left atrium means that circulation is viable if there are patent fetal communications – foramen ovale and arterial duct – which are commonly present in TAPVR cases. Major hemodynamic characteristics include various pulmonary venous congestion which depends on the presence of obstruction on any level of the PV drainage; right ventricular diastolic overload; mandatory right-to-left shunting through an interatrial communication (foramen ovale or atrial septal defect). The presence of obstruction of the PV drainage determines worse clinical findings with

пилярна белодробна хипертония, значима хипоксемия. Най-често обструкция/стеноза се наблюдава при инфракардиалния тип ТАВБВ поради преминаването на общия венозен колектор през диафрагмата. Обструктивният вариант на ТАВБВ е спешно състояние в детската кардиология с изява след раждането и налага незабавни мерки [2]. Основната клиничната изява на необструктивния тип ТАВБВ е свързана със сърдечна недостатъчност (СН) и лека към умерена хипоксемия, развиващи се скоро след раждането. Параклиничната находка включва деснокамерно обременяване на електрокардиографията (ЕКГ), кардиомегалия с дилатация на десните кухини и усилен белодробен рисунък на рентгенография до дифузно засенчване на белодробните полета поради оток при обструктивните варианти. Диагнозата се верифицира с трансторакалната ехокардиография (ТТЕ), която демонстрира дилатацията на десните кухини, задължителния дясно-ляв шънт на пресърдно ниво, както и анатомичните особености – липса на комуникация на БВ към лявото предсърдие и съдовите структури, които отвеждат белодробния венозен кръвоток към празните вени или дясното предсърдие. Функционално ехокардиографията установява и наличие на обструкция по хода на белодробния дренаж. Особено затруднение за ехографската диагностика представляват редките варианти на ТАВБВ от разпръснат тип. Това се дължи на наличието на множество комуникации, разположени в непосредствена близост до нормални съдови структури, както и на места, недостъпни от трансторакалните ехографски прозорци. Контрастната компютърна аксиална томография (КАТ) има значим принос в диагностичния процес, особено в случаи, при които определянето на всички анатомични особености е трудно да се постигне ехографски. КАТ предоставя възможност за 3D моделиране и принтиране на пациент-специфичен 3D модел, който акуратно представя конкретната анатомия [3, 10]. Дефинитивното лечение на ТАВБВ е радикалната хирургична корекция [4], при която чрез различни техники се възстановява дренажът на БВ към лявото предсърдие – директна анастомоза на общ венозен колектор към ляво предсърдие, деруфинг на коронарен венозен синус – при дренаж на белодробни вени в коронарния венозен синус. Warden процедура – при дренаж на белодробни вени в устието на горна празна вена [7].

### КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Представяме 3-месечно кърмаче, родено на термин по оперативен механизъм и с нормални телесно тегло и ръст при раждането. От раждането детето е със субклинични прояви на СН с основна

severe pulmonary venous congestion, pulmonary edema, postcapillary pulmonary hypertension and significant hypoxemia. Obstruction can be found at the level of the common venous collector, separate PVs, or due to a restrictive foramen ovale. It is observed most commonly in infracardiac variants of TAPVR due to the passage of the common collector through the diaphragm. The obstructive variant of TAPVR is considered an emergent condition which manifests after birth and requires immediate action [2]. Most common clinical manifestations of the nonobstructive variants of TAPVR is HF and mild hypoxemia which develop soon after birth. Additional findings include right ventricular hypertrophy in ECG, cardiomegaly with dilation of the right cavities and increased vascular markings on X-ray, including features of severe pulmonary congestion and edema in the obstructive variants. TTE verifies the diagnosis and demonstrates the dilated right atrium and ventricle, the mandatory right-to-left shunt at the interatrial communication and the anatomic features – lack of communication between PVs and the left atrium and the various venous structures that direct pulmonary blood flow to the systemic veins or right atrium. Echocardiography can determine the presence of obstruction of the PV drainage. Mixed variants of TAPVR present a particular challenge for echographic assessment. This is due to the presence of multiple abnormal vessel communications adjacent to normal structures and in locations that are mostly difficult to visualize or unavailable via TTE windows. Contrast CT has significant benefit in the diagnostic process, especially in cases in which obtaining all anatomic features is difficult through TTE. CT also provides the option of generating and printing a patient-specific 3D model which accurately represents the examined anatomy [3, 10]. Definitive treatment of TAPVR is radical surgery [4] which uses various techniques to restore drainage of PVs into the left atrium. They include direct anastomosis of the common venous collector into the left atrium, deroofting of the coronary sinus when PVs are drained in the coronary sinus and the Warden procedure when PVs are drained in the SVC [7].

### CASE PRESENTATION

We present a 3-month-old infant born at term via cesarean section with normal weight and height at birth. Soon after birth the child develops subclinical signs of HF, the main feature of which is failure to thrive. This

проява на незадоволителен телговен прираст. Това е и повод за неколкократно промяна в използваните адаптирани млека. Към втория месец проявите на СН напредват, като се отбелязва тахидиспнея. При преглед при общопрактикуващия лекар е доловен и сърдечен шум, което е повод за консултация с детски кардиолог. Първоначалната диагноза извън нашия център е ТАВБВ – интракардиален, не-обструктивен тип, поради което детето е насочено с препоръка за хоспитализация.

При приема в Клиниката по детска кардиология е с прояви на умерена СН. Има лека периорална и акроцианоза (кислородна сатурация от кръвногазовия анализ и пулсоксиметрията – 84-86%). Клиничната картина се изразява в затруднено хранене и съответно изоставане във физическото развитие (телесно тегло < 1 перцентил; z score = -2.9; ръст 3 перцентил; z score = -1.9); диафореза; тахидиспнея с интеркостален и епигастрален тираж; физикална находка с видими пулсации на прекордиума с разширен иктус кордис; хепатомегалия. ЕКГ записът е със синусова тахикардия, дясна ос и деснокамерно обременяване. Рентгенографията е със значително усилен белодробен съдов рисунък и кардиомегалия за сметка на дилатация на десните кухини при кардиоторакален индекс 64%.

Ехокардиографският анализ при трансторакални изследвания показва situs solitus с нормален дренаж на празните вени в дясното предсърдие, дилатация на десните кухини при абнормен индекс дясна камера/лява камера – 1, инверсна септална кинетика, високостепенна трикуспидална инсуфициенция. Очакваното налягане в десните кухини и белодробната артерия е до 50 mm Hg. На предсърдно ниво се регистрира постоянен дясно-ляв шънт през разтегнат форамен овале. Дренажът на белодробните вени се обобщава като ТАВБВ – разпръснат (смесен) тип и се описва по следния начин: към значително дилатиран коронарен венозен синус се дренират 2 десни и долнолобарната лява БВ. Горнолобарната лява БВ е с вертикален ход (вертикална вена) и чрез вена иномината се дренира към горната празна вена (ГПВ). В устието на ГПВ се описва нормален дренаж на вена азигоз, като кръвотокът в ГПВ е ускорен. Това постави съмнение за възможен допълнителен дренаж на единична горнолобарна дясна БВ в устието на ГПВ. Доплеровият анализ отхвърля наличие на обструкция по хода на белодробния венозен дренаж и съответно през предсърдната комуникация.

Кардиохирургичното обсъждане на случая взе предвид клиничните данни за СН и параклиничните данни за разпръснат тип ТАВБВ със значима дилатация на десните кухини и очаквана субсистемна белодробна хипертония. Това поставя индикации за опера-

led to multiple changes of the used adapted milk formulas. At age of 2 months the signs of HF have advanced and tachypnea and dyspnea are noted. When examined by the general practitioner a heart murmur was found. This leads to a consultation with a pediatric cardiologist. Initial diagnosis outside our center is TAPVR – intracardiac, nonobstructive type – thus the child is referred for hospitalization.

At the time of admission in the pediatric cardiology ward the child manifests with moderate signs of HF and mild perioral and acrocyanosis (saturation from the blood-gas analysis and pulse oximetry – 84/86%). Physical signs include difficult feeding with corresponding failure to thrive (weight < 1 percentile; z score = -2.9; height at 3 percentile; z score = -1.9); diaphoresis; tachypnea and dyspnea with intercostal and epigastric retraction; visible precordial pulse with wide ictus cordis; hepatomegaly. ECG recording shows sinus tachycardia, right axis deviation and right ventricular hypertrophy. Chest X-ray presents significantly increased pulmonary vascular markings and cardiomegaly with right sided dilation and cardio-thoracic index of 64%.

Echocardiographic analysis with TTE studies shows situs solitus with normal drainage of systemic veins into the right atrium, dilated right atrium and ventricle with an increased right ventricle/left ventricle index = 1, inverse movement of the intraventricular septum, severe tricuspid insufficiency. Expected pressure in the right ventricle and pulmonary artery is approximated at 50 mmHg. Constant right-to-left shunting is recorded through a dilated foramen ovale. PV drainage is described as a mixed type TAPVR with drainage of the 2 right PVs and the left lower PV into a significantly dilated coronary sinus. The left upper PV is drained via a vertical vein into the innominate vein and SVC. A normally drained azygos vein into the proximal segment of the SVC is reported. Blood flow is increased at this location. This raises suspicion for additional drainage of a single right upper PV into the proximal segment of the SVC. Doppler analysis excludes the presence of obstruction of PV drainage and through the interatrial communication.

Clinical and surgical discussion took regard of the signs of HF and the findings of TAPVR with significant dilation of the right ventricle and pulmonary hypertension. The formerly described physical findings and ana-

тивно лечение в кратък срок и при висок риск. Имайки предвид разпръснатия тип ТАВБВ, както и поставеното съмнение за допълнителен дренаж на горнолобарна дясна БВ към устието на ГПВ предпочетохме да разширим диагностичния процес с провеждане на КАТ.

### КАТ. 3D МОДЕЛИРАНЕ. 3D ПРИНТИРАНЕ

Проведената контрастна КАТ с впръскване на контраст в периферна вена на крака допълнително уточни белодробния венозен дренаж по следния начин: дренаж на лявата и дясната долнолобарни БВ към дилатиран коронарен венозен синус, дренаж на лявата горнолобарна вена с верикална вена и чрез вена иномината към ГПВ, дренаж на горнолобарните десни БВ с два съда и съответно два остиума към латералната стена на ГПВ в близост до устието ѝ в дясното предсърдие (фиг. 1).

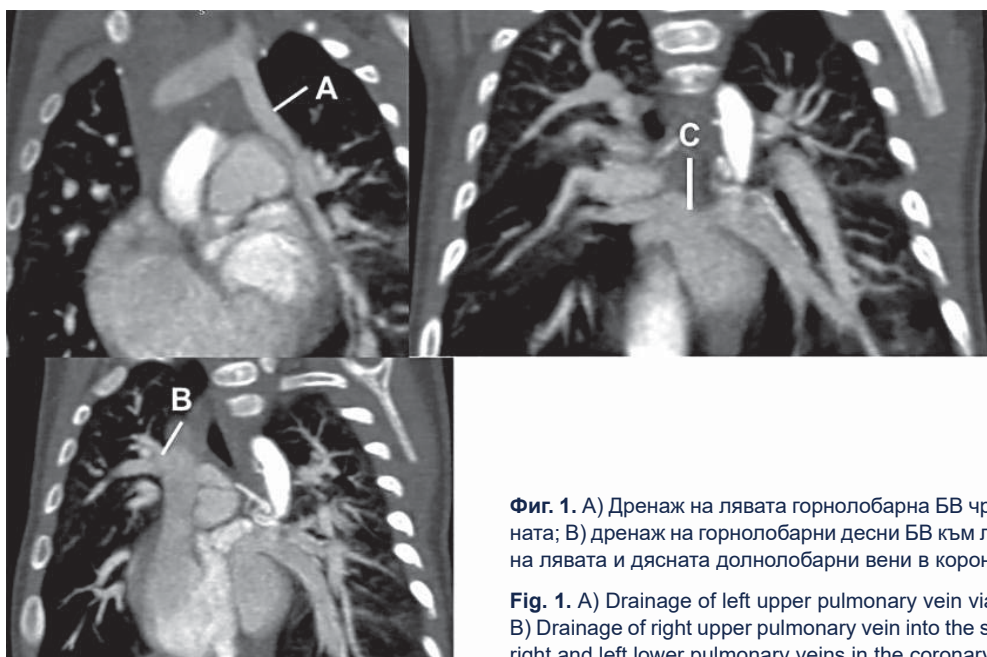
Като допълнително надграждане на основната образна модалност използвахме техниката на 3D моделиране и 3D принтиране. Методът е свързан с изготвяне на пациент-специфичен кух модел, който във висока степен представя изследваната анатомия в три измерения и също така позволява отпечатване в пластмасов материал [9]. Изготвеният по този начин модел се използва за илюстриране на изследваната патология и също може да послужи при обсъждане на терапевтичната техника. Процесът започва със софтуерна обработка на основният масив данни от КАТ. Използвахме специфичен свободен софтуер – 3D Slicer [5, 6]. Основната обработка на изображенията се нарича сегментиране. Маркират се изследваните структури от зоната на интерес на база на относителна плътност (Hounsfield единици).

tomic features indicate the patient for operative treatment in short terms and under high risk. We decided to perform additional imaging with contrast CT because of the mixed type TAPVR and the suspicion of additional drainage of a right upper PV into the proximal segment of the SVC.

### СТ. 3D MODELING. 3D PRINTING

CT was conducted with contrast injection through a peripheral vein on the lower extremity. Imaging findings describe the following details: the left and right lower PVs are drained into a dilated coronary sinus, left upper PV is drained via a vertical vein into the innominate vein and the SVC, right upper PVs with two vessels and two separate ostiums drained into the lateral side of the SVC in its proximal segment at the entrance of the right atrium. (Fig. 1)

We used the additional techniques of 3D modeling and 3D printing to further enhance the main imaging modalities. With this method a patient-specific hollow 3D model is generated, which resembles the examined anatomy in very high detail. It also allows to print a model in plastic material [9]. The 3D model and its plastic print are used to illustrate the patient's pathology and can be used to discuss the therapeutic strategy. The process begins with software processing of the raw CT data array. We used specific open-source software – 3D Slicer [5, 6]. The major image processing is called segmentation. Areas form the region of interest are highlighted based on their relative density (Hounsfield units). In practice it is possible to



**Фиг. 1.** А) Дренаж на лявата горнолобарна БВ чрез вертикална вена към вена иномината; В) дренаж на горнолобарни десни БВ към латералната стена на ГПВ; С) дренаж на лявата и дясната долнолобарни вени в коронарния венозен синус

**Fig. 1.** A) Drainage of left upper pulmonary vein via vertical vein into the innominate vein; B) Drainage of right upper pulmonary vein into the superior vena cava; C) Drainage of both right and left lower pulmonary veins in the coronary sinus

На практика е възможно сегментиране на които и да е структури с достатъчно добър контраст и рязкост (достатъчно голяма разлика в относителната плътност/контрастирането). При сегментиране на сърдечни/съдови структури най-често се използва „отливъчна“ техника, при която се маркира разтворения в кръвта контраст, изпълнил съответните кухини/съдови структури. След допълнително ръчно изчистване от потенциални артефакти, на получения модел може да се създаде кухина, която да повтаря контура на отливката. По този начин се получава директно отражение – отливка на сърдечните кухини и прилежащите съдове. На фиг. 2 е демонстриран процесът на сегментиране на модела на представения случай.

На фиг. 3 е демонстриран крайният обработен 3D модел. За нуждите на обсъждането и демонстрирането на модела най-често се отстраняват („отварят“) свободната стена на дясното предсърдие и дясна камера, както и стени на съдови или други кухинни структури, които представляват интерес. По този начин могат да се огледат септалните структури и зоните на интерес отвътре.

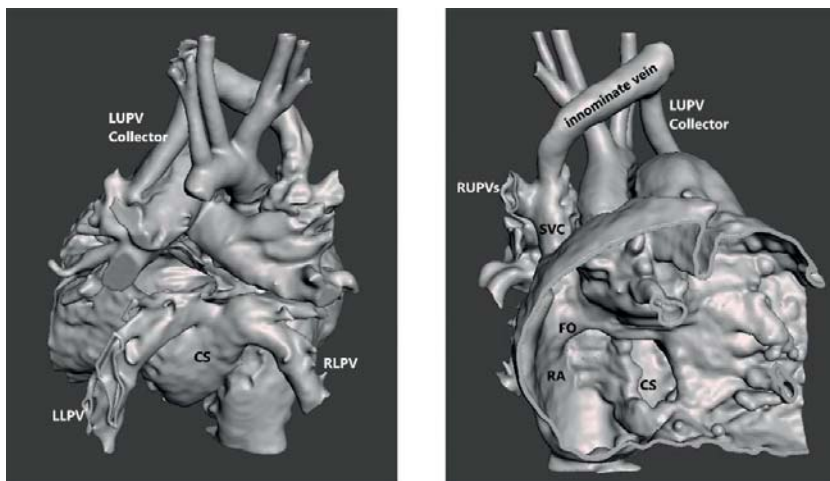
segment any structure with good enough contrast and sharpness (high enough difference in the relative densities). Segmentation of cardiac and vascular structures most commonly involves a blood-pool (“cast”) technique. Contrast matter, dissolved in the blood into the examined cavities/vessels is highlighted. After additional manual removal of artifacts, the primary 3D model is created. The solid volume acquired this way is turned hollow and the final model represents a casting of the cardiac cavities and the adjacent vessels. Fig. 2 demonstrates the process of segmentation in the presented case.

Fig. 3 represents the final post-procedure 3D model. In order to present the model for discussion the free wall of the right atrium and right ventricle are removed (“opened”), as well as the walls of any other cavities or vascular structures, that are examined. This way the septal structures and any region of interest can be appreciated from the inside.



**Фиг. 2.** На изображението е представен процеса на сегментиране на контрастираните сърдечни кухини в масива изображения от КАТ – панелът в ляво демонстрира сегментираната отливка от контрастирана кръв. Панелът в дясно представят кухината създадена в очертания обем, което определя крайния вид на 3D модела. Изображенията са извлечени от работния плот на програмата 3D Slicer

**Fig. 2.** The process of segmentation of the CT blood volume – panels on the left demonstrate the selected blood-pool area. Panels on the right demonstrate the hollowed segmented volume that produces the final 3D model. Images are a screenshot from the 3D Slicer software working panel



**Фиг. 3.** Ляв панел – изображение от дигиталния 3D модел с дорзален изглед; Десен панел – изображение от дигиталния 3D модел с вентрален изглед; LUPV – лява горнолобарна БВ; RUPVs – десни горнолобарни БВ; LLPV – лява долнолобарна БВ; RLPV – дясна долнолобарна БВ; CS – коронарен синус; RA – Дясно предсърдие; FO – Форамен овале; SVC – Горна празна вена

**Fig. 3.** Left panel – screenshot of the 3D model from a posterior view; Right panel – screenshot of the 3D model from an anterior view; LUPV – left upper pulmonary vein; RUPVs – right upper pulmonary veins; LLPV – left lower pulmonary vein; RLPV – right lower pulmonary vein; CS – coronary sinus; RA – right atrium; FO – foramen ovale; SVC – superior vena cava

Полученият 3D модел може да се подаде към 3D принтер и да се изработи пластика. Използвахме наличния в клиниката 3D принтер – Ultimaker 3. Подготвеният модел принтирахме в мащаб 1:1 от бяла ригидна пластмаса тип ABS (фиг. 4).

3D моделът бе разгледан предоперативно и приложен към документацията на пациента за директно сравнение с интраоперативната находка.

## ЛЕЧЕНИЕ

В рамките на същия престой в Клиниката бе извършена радикална оперативна корекция. Интраоперативната находка се съпостави с предоставения 3D модел, като се отчете пълно съвпадение на анатомичните особености. За обективизиране на данните от сравнението на хирургичния екип се представи анкетна карта за оценка на 3D модела (фиг. 5).

Уникалното на случая е, че описаният белодробен венозен дренаж наложи прилагането на всички познати оперативни техники при корекция на ТАВБВ. Извършен е деруфинг на коронарния венозен синус за отвеждане на кръвотока от дясната и лявата долни БВ към лявото предсърдие. Направена е анастомоза на вертикалния колектор на лява горна БВ към ухото на лявото предсърдие.

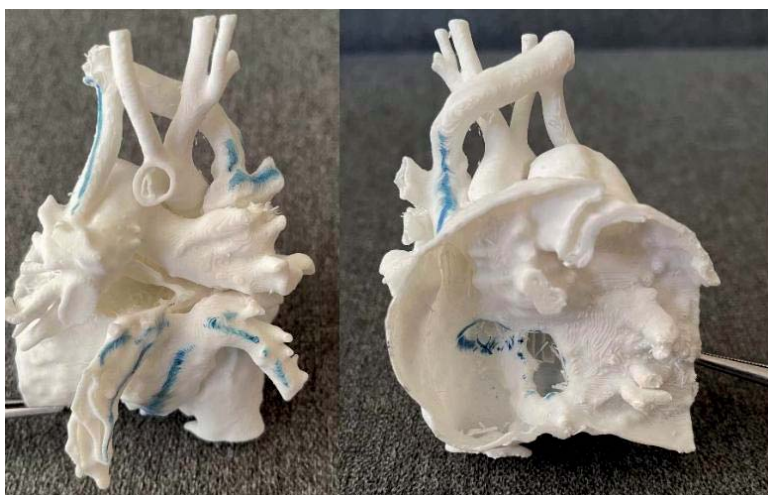
The acquired 3D model can be sent to a 3D printer to develop a physical copy in plastic material. We used in the clinic's available 3D printer – Ultimaker 3. The model was printed in 1:1 scale with white rigid ABS plastic material. (Fig. 4).

The 3D model was examined prior operation and was attached to the patient's documentation in order to obtain direct comparison with the intraoperative findings.

## TREATMENT

During the same hospitalization the patient underwent radical operative correction. The intra-operative findings were compared with the provided 3D model and a complete match of the anatomic features was recorded. We presented a questionnaire to the surgical team to verify the findings and get feedback regarding the 3D model (Fig. 5).

The case is unique, because the described pulmonary venous drainage required all known surgical techniques for correction of TAPVR. Derouffing of the coronary sinus was performed in order to drain the left and right lower PVs into the left atrium. The vertical vein of the left upper PV was anastomosed into the left atrial appendage. The right upper PVs and the proxi-



**Фиг. 4.** Маркираните в синьо структури показват белодробния венозен дренаж, форамен овале и дилатирания коронарен венозен синус

**Fig. 4.** Blue markings represent the pulmonary venous drainage, foramen ovale and the dilated coronary sinus

Оценка на 3D модел

Имена: [REDACTED] 3мес.

Диагноза: Разширянат тип Тотално Аномално Включване на Белодробните Вени

Дата на операция: 30.07.2020г.

3D модел – материал/пластичност/цвет/мащаб: ABS / ригиден / бял / 1:1

Отговаря ли 3D моделът на проведените образци изследвания при пациента?

ДА  НЕ

1. Отговаря ли 3D моделът на анатомичните особености на пациента?

ДА  НЕ

2. Съблезте ли, че 3D моделът допринася към оперативния подход?

ДА  НЕ

3. Подходящ ли е използваният материал (мат. / пластмаса / пластичност / цвят)?

ДА  НЕ

4. Обща оценка на 3D модела /моля отбележете в нърку линиата/

0% 100 100%

Друг коментар или бележка /бихте ли прибавили други въпроси към анкетата?

Пълно съвпадение!

попълнил: [Signature]

**Фиг. 5 / Fig. 5**

Горнолобарните десни БВ са тунелирани заедно с проксималния край на ГПВ директно към лявото предсърдие, а прекъснатата дистална част на ГПВ (над нивото на дренажа на белодробните вени) е реанастомозирана към ухото на дясното предсърдие – процедура на Warden. Интраоперативно и в ранния следоперативен период (до първия преглед след изписването) не се наблюдаваха усложнения.

## Обсъждане

Разпръснатият тип ТАВБВ е най-редкият вариант на аномален дренаж на БВ и се характеризира с най-голяма анатомична вариабилност. ТТЕ остава основен метод при диагностиката. Хирургичното обсъждане и планирането на най-оптималната терапевтична стратегия изисква описание на всички анатомични особености и абнормни комуникации. Това е и предпоставка за успешно лечение и оптимизиране на периоперативния риск. Също така се редуцира времето за интраоперативно верифициране на анатомията. Считаме че описаният случай демонстрира ползата при използване на допълнителни изобразителни техники. Провеждането на контрастен КАТ е бърз и неинвазивен начин да добием необходимата информация. Малката възраст и ниското телесно тегло на пациента поставят въпрос за качеството на изображението при томографията. Това се дължи на малкия работен обем и на много по-големия риск от двигателни артефакти. За да постигнем оптимално изобразяване при КАТ на кърмачета и малки деца прилагаме редица средства. Изследването често се извършва при венозно седирание (най-често с употреба на midazolam 0,1 mg/kg болус) и фиксиране на детето посредством специфично за целта съоръжение – одеало, изпълнено с пясъкоподобна материя, което може да обгърне детето, да се фиксира с презрамки и да ограничи движенията, след като се изтегли въздуха от съоръжението – фиг. 6. Тези средства редуцират в значима степен двигателните артефакти.

Контрастирането се постига с автоматичен инжектор, синхронизиран с апарата. Стандартното инжектиране на контраст по венозен източник на кубитална вена (на горен крайник/в горната част на тялото) най-често предизвиква задържане на концентрирана контрастна материя в ГПВ по време на скенирането. Концентрираната контрастна материя може да създаде артефактен образ върху съседни прилежащи структури, особено при кърмачета и малки деца, поради малкия работен обем, а в конкретния случай да компрометира изобразяването на дренажа на БВ. Използването на контрастиране през венозен източник в долната част на тялото при кърмачета подобрява образните данни, заради

mal end of the SVC were tunneled directly into the left atrium. Thus, the interrupted distal segment of the SVC (above the PV drainage) was re-anastomosed into the right atrial appendage – Warden procedure. No complications were observed during operation and within the short-term post-operative follow-up (first outpatient visit after hospital dismissal).

## Discussion

The mixed type of TAPVR is the rarest variant of anomalous PV drainage and is characterized by high anatomic variability. TTE remains the main diagnostic imaging modality. Surgical discussion and planning the most optimal approach require a detailed description of all anatomic features and abnormal communications. This is also a good basis for a successful treatment and, if possible, for reduction of operative risk. Other possible benefit is the reduced time of intra-operative dissection and verification of the diagnosis. We consider that the presented case demonstrates well these benefits with the use of additional imaging techniques. Contrast CT is a fast and non-invasive way to acquire the needed anatomic information. The early age and small body weight of the patient are problematic in terms of image quality during CT scan. This is due to the small scan area and the high risk of movement artifacts. In order to ensure optimal image quality during CT scanning of infants and small children we apply certain measures. CT is often performed under intravenous sedation (most often with Midazolam – 0.1mg/kg i.v. bolus). Additionally, the child is immobilized with a specific contraption – double layer blanked, filled with a sand-like substance which wraps around the child and is fixed with quick-release straps. Air is pumped out of the contraption and this way it can restrict free movement – Fig. 6. These measures significantly reduce movement artifacts during CT.

Contrast matter is introduced via automatic injector, synchronized with the CT machine. Standard injection of contrast through a cubital vein (through the upper extremity/in the upper body half) most often leads to retention of concentrated contrast matter in the SVC during the scan. This concentrated contrast matter can produce image artifacts on adjacent structures – especially in infants and small children – due to the smaller scan area. In the presented case this can compromise the imaging of the PV drainage. The injection of contrast matter through a vein on the lower extremity (lower body half) improves the image quality in infants, because it avoids the retention





**Фиг. 6.** Одејало за фиксиране на малки деца по време на провеждане на КАТ. Одејалото е изпълнено с пясъкоподобна субстанция и се закрепя с ремъци с катарами. Клапата в долния ляв край позволява да се изтегли въздухът от одеялото чрез ръчна помпа. По този начин съоръжението се фиксира ригидно около детето и значително редуцира нежеланите движения

**Fig. 6.** Blanket for fixation of small children during preparation for CT scan. Blanket is filled with sand-like substance and is fixed via quick-release straps. The valve in the lower left end allows to pump out the air in the blanket so that the contraption is fixed rigidly around the child reducing unwanted movement.

избягването на задръжката на концентрирана контрастна материя в ГПВ [8]. Използването на венозен източник на долен крайник за контрастното изследване в конкретния случай има допълнителна полза. Наличието на ТАВБВ означава рециркулиране на инжектирания контраст поради наличието на шънт по пътя: венозна система – долна празна вена – десни кухини и белодробна артерия – белодробен паренхим – белодробни вени – системни вени/десни кухини... Дренираните БВ в системата на ГПВ се контрастират директно по време на изследването от така създалия се шънт. Това позволи с голяма точност да се изобрази допълнителния дренаж на горнолобарните десни БВ към ГПВ, както и подробното анатомично представяне на останалите БВ.

При процеса на 3D моделиране познат недостатък е трудното или невъзможно сегментиране на миниатюрни структури с размери в скалата под 1 mm, както и тънките подвижни структури като например сърдечния клапен апарат – възможно е единствено посочване на местата на техните инсерции. В описания случай имаме ехографските данни за морфологично интактен клапен апарат.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Редките и комплексни ВСМ поставят специфични изисквания към образната диагностика. Малката възраст, трудните ехографски прозорци, уникалните особености на анатомията при ВСМ значително усложняват провеждането и интерпретацията на конвенционалната ТТЕ. Развитието на технологии-

of concentrated contrast matter in the SVC [8]. The cannulation of a lower extremity vein in the presented case has an additional benefit. The presence of TAPVR means that the injected contrast matter will recirculate because of the shunt as follows: venous system – inferior vena cava – right atrium and ventricle – pulmonary arteries – pulmonary parenchyma – pulmonary veins – systemic veins/right atrium... PVs drained in the SVC are directly contrasted during the CT scan because of the described shunt. This allowed a very accurate imaging of the additional drainage of right upper PVs into the SVC, as well as the detailed description of the other PVs.

Known disadvantage of 3D modelling is the difficult or impossible segmentation of microscopic structures (< 1 mm), as well as thin and mobile structures such as cardiac valves. It is possible to illustrate their insertion location. In the described case we have echographic evidence of a morphologically intact valves.

## CONCLUSION

Rare and complex CHD have specific requirements for imaging diagnostics. Early age, poor acoustic windows and the unique anatomic features of a CHD are a significant factor and also a complication during conventional TTE. Technological development enables new techniques for advanced

те позволява използване на нови техники при об-разната диагностика на сложни вродени малфор-мации. 3D моделирането надгражда контрастната компютърна томография и предоставя 3D-измерен образ, който в голяма степен отговаря на изследва-ната анатомия. Създаденият от нас пациент-специ-фичен модел способства за планиране на терапев-тичния подход, като осигури по-добрата подготовка на пациента и на опериращия екип и допринесе за благополучния изход от проведеното лечение.

---

*Не е деклариран конфликт на интереси*

### **Библиография/References**

1. Allen, Hugh D, Forrest H. Adams, Arthur J. Moss. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins, 2013, 822-823.
2. Kaneko Y. [Total Anomalous Pulmonary Venous Connection]. *Kyobu Geka*. 2015 Jul;68(8):620-3. Japanese. PMID: 26197904.
3. Xu, Jiajun et al. "Utility of three-dimensional printing in preoperative planning for children with anomalous pulmonary venous connection: a single center experience." *Quantitative imaging in medicine and surgery* vol. 9,11 (2019): 1804-1814. doi:10.21037/qims.2019.08.01
4. Kirk R. Kanter, Surgical Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection, *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*, 2006,9(1),40-44,ISSN 1092-9126, DOI: <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2006.02.015>.
5. Fedorov A., Beichel R., Kalpathy-Cramer J et al. 3D Slicer as an Image Computing Platform for the Quantitative Imaging

imaging diagnostics of complex congenital malfor- mations. 3D modelling further develops contrast CT and provides a three-dimensional image which cor- responds in high degree with the examined anatomy. The patient-specific model is useful during clinical discussion and planning of the surgical approach. We consider that the presented 3D model had signif- icant benefit for the better preparation of the patient for operation and also towards the successful course of treatment.

---

*No conflict of interest was declared*

- Network. *Magnetic Resonance Imaging*. 2012 Nov;30(9):1323-41. PMID: 22770690. PMCID: PMC3466397.
6. <https://www.slicer.org/> (last access on 30.01.2021)
  7. DiBardino D, McKenzie E, Heinle J et al. The Warden procedure for partially anomalous pulmonary venous connection to the superior caval vein. *Cardiology in the Young*, 2004,14(1), 64-67. doi:10.1017/S1047951104001118
  8. Jan-Erik S, Ghoshhajra B. Advances in cardiac CT contrast injection and acquisition protocols. *Cardiovascular Diagnosis and Therapy [Online]*, 7.5 (2017): 439-451. Web. 9 Jan. 2022. doi:10.21037/cdt.2017.06.07
  9. Lau IWW, Liu D, Xu L et al. Clinical value of patient-specific three-dimensional printing of congenital heart disease: Quantitative and qualitative assessments. *PLOS ONE* 2018,13(3): e0194333. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0194333>
  10. Andreas GA et al. Applications of 3D printing in cardiovascular diseases. *Nature reviews. Cardiology* 2016,13(12):701-718. doi:10.1038/nrcardio.2016.170