

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

СЛУЧАЙ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С АНОМАЛЬНЫМ ОТХОЖДЕНИЕМ ЛЕВОЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ ОТ ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ С ИМПЛАНТАЦИЕЙ КОНДУИТА

Э.М. Деигхеиди

Кафедра сердечно-сосудистой хирургии № 2
НЦССХ им. А.Н. Бакулева
Московская Медицинская Академия им. Сеченова,
Рублевское шоссе, 135, Москва, Россия, 121552

Аномальное отхождение одной из легочных артерий (ЛА) от восходящей аорты — довольно редкая врожденная аномалия сердца. Данная патология характеризуется отдельным кровоснабжением легких — из правого желудочка (ПЖ) и из аорты. Впервые радикальная коррекция такого порока произведена J.W. Kirklin в 1965 г. В отечественной литературе данный порок впервые описал А.В. Иваницкий в 1984 г.

С 1965 по 2008 г. в отделении врожденных пороков центра НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН оперированы 5 пациентов с атрезией легочной артерии и отхождением левой артерии от восходящей аорты (0,25% всех больных с атрезией легочной артерии). Учитывая редкость подобных наблюдений, считаем целесообразным его опубликовать.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца (ВПС), правый желудочек, конduit.

Больная Д., 5 лет, поступила в наше отделение с жалобами на одышку, утомляемость при небольшой физической нагрузке, цианоз. При поступлении отмечаются состояние средней тяжести, умеренный цианоз. Уровень Hb 175 г/л, насыщение крови кислородом в капиллярах 75%. Аускультативно — 2-й тон на ЛА ослаблен, систолический шум над областью сердца. ЭКГ — ритм синусовый, электрическая ось сердца отклонена вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия ПЖ и правого предсердия. ЭхоКГ — аорта расширена, смещена вправо, комбинированный стеноз легочной артерии, легочный ствол сужен (4 мм), под-аортальный ДМЖП (14 мм), гипертрофия ПЖ.

При рентгенологическом исследовании — легочный рисунок обеднен, асимметричен, корень правого легкого узкий, корень левого расширен, область легочного ствола (ЛС) западает. Сосудистый пучок расширен вправо, праволежащая дуга аорты. Произведена катетеризация сердца и ангиокардиография. Заключение: атрезия легочной артерии II типа, отхождение левой ЛА от восходящей аорты. Давление в ПЖ 105/0—5 мм рт. ст., ЛС и правой ЛА — 23/9 мм рт. ст., среднее 15 мм рт. ст., аорта

90/60 мм рт. ст., среднее 75 мм рт. ст. В результате общеклинического обследования и ангиокардиографии выставлен диагноз: атрезия легочной артерии II тип, синяя форма. Отхождение левой ЛА от восходящей аорты. 21.12.2007 произведена радикальная коррекция порока. По вскрытии перикарда отмечено, что аорта расположена справа и сзади, ЛС спереди и слева. Диаметр аорты равен 18 мм, ЛС — 12—9 мм. Выводной отдел ПЖ, непосредственно под клапаном ЛС, пересекают 2 крупные конусные ветви правой коронарной артерии (диаметром 2—3 мм). С началом искусственного кровообращения пережата левая ЛА. На границе приточного и выводного отделов вскрыт ПЖ. Иссечен инфундибулярный стеноз, пластика под-аортального ДМЖП синтетической заплатой на 10 п-образных швах на прокладках. Пережата аорта, введен кардиоплегический раствор (Costadiol), левая ЛА отсечена от аорты, дефект в стенке аорты ушит непрерывным обвивным швом. Вскрыт ЛС и произведена имплантация левой ЛА в боковую стенку ЛС. Правая и левая ЛА пропускали буж 12. Между ПЖ и ЛС имплантирован аллоаортальный кондуит диаметром 14 мм. Самостоятельное восстановление синусового ритма. Закончено искусственное кровообращение (температура 21 °С в ректум), продолжавшееся 134 мин., аорта пережималась на 51 мин. Давление после коррекции: аорта 95 мм рт. ст., ПЖ 40 мм рт. ст., правая ЛА — 30 мм рт. ст. Обычное течение послеоперационного периода. Больная в 1-е сутки после операции экстубирована и на 10-е сутки выписана под наблюдение кардиолога по месту жительства. Через 2 и 4 года после операции пациентка жалоб не предъявляет, хорошо переносит физические нагрузки, посещает школу, сердечные гликозиды, мочегонные не принимает, признаков недостаточности кровообращения не отмечается.

Диагноз — атрезия легочной артерии II тип с отхождением левой ЛА от восходящей аорты — может быть поставлен при проведении эхокардиографии, при этом в парастернальной проекции лоцируется сосуд, отходящий от задней поверхности восходящей аорты и направляющийся к легкому. Отличительный признак — отсутствие бифуркации ЛС. В субкостальной позиции выявляется аномальная ЛА, отходящая от боковой стенки аорты.

Правая вентрикулография в переднезадней проекции дает картину атрезии легочной артерии II тип с резко расширенной левой ЛА. В боковой проекции также выявляется картина атрезии легочной артерии II тип, виден гипоплазированный ЛС, отмечается необычная для атрезии легочной артерии II типа двухконтурность аорты. Второй контур образован левой ЛА, аномально отходящей от восходящей аорты, тогда как правая ЛА является продолжением ЛС — это патогномичный признак порока. Аномальная ЛА отходит от восходящей аорты от уровня крепления створок аортального клапана до уровня отхождения брахицефального ствола от задней, либо заднебоковой поверхности аорты. Эмбриологическое происхождение порока являются нарушением развития 5-й и 6-й эмбриональных аортальных дуг или аномальным делением тункуса. Аномальная ЛА имеет обычное для истинной ЛА строение и без особенностей кровоснабжает соответствующее легкое. Катетеризация аномальной ЛА показывает наличие системного или около системного давления с наличием соответствующей морфологической картины изменения сосудов соответствующего легкого. При атрезии

легочной артерии II тип изменения в легком носят односторонний характер, так как правое легкое защищено инфундибулярным и клапанным стенозом ЛА.

У большинства пациентов с изолированным отхождением одной ЛА от восходящей аорты изменения в легких носят двусторонний характер. По данным биопсии — морфологическая картина в обоих легких значительно не отличается. Причиной легочной гипертензии в истинной ЛА без сопутствующей атрезии легочной артерии II типа, по мнению авторов, является выработка органических веществ — вазоконстрикторов. Большинство этих пациентов погибают в младенческом возрасте, поэтому радикальная коррекция порока должна осуществляться, по возможности, в более раннем возрасте, до развития в левом легком необратимых обструктивных изменений.

Несмотря на редко встречающееся сочетание атрезии легочной артерии II типа с аномальным отхождением левой ЛА от восходящей аорты, хирург должен быть готов к возможности встречи с подобной патологией и к выбору оптимального способа ее устранения.

CASE OF RADICAL CORRECTION OF PULMONARY ATRESIA WITH ANOMALI OF ORIGIN OF LEFT PULMONARY ARTERY FROM ASCENDING AOTA BY CONDUIT IMPLANTATION

E.M. Deigheidy

Department № 2 of Cardiovascular Surgery
Bakeulov Scientific Center of Cardiovascular Surgery
Russian Academy of Medical Sciences RAMS
Moscow medical Academy Sechenov
Roblevskoe shosse, 135, Moscow, Russia, 121552

The use of conduit in the radical correction of complex congenital heart disease (CCHD), such as pulmonary atresia, ventricle septal defect (II type) with origin of left pulmonary artery from ascending aorta, is the operation of choice in the presence of anomalous origin of coronary arteries at anterior wall of right ventricular outflow tract (RVOFT).

Key words: CHD — Congenital heart defects, RV — Right ventricle, Conduit.