

АНОМАЛЬНОЕ ОТХОЖДЕНИЕ ПРАВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ОТ ЛЕГОЧНОГО СТВОЛА В СОЧЕТАНИИ С ДЕФЕКТОМ АОРТОЛЕГОЧНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ У РЕБЕНКА 2 МЕС

Л. Бокерия, академик РАН, профессор,
А. Соболев, кандидат медицинских наук,
В. Плахова, доктор медицинских наук,
Д. Беришвили, доктор медицинских наук,
С. Крупянко, доктор медицинских наук,
Д. Адкин, доктор медицинских наук,
Е. Милюевская, кандидат медицинских наук
Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева
E-mail: elena_miliev2004@mail.ru

Аномальное отхождение правой коронарной артерии от легочного ствола в сочетании с дефектом аортолегочной перегородки – крайне редкая патология. Приведен клинический случай: ребенку 2 мес с таким диагнозом выполнена операция одномоментной радикальной коррекции порока – пластика дефекта аортолегочной перегородки ксеноперикардальной заплатой; создание внутрилегочного тоннеля ксеноперикардальной заплатой по методу Takeuchi; перевязка открытого артериального протока; ушивание открытого овального окна в условиях искусственного кровообращения и гипотермии.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, аномальное отхождение коронарных артерий, дефект аортолегочной перегородки, эхокардиография, ангиокардиография.

Аномальное отхождение правой коронарной артерии (ПКА) от легочного ствола в сочетании с дефектом аортолегочной перегородки – крайне редкая патология. В мировой практике известно не более 7 подобных случаев [1, 2, 5, 7, 8]. Если аномальное отхождение ПКА от легочной артерии (ЛА) остается недиагностированным и, что более фатально, некорригированным при пластике дефекта аортолегочной перегородки, в последующем может манифестировать клиника ишемии миокарда вследствие синдрома коронарного обкрадывания [3, 4].

Далее описана успешная радикальная коррекция врожденного порока сердца у 2-месячного ребенка с диагнозом: аномальное отхождение ПКА от легочного ствола, дефект аортолегочной перегородки, открытый артериальный проток (ОАП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), высокая легочная гипертензия.

Пациент О., 2 мес, поступил в Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева с направительным диагнозом: дефект аортолегочной перегородки, высокая легочная гипертензия, непрерывно-рецидивирующая предсердная тахикардия. Шум в сердце зафиксирован в роддоме, и ребенок был переведен в отделение патологии Ивановской детской больницы, затем – в кардиологическое отделение Городской клини-

ческой больницы №67 Москвы, где был поставлен диагноз дефекта аортолегочной перегородки и начато лечение по поводу стойких нарушений ритма. На момент поступления к нам в стационар ребенок получал сердечные гликозиды, мощную диуретическую терапию, антиаритмики.

Масса тела на момент поступления составила 3,8 кг, площадь поверхности тела – 0,25 м². При объективном осмотре обращала на себя внимание одышка с частотой дыхания до 48 в минуту, выслушивался систолодиастолический шум с интенсивностью 3/6 слева от грудины с эпицентром во втором–третьем межреберье. Печень на 2 см выступала из-под края правой реберной дуги. На ЭКГ выявлялись единичные и групповые суправентрикулярные экстрасистолы. Частота сердечных сокращений – 145–170 в минуту. Электрическая ось сердца отклонена вправо, признаки перегрузки правых отделов (рис. 1).

При рентгенографии органов грудной клетки (рис. 2) отмечены кардиомегалия с кардиоторакальным индексом 71%, усиление легочного рисунка.

При эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлены увеличение левых камер сердца: конечный диастолический размер – 2,5 см, конечный диастолический объем (КДО) – 92 мл/м², снижение фракции выброса левого желудочка (ЛЖ) до 40%. Визуализировался широкий – 6–7 мм –

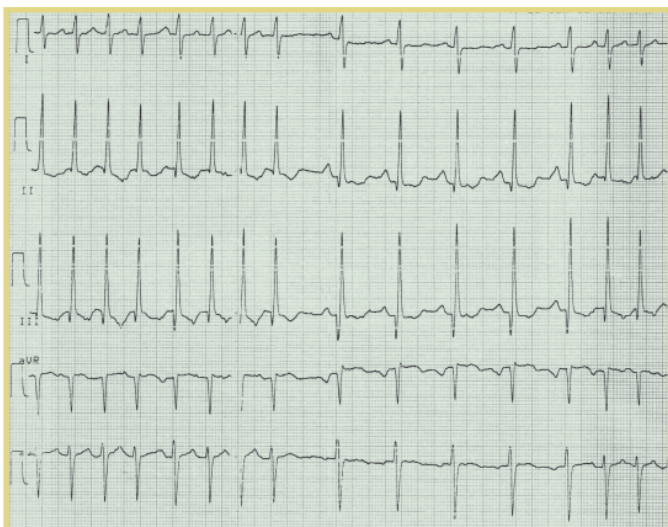


Рис. 1. ЭКГ пациента О., 2 мес



Рис. 2. Рентгенограмма грудной клетки пациента О., 2 мес

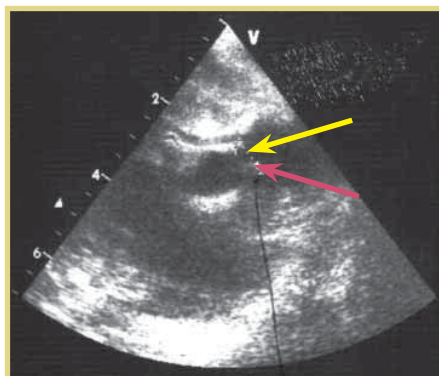


Рис. 3. ЭхоКГ пациента О., 2 мес; желтой стрелкой указано устье ПКА, красной – собственно дефект аортолегочной перегородки

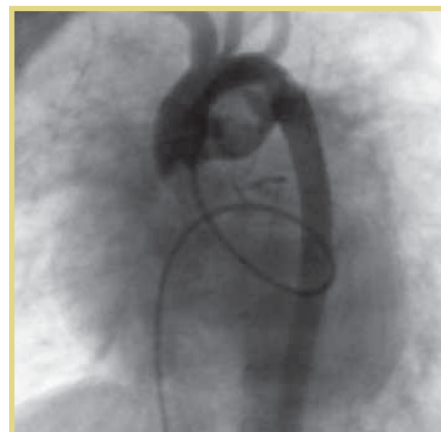


Рис. 4. Дефект аортолегочной перегородки

дефект аортолегочной перегородки, определялись признаки высокой легочной гипертензии с расчетным давлением в правом желудочке (ПЖ) не менее 70 мм рт. ст. Устье ПКА отходило от задней поверхности ствола ЛА. Сама ПКА заполнялась ретроградно из ствола ЛА (рис. 3).

Было выполнено зондирование полостей сердца с ангиокардиографией. Исследование подтвердило наличие большого дефекта аортолегочной перегородки (рис. 4). Отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) было обычным (рис. 5), но ПКА аномально отходила от ЛА в непосредственной близости от дефекта (рис. 6). Подтверждено также наличие ДМПП и выявлен ОАП. Ангиографическая диагностика аномального отхождения ПКА от ЛА затруднена при больших дефектах аортолегочной перегородки, так как оба магистральных сосуда заполняются контрастным веществом практически одновременно.

Давление в полостях сердца (данные зондирования): ЛЖ – 107/12 мм рт. ст.; аорта – 107/41/78 мм рт. ст.; ПЖ – 78/0/6 мм рт. ст.; ЛА – 78/37/52 мм рт. ст.; правое предсердие – 6/2/4 мм рт. ст.

Была выполнена операция одномоментной радикальной коррекции порока: пластика дефекта аортолегочной перегородки ксеноперикардимальной заплатой; создание внутрилегочного тоннеля с помощью ксеноперикардимальной заплаты по методу Takeuchi; перевязка ОАП, ушивание открытого овального окна в условиях искусственного кровообращения и гипотермии.

Хирургическое вмешательство было выполнено доступом из срединной стернотомии. Визуализирована ПКА, отходящая от переднебоковой (правой) поверхности ЛА. Аортолегочное окно (АЛО) расположено на 5 мм выше устья ПКА. Аорта канюлирована выше границы АЛО, разделено канюлированы полые вены и дренировано левое предсердие. Турникетами пережаты правая и левая легочные артерии (ПЛА и ЛЛА). Кристаллоидный кардиоплегический раствор вводили в аорту при окклюзии ПЛА и ЛЛА. Ствол ЛА был вскрыт полулунным разрезом от уровня комиссур клапана ЛА к верхнему краю АЛО, диаметр которого был равен 10 мм. Устье ПКА было расположено между комиссурами правого синуса клапана ЛА таким образом, что релокация устья в аорту имела высокий риск перегиба коронарной артерии. Для перемещения ПКА в аорту использовали способ Takeuchi. Заплатой из ПТФЕ был сформирован тоннель

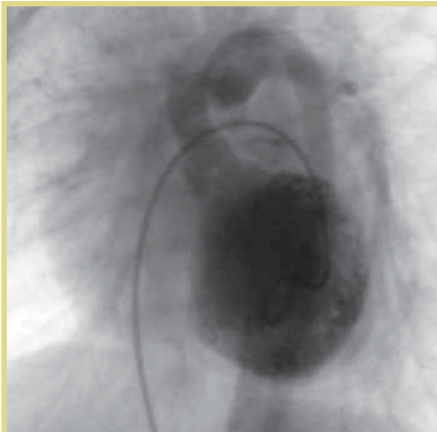


Рис. 5. Типичное отхождение ЛКА

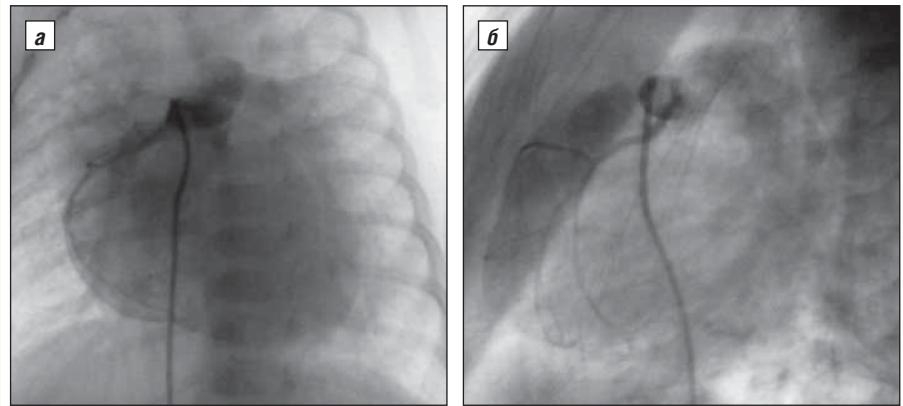


Рис. 6. ПКА, anomalно отходящая от ЛА; а – прямая; б – боковая проекции

внутри ЛА, по которому кровь из АЛЮ была направлена в ПКА и отграничена от просвета ЛА. Время пережатия аорты составило 46 мин при 26°C. Сердечная деятельность восстановилась с правильным синусовым ритмом. После деканюляции давление в аорте составило 85/55 мм рт. ст., в ЛА – 35/16 мм рт. ст.

На 3-и сутки после операции пациент был экстубирован и переведен в отделение. Послеоперационный период протекал достаточно гладко, основной проблемой явились нарушения ритма, умеренные признаки сердечной недостаточности. На 20-е сутки после операции пациент был выписан. На момент выписки из стационара, по данным ЭхоКГ, фракция выброса ЛЖ составила 56%, КДО ЛЖ – 69 мл/м². Расчетное давление в полости ПЖ – 35 мм рт. ст.

При аномальном отхождении ПКА от легочного ствола и дефекте аортолегочной перегородки ПКА отходит от него в непосредственной близости от дефекта, продолжая затем нормальный путь в правой атриовентрикулярной борозде. Обе коронарные артерии – нормального диаметра и практически не имеют коллатералей. Благодаря наличию широкого дефекта аортолегочной перегородки аномальная ПКА несет в себе хорошо оксигенированную кровь, тогда как в ситуации, когда аномальное отхождение ПКА от ЛА не сочетается с дефектом аортолегочной перегородки, ПКА – тонкостенная и внешне напоминает скорее вену, чем артерию. ЛКА компенсаторно дилатирована, есть система перетоков и коллатералей к ПКА [8]. Без коррекции дефекта клиника ишемии миокарда манифестирует вследствие синдрома коронарного обкрадывания.

Ранняя диагностика аномального отхождения ПКА от легочного ствола в сочетании с дефектом аортолегочной перегородки и своевременная хирургическая коррекция являются залогом выздоровления пациента. В противном случае прогрессирующая сердечная недостаточность и легочная гипертензия могут быть серьезными лимитирующими факторами и предпосылкой к неблагоприятному прогнозу [5, 6].

Не всегда диагноз аномального отхождения ПКА от ЛА ставят перед операцией, но если при закрытии дефекта аортолегочной перегородки возникают грозные ишемические нарушения, обусловленные падением давления в ПКА (коллатерального русла между ПКА и ЛКА практически нет), это является абсолютным доказательством аномального отхождения ПКА от ЛА.

Точная предоперационная диагностика и понимание патофизиологии гемодинамических изменений при данном комбинированном пороке сердца являются залогом успеш-

ной хирургической коррекции, предотвращающей прогрессирование сердечной недостаточности и развития необратимых гипертензионных повреждений в сосудах малого круга кровообращения.

Литература

- Burroughs J., Schumutzer K., Linder F. et al. Anomalous origin of the right coronary artery with aortico-pulmonary window and ventricular septal defect // J. Cardiovasc. Surg. – 1962; 3: 142–8.
- Grunenfelder J., Zund G., Vogt P. et al. Aortopulmonary window with anomalous origin of the right coronary artery // Ann. Thorac. Surg. – 1999; 67: 233–5.
- Izumoto H., Ishihara K., Fujii Y. et al. AP window and anomalous origin of right coronary artery from the window // Ann. Thorac. Surg. – 1999; 68: 557–9.
- Morell V., Feccia M., Cullen S. et al. Anomalous coronary artery with tetralogy of Fallot and aortopulmonary window // Ann. Thorac. Surg. – 1998; 66: 1403–5.
- Gabbieri D., Guadalupe M., Stefanelli G. Aortopulmonary window and anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery: long-term result after Takeuchi-type repair // Heart Lung. Circ. – 2008; 17 (4): 339–42.
- Greenway S., Bradley T., Caldaroni C. et al. Aortopulmonary window with anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery: two cases highlighting the importance of complete pre-operative echocardiographic evaluation of the coronary arteries in all conotruncal anomalies // Eur. J. Echocardiogr. – 2006; 7 (5): 379–82.
- Brouwer M., Beaufort-Krol G., Talsma M. Aortopulmonary window associated with an anomalous origin of the right coronary artery // Int. J. Cardiol. – 1990; 28 (3): 384–6.
- Luisi S., Ashraf M., Gula G., et al. Anomalous origin of the right coronary artery with aortopulmonary window: functional and surgical considerations // Thorax. – 1980; 35 (6): 446–8.

ANOMALOUS ORIGIN OF THE RIGHT CORONARY ARTERY FROM THE PULMONARY TRUNK CONCURRENT WITH AORTOPULMONARY SEPTAL DEFECT IN A 2-MONTH-OLD INFANT

Professor **L. Bockeria**, Academician of the Russian Federation; **A. Sobolev**, Candidate of Medical Sciences; **V. Plakhova**, MD; **D. Berishvili**, MD; **S. Krupyanko**, MD; **D. Adkin**, MD; **E. Milievskaia**, Candidate of Medical Sciences
A.N. Bakulev Research Center of Cardiovascular Surgery

Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary trunk concurrent with aortopulmonary septal defect is an extremely rare abnormality. The paper describes a clinical case of this abnormality in a 2-month-old infant who underwent one-stage radical surgery for the defect: plasty of aortopulmonary septal defect with a xenopericardial flap; creation of an intrapulmonary tunnel with a xenopericardial flap (Takeuchi procedure); ligation of the patent ductus arteriosus; suture of the patent fenestra vestibuli under extracorporeal circulation and hypothermia.

Key words: congenital heart disease, anomalous origin of right coronary arteries; aortopulmonary septal defect, echocardiography, angiocardiology.