

УСПЕШНЫЙ ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО СТЕНОЗА ТРАХЕИ С АБЕРРАНТНОЙ ЛЕВОЙ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИЕЙ

**Е.А. Мельник, С.С. Чернышук, А.Д. Бабляк,
В.А. Жовнир, В.А. Галаган, Р.В. Калашникова**

ГУ «Научно – практический медицинский центр детской кардиологии и
кардиохирургии МЗ Украины (Киев)

Описан случай успешной хирургической коррекции редкой врожденной патологии сердечно-сосудистой и дыхательной систем – аберрантной легочной артерии со стенозом трахеи у пациентки в возрасте 11 месяцев, когда порок развития был впервые диагностирован.

Ключевые слова: врожденный стеноз трахеи, аберрантная легочная артерия, трахеопластика, фибробронхоскопия.

Аберрантная легочная артерия (pulmonary artery sling) – это врожденный порок развития сердечно сосудистой и дыхательной систем, при котором левая легочная артерия отходит от правой легочной артерии и, огибая трахею, проходит между последней и пищеводом в ворота левого легкого. Левая легочная артерия образует петлю, создающую компрессию дистальной трети трахеи и правого главного бронха. Эта аномалия впервые была описана Glaevecke и Doehle в 1897 году как находка при аутопсии 7 месячного ребенка ,погибшего от тяжелого респираторного дистресса. В 1954 году Willis J. Potts и Paul Holinger предложили термин «pulmonary artery sling», когда описали первый успешный случай хирургической коррекции этой аномалии у 5 месячного ребенка с клиническими проявлениями одышки и эпизодами удушья и цианоза. Pulmonary artery sling по данным разных авторов в 30-50% случаев сочетается с врожденным стенозом трахеи (полные хрящевые кольца) [1, 2]. Значительное событие в истории хирургии сосудистых колец

произошло в 1982 году, когда Farouk S. Idriss описал успешное применение аутоперикарда для пластики трахеи при Pulmonary sling, сочетающегося с врожденным стенозом трахеи. Актуальность проблемы заключается в том, что эта патология часто диагностируется, когда уже развивается тяжелая дыхательная недостаточность и шок. Единственным методом лечения является неотложное хирургическое вмешательство, но хирургическая коррекция, проводимая у пациентов в тяжелом состоянии, сопровождается высоким процентом послеоперационных осложнений и высокой летальностью, достигающей 50% в лучших мировых центрах [1]. Кроме того, методика выбора хирургической коррекции стеноза трахеи до сих пор является дискуссионной [8].

Цель работы – описать опыт успешного хирургического лечения редкой сочетанной врожденной патологии сердечно-сосудистой и дыхательной систем.

Клинический случай. Пациентка П., девочка в возрасте 11 месяцев, масса тела 9 кг, была госпитализирована по поводу острой вирусной инфекции и нарастающей дыхательной недостаточности в городскую больницу. В течение 3-х дней развилась дыхательная недостаточность III – IV степени, что потребовало интубации трахеи и проведения искусственной вентиляции легких (ИВЛ).

Ввиду трудно корригируемой гипоксии и гиперкапнии путем ужесточения параметров ИВЛ и выраженных нарушений дыхательной механики даже в условиях глубокой седации был заподозрен врожденный порок развития трахеобронхиального дерева. С целью диагностики была проведена фибробронхоскопия (ФБС), при которой выявлено сужение просвета трахеи до 2-3 мм в средней трети и выраженная передаточная пульсация по мембранозной стенке. Была также выполнена компьютерная томография (КТ) с контрастированием сосудов. По данным КТ отмечалось аномальное отхождение левой легочной артерии от правой легочной артерии и расположение ее между задней поверхностью трахеи на уровне её дистальной трети и передней поверхностью пищевода. Определялось также уменьшение просвета трахеи на этом уровне до 1 – 2 мм, после чего был установлен диагноз: Врожденный порок развития сердечно

-сосудистой и дыхательной систем. Аберрантная левая легочная артерия, врожденный стеноз трахеи III ст., острая дыхательная недостаточность III-IV степени. Состояние ребенка продолжало ухудшаться, развилась острая сердечно-сосудистая недостаточность и брадикардия, переходящая в асистолию, требующая проведения наружного массажа сердца. На фоне проводимых мероприятий пациентка была доставлена в центр детской кардиологии и кардиохирургии, где была подключена к аппарату искусственного кровообращения что позволило нормализовать газовый состав крови и стабилизировать гемодинамику. Было принято решение выполнять одномоментную радикальную коррекцию аберрантной легочной артерии и пластику трахеи в условиях искусственного кровообращения.

После проведенной ревизии средостения было установлено, что протяженность стенозированного участка трахеи составила 1,5 см. Стеноз располагался на 3 мм выше бифуркации трахеи. Особенности анатомии трахеи были наличие двух трахеальных бронхов, устье первого из которых располагалось непосредственно над участком стеноза по правой стенке трахеи, а второго – выше устья правого главного бронха.

В условиях искусственного кровообращения была проведена резекция стенозированного участка трахеи с наложением анастомоза “конец в конец”. Оперативное вмешательство проводилось под контролем ФБС, исследование проводилось эндоскопом “Olympus BF-XP 60” с наружным диаметром вводимой части 2,8 мм. Видео записывалось в формате VOB и сохранялось на винчестере DVD рекордера, что позволяло архивировать и обрабатывать полученные данные. После пластики просвет трахеи составил 4 мм. На препарате резецированного участка трахеи было видно, что стенка его состояла из полных хрящевых колец без мембранозной части. Следующим этапом выполнена реимплантация левой легочной артерии в легочный ствол без значительных технических трудностей.

В виду развития декомпенсации на дооперационном периоде в дальнейшем развился целый ряд осложнений. По окончании основного хирургического этапа коррекции была произведена безуспешная попытка отлучения пациентки от

искусственного кровообращения, что сопровождалось развитием низкого сердечного выброса, шока и ацидоза. В связи с этим проводилось параллельное искусственное кровообращения (ИК) в течение 5 часов. При повторной попытке на высоких дозах симпатомиметиков удалось остановить ИК. Поскольку сохранялось крайне тяжелое общее состояние, нестабильная гемодинамика, анурия, высокая артериовенозная разница по кислороду и лактатацидоз в плановом порядке грудина не была сведена, проводился перитонеальный диализ, седация с миорелаксацией и длительная ИВЛ. На фоне проводимой интенсивной терапии лишь на 4-е сутки появилась тенденция к стабилизации гемодинамики и нормализации диуреза, что позволило уменьшить дозы симпатомиметиков. На 14-е сутки послеоперационного периода состояние гемодинамики полностью нормализовалось, после чего было проведено отсроченное стягивание грудины. Повторная интраоперационная ФБС выявила незначительный отек слизистой трахеи по линии шва и просвет 4 мм в области анастомоза. При проведении ИВЛ нарушений механики дыхания не отмечалось. ИВЛ проводилась вентилятором “Maquet Servo-I “ в режиме Pressure control, с параметрами: PIP 20 см, PEEP – 3 см, FiO₂- 60 %. После отмены седации у пациентки наблюдался выраженный неврологический дефицит, в связи с чем ребенок длительно находился на ИВЛ. Каждые 3 дня проводилась бронхоскопия для оценки состояния зоны анастомоза трахеи и санации трахеобронхиального дерева. По данным ФБС отмечалось постепенное уменьшение просвета трахеи в зоне анастомоза, гиперплазия и отек слизистой, что клинически сопровождалось ухудшением параметров ИВЛ. Проводимая противоотечная терапия, бронхолитики, эндотрахеальное введение кортикостероидов через эндоскоп и прицельная санация трахеи оказывали непродолжительное улучшение. На 46 сутки послеоперационного периода была выполнена баллонная дилатация рестенозированного участка трахеи под рентгеноскопическим и эндоскопическим контролем. Была применена “kissing” техника с одновременным использованием 2-х коронарных баллонов диаметром 3,5мм. Однако, процедура принесла непродолжительный клинический эффект, в связи с чем было принято решение о повторной хирургической реконструкции

трахеи. В условиях ИК выполнена повторная пластика трахеи с косым иссечением предыдущего анастомоза и наложением нового анастомоза по типу конец – в – конец (slide tracheoplasty). Интраоперационная ФБС показала значительное увеличение внутреннего просвета трахеи в зоне наложения повторного анастомоза по сравнению с первичной пластикой. Просвет увеличился с 3 до 5 мм. В послеоперационном периоде вентиляционных нарушений не наблюдалось. На 8-е сутки после вмешательства пациентка была экстубирована. На 12-е сутки после экстубации пациентка была выписана без клинических проявлений нарушений проходимости трахеи. На момент выписки сохранялся выраженный неврологический дефицит.

Pulmonary artery sling – врожденный порок развития, встречающийся как изолировано, так и в сочетании с врожденными пороками развития других органов и систем, в основе которого может быть генная и хромосомная патология. Для исключения хромосомной патологии ребенку проводилось медико-генетическое консультирование с цитогенетическим исследованием. В результате исследования кариотип ребенка 46XX – норма. Не исключено, что данный порок развития может быть в результате генной патологии. для верификации которой необходимы более высокотехнологичные методы – молекулярно – цитогенетическое исследование или ДНК диагностика.

Выводы

1. Аберрантная легочная артерия (pulmonary artery sling) с врожденным стенозом трахеи – порок развития сердечно – сосудистой и дыхательной систем, который редко встречается и диагностируется, когда развивается выраженная клиническая манифестация. Тяжесть дыхательных расстройств не соответствует длительности заболевания и степени интоксикации.
2. Высокоинформативным методом диагностики при этой патологии является фибробронхоскопия, дающая точную информацию о состоянии дыхательных путей и косвенно свидетельствующая о возможной сосудистой компрессии трахеи, в то время как рутинная рентгенография не является специфичной.

3. Для диагностики врожденной сердечно – сосудистой патологии используется эхокардиография и компьютерная томография с контрастированием сосудов, поэтому точная и своевременная диагностика возможна лишь в условиях специализированного кардиохирургического учреждения.
4. Одномоментная радикальная хирургическая коррекция сочетанной патологии сердечно – сосудистой и дыхательной систем возможна лишь в условиях искусственного кровообращения.
5. Конечный результат лечения этой тяжелой патологии во многом зависит от слаженных действий команды специалистов разного профиля: реаниматологов, кардиохирургов, анестезиологов, перфузиологов, эндоскопистов, применения высокотехнологичного диагностического и лечебного оборудования и протоколов ведения таких пациентов.

Литература

1. Clare A. McLaren, Martin J. Elliott¹ and Derek J. Roebuck. Vascular compression of the airway in children // Paediatric respiratory reviews (2008) 9.
2. Bruno Bissonnette, Igor Luginbuehl, Bruno Marciniak, Bernard J. Dalens Syndromes. Rapid recognition and perioperative implications // McGraw- Hill, Medical publishing division, 2006.
3. T. Nicolai. Pediatric Bronchoscopy // Pediatric Pulmonology 31:150-164 (2001).
4. Dunham ME, Holinger LD, Backer CL, Mavroudis C. Management of severe congenital tracheal stenosis // Ann Otol Rhinol Laryngol 1994;103(5 Pt 1):351-6.
5. Clare A. McLaren, Martin J. Elliott, Derek J. Roebuck. Tracheobronchial intervention in children // European Journal of Radiology 53 (2005) 22-34.

УСПІШНИЙ ДОСВІД ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ВРОДЖЕНОГО СТЕНОЗУ ТРАХЕЇ З АБЕРАНТНОЮ ЛІВОЮ ЛЕГЕНЕВОЮ АРТЕРІЄЮ

Є.А. Мельник, С.С. Чернишук, О.Д. Бабляк,

В.А. Жовнір, В.О. Галаган, Р.В. Калашнікова

Описано випадок успішної хірургічної корекції рідкісної вродженої патології

серцево-судинної та дихальної систем – аберантної легеневої артерії зі стенозом трахеї у пацієнтки віком 11 місяців, із вперше діагностованою вадою.

Ключові слова: вроджений стеноз трахеї, аберантна легенева артерія, трахеопластика, фібробронхоскопія.

SUCCESSFUL CASE OF SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL TRACHEAL STENOSIS WITH PULMONARY ARTERY SLING

E.A. Melnyk, S.S. Chernyshuk, O.D. Bablyak,

V.A. Zhovnrir, V.O. Galagan, R.V. Kalashnikova

At this article described successful case of surgical repair of rare congenital malformation – congenital tracheal stenosis with pulmonary artery sling in 11 months old girl.

Key words: congenital tracheal stenosis, pulmonary artery sling, tracheoplasty, fiberoptic bronchoscopy.