

ВИПАДОК УСПІШНОГО П'ЯТИЕТАПНОГО ПОВНОГО ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ АТРЕЗІЇ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ДЕФЕКТОМ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕГОРОДКИ

Лекан Р.Й., Босенко В.І., Глянцев О.В., Рудомьоткін О.В., Попсуйко О.В., Лазанюк В.М.,
Баязітова М.Д., Златіна Н.В., Ковальський М.Л., Лекан І.Р.

*Одеський Національний медичний університет
Одеська обласна дитяча клінічна лікарня*

У відділенні серцево-судинної хірургії обласної дитячої клінічної лікарні м. Одеса з 2006 по 2012 рік успішно проведено п'ятиетапне лікування дитини із вродженою вадою серця (ВВС) – атрезією легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки в поєднанні з великими аортолегеневими колатеральними артеріями (АЛА–ДМШП–ВАЛКА). У період новонародженості виконано модифікований анастомоз Блелока справа, потім уніфокалізацію ВАЛКА зліва. У зв'язку з різкою гіпоплазією центральних легневих артерій (ЦЛА) (індекс легеневої артерії (ІЛА) за Nakata був 138 ммІ/МІ) виконано операцію гідродинамічного розширення ЦЛА накладенням паліативного кондуїту між правим шлуночком (ПШ) і ЛА без закриття ДМШП. Наступна операція – уніфокалізація ВАЛКА справа. Завершальна операція – повна корекція (ПК) із закриттям ДМШП і імплантацією клапанного кондуїту (КК) між ПШ і ЛА. КК із політетрафторетілену продемонстрував добрі гемодинамічні показники.

Ключові слова: атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки, уніфокалізація, клапанний кондуїт, повна корекція.

Мета – представити досвід багатоетапної повної корекції атрезії легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки в поєднанні з великими аортолегеневими колатеральними артеріями.

АЛА-ДМШП-ВАЛКА – складна ВВС з відсутністю перспективи в покращенні якості життя і негативним прогнозом без оперативного лікування [1, 2, 3]. Різка гіпоплазія ЛА є лімітуючим фактором у виконанні ПК, тому інтенсивний ріст вузьких ЦЛА досягається за рахунок паліативних втручань: виконання центрального анастомозу, або трансанулярної пластики вихідного тракту ПШ, або використання кондуїту між ПШ і ЛА [1, 2, 5]. **Матеріал і методи.** У відділення серцево-судинної хірургії ОДКЛ у квітні 2006 року із положового будинку поступила дитина М., віком 7 днів, із ціанозом, що посилювався при занепокоєнні. Насичення крові киснем за пульсоксиметром коливалося в межах 70%. За даними ехокардіографічного (ЕхоКГ) дослідження був поставлений діагноз АЛА-ДМШП з гіпоплазією правої легеневої артерії (ПЛА) та лівої (ЛЛА), діаметр яких відповідно був по 3 мм з відсутністю стовбура ЛА та відкритим артеріальним протоком (ВАП) діаметром 2,5 мм. Дитині невідкладно вводився внутрішньовенно простагландин-Е₁ (альпростан) у дозі 0,005 мкг/кг/хв., який швидко розкрив ВАП і підвищив артеріальну оксигенацію крові до 85%. При стабілізації стану та зменшенні дози альпростану насичення крові знижувалося, тому 4.05.06 р. була виконана операція модифікований анастомоз Блелока справа з використанням судинного протезу Gortex діаметром 4 мм.

У віці 2 років пацієнт був направлений на обстеження до НІССХ АМН України імені М.М. Амосова, де була проведена катетеризація порожнин серця (КПС) і ангіокардіог-

рафія (АКГ) і встановлений остаточної діагноз АЛА-ДМШП-ВАЛКА тип В згідно з міжнародною класифікацією [1]. Наводимо дані АКГ, яка включала ліву і праву вентрикулографію, аортографію, селективну аортографію ВАЛКА. Під час обстеження виявлена лівостороння дуга аорти, дві некомунікативні ВАЛКА, одна відходила зліва від низхідної аорти і кровопостачала нижню долю лівої легені, друга відходила справа від низхідної аорти і кровопостачала верхню і середню доли правої легені. ЦЛА різко гіпоплазовані та зливні, індекс легеневої артерії (ІЛА) за Nakata становив 121ммІ/мі, функція анастомозу справа була збережена. З огляду на вказану анатомічну картину 20.12.08 р. проведена наступна операція – уніфокалізація ВАЛКА зліва. Інтраопераційно ВАЛКА діаметром 4 мм була відокремлена від низхідної аорти і реімплантована в ЛЛА діаметром 4,5 мм. У віддаленому періоді пацієнту повторно проведена КПС і АКГ, де встановлено, що функція анастомозу справа задовільна, зберігається виражена гіпоплазія ЦЛА, ІЛА становив 138 ммІ/мі, що було недостатнім для виконання ПК.

20.10.10 р. виконана пластика ЦЛА латкою із аутоперикарда і накладений паліативний безклапанний кондуїт між правим шлуночком (ПШ) і ЛА без закриття ДМШП в умовах штучного кровообігу (ШК) з використанням судинного протезу Gortex діаметром 10 мм. До підключення апарату ШК була спроба знайдення ВАЛКА справа для одномоментної уніфокалізації. Анастомоз Блелока справа був лігований і пересічений.

З урахуванням наявності значущої ВАЛКА було вирішено провести операцію уніфокалізації справа. 05.04.11 р. доступом по ІV міжребер'ї виділена легеня зі зрощень. По задній поверхні грудної клітки на рівні VII–VIII ребра на протязі мобілізована ВАЛКА, вічко якої діаметром 6 мм відходило від низхідної аорти, вона була відсічена і реімплантована в ПЛА діаметром 10 мм.

Через 6 місяців пацієнту була проведена чергова АКГ з метою оцінки ефективності впливу попередніх підготовчих процедур на ступінь розвитку легеневого артеріального русла і його готовність до ПК. При контрастуванні з лівої і правої ЛА відходять всі бронхолегеневі сегменти, діаметри ЦЛА відповідно були по 12 мм, ІЛА становив 308 ммІ/мі, що є оптимальним для виконання ПК, систолічний тиск в ЛА становив 70% системного, при контрольній аортографії ВАЛКА відсутні.

15.05.12 р. проведена операція ПК АЛА-ДМШП. Середина рестернотомія, поетапно серце виділене із зрощень на необхідному протязі. Як клапанний кондуїт (КК) був взятий судинний протез Gortex діаметром 16 мм, довжиною 55 мм і перикардальна мембрана Gortex товщиною 0,1 мм., він був сформований у стерильних умовах до підключення апарату ШК за методикою М. Yoshida [4] (згідно з номограмою, розрахунковий діаметр КК 14 мм). Під час операції канюлювали аорту і порожнисті вени. Фармако-холодова кардіоплегія в корінь аорти. Права атріотомія, дренаж лівого передсердя. Охолодження до 28°C. Через пряме препарування вихідного тракту ПШ видалений судинний протез між ПШ і біфуркацією ЛА. Вентрикулярний розріз був збільшений, через нього вільно проходив розширювач Гегара № 16, через який закритий ДМШП синтетичною латкою безперервним швом проленом 5/0. Потім вшитий КК між ПШ і ЛА. Після зігрівання і відключення ШК гемодинаміка стабільна, синусовий ритм, доза допміну 5 мкг/кг/хв., при вимірюванні систолічного тиску в ПШ він дорівнював 45 мм рт. ст., а в лівому шлуночку 110 мм рт. ст. Тривалість операції 9 годин, перетискання аорти 85 хвилин, ШК 144 хвилини.

Результати та їх обговорення. В ранньому післяопераційному періоді пацієнт знаходився у відділенні реанімації, де був екстубований через 5 годин після закінчення операції, через 2 доби переведений у палату. За даними ЕхоКГ, градієнт тиску на вихідно-

му тракці ПШ становив 14 мм рт. ст., регургітація на клапані ЛА до I+, решунтування ДМШП немає. Пацієнт у задовільному стані виписаний на 10-й день після операції. У віддаленому періоді спостереження (через 6 місяців після операції) дитина почувала себе добре.

Ідентифікація і мобілізація ВАЛКА є набагато легшою через бокову торакотомію, на противагу стернотомічному доступу [2, 3]. Некомунікативні ВАЛКА потребують уніфокалізації, тобто комплексу хірургічних процедур, спрямованих на об'єднання ВАЛКА із ЦЛА та створення єдиного джерела кровопостачання легень із ПШ [2, 3]. Успіх ПК залежить від створення адекватного з'єднання між ПШ і ЛА при імплантації КК [3, 4]. Останній виготовлений із політетрафторетилену (Gortex), згідно з нашими даними продемонстрував добрі гемодинамічні характеристики як після операції, так і у віддаленому періоді.

Висновки

1. Етапна хірургія АЛА–ДМШП–ВАЛКА із завершальною повною корекцією є ефективним методом лікування.
2. Клапанний кондуїт, виготовлений власноруч із політетрафторетилену, забезпечив добрі гемодинамічні характеристики.

Література

1. Tchervenkov C., Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia and ventricular septal defect// Ann. Thorac. Surg. – 2000. – Vol. 69. – Suppl. – P. 97–105.
2. Van Arsdell G. S. Pulmonary atresia and ventricular septal defect // Surgery of the chest 2005, 7 th edition. – Vol. 2. – P. 2031–2044.
3. Duncan B.W., Mee R.B.V., Prieto L. R., et al. Staged repair of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2003. – Vol. 126, 3. – P. 694–702.
4. Yoshida M., Wearden P., Pekkan M., et al. Right ventricular outflow tract reconstruction with bicuspid valved polytetrafluoroethylene conduit//Ann. Thorac. Surg. – 2011. – Vol. 91. – Suppl. – P. 1235–39.
5. Лекан Р.Й. Вплив паліативних операцій на формування легеневого артеріального русла і результати повної корекції атрезії легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки / Р. Й. Лекан // Одеський медичний журнал. – 2009. – № 6 (116). – С. 59–63.

СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ПЯТИЭТАПНОГО ПОЛНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Лекан Р.И., Босенко В.И., Глянцев О.В., Рудометкин О.В., Попсуйко А.В., Лазанюк В.М., Баязитова М.Д., Златина Н.В., Ковальский М.Л., Лекан И.Р.

В отделении сердечно-сосудистой хирургии областной детской клинической больницы г. Одессы с 2006 по 2012 г. успешно проведено пятиэтапное лечение ребенка с врожденным пороком сердца (ВПС) – атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и наличием больших аортолегочных коллатеральных артерий (АЛА–ДМЖП–БАЛКА). В период новорожденности выполнен модифицированный анастомоз Блэлока справа. Затем – операция унифокализации БАЛКА слева. В связи с резкой гипоплазией центральных легочных артерий (ИЛА по Nakata 138 мм/м) выполнена операция гидродинамического расширения ЦЛА наложением паллиативного кондукта

между ПЖ и ЛА без закрытия ДМЖП. Следующая операция – унифокализация БАЛКА справа. Завершающая операция – полная коррекция (ПК) с закрытием ДМЖП и имплантацией клапанного кондуита (КК) между ПЖ и ЛА. КК из политетрафторэтилена продемонстрировал хорошие гемодинамические показатели.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, унифокализация, клапанный конduit, полная коррекция.

A CASE OF SUCCESSFUL FIVE STAGES SURGICAL TREATMENT OF COMPLETE PULMONARY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

Lekan R. Yu., Bosenko B.I., Glyantsev O.V., Rudomyotkin O.V., Popsuiko A.V., Lazanyuk V.M., Bayazitova M.D., Zlatina N.V., Kovalskyi M.L., Lekan I.R.

At the Department of Cardiovascular Surgery, Odessa Regional Children's Hospital successfully performed a five-stages treatment of the child with congenital pulmonary atresia with ventricular septal defect and MAPCA's from 2006 to 2012 years. In the newborn period was performed modified anastomosis Blalock Taussig shunt, then unifocalization MAPCA of the left side, due to the severe hypoplasia central pulmonary arteries (CPA) (Nakata index was 138 ммI/мI). The next operation included hydrodynamic dilatation of CPA and suturing palliative conduit between RV and LA without VSD closure. Next stage unifocalization MAPCA of the right side. inally complete repair closure VSD and valved conduit (VC) insertion between RV to PA. VC of polytetrafluoroethylene demonstrated good hemodynamic parameters.

Key words: *pulmonary atresia with ventricular septal defect, unifocalization, valved conduit, complete repair.*