

Випадок корекції атрезії коронарного синуса під час виконання тотального кавапультмонального анастомозу

Байрамов Е.М.¹, Позняк Ю.В.¹, Пукас О.Ю.¹, Романюк О.М.², Сегал Є.В.¹

¹ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії
МОЗ України» (Київ)

²Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика (Київ)

У даній статті ми описуємо випадок хірургічного лікування атрезії коронарного синуса (КС) у дитини з додатковою лівою верхньою порожнистою веною (ВПВ) одночасно з виконанням тотального кавапультмонального з'єднання (total cavopulmonary connection-TCPC) з приводу єдиного шлуночка серця з гіпоплазією правого шлуночка та мальпозицією магістральних судин.

Ключові слова: *тотальний кавапультмональний анастомоз, операція Фонтена, атрезія коронарного синуса, додаткова ліва верхня порожниста вена.*

Атрезія коронарного синуса є рідкісною вродженою аномалією, яка часто поєднується з непокритим коронарним синусом або з безперешкодним ретроградним відтоком венозної крові з коронарного синуса через додаткову ліву верхню порожнисту вену (ВПВ) в системні вени і, зазвичай, діагностується на аутопсії. Дана аномалія була вперше описана в 1738 році [1] і з тих пір зареєстровано трохи більше 40 випадків [1–5].

Однак, якщо ліва верхня порожниста вена (ВПВ) є єдиним шляхом для коронарного венозного відтоку, виконання процедури Гленна або Фонтена без поділу лівої ВПВ і без перенаправлення венозного коронарного кровотоку в камеру з більш низьким тиском може призвести до коронарної венозної гіпертензії, набряку міокарда і нерідко до летального результату.

Підозра на атрезію коронарного синуса у пацієнта С., який спостерігається у нашому закладі з народження, виникла під час планової катетеризації серця після процедури Гленна в шестирічному віці. Під час процедури зазначалося ретроградне заповнення контрастом додаткової лівої ВПВ. На всіх попередніх електрокардіограмах були відсутні будь-які ішемічні зміни. Під час операції для уникнення гіпертензії коронарного синуса лівостороння ВПВ була відсічена, а коронарний синус був фенестрований у ліве передсердя шляхом створення широкого співустя між лівою ВПВ і вушком лівого передсердя (ЛП). Після операції скоротливість серця розцінювалася як добра.

Мета роботи – показати ефективність хірургічної корекції атрезії коронарного синуса у хворих з єдиним шлуночком серця.

Матеріал та методи. У віці 5 років і 8 місяців дитині була виконана операція з накладання двонаправленого кавапультмонального анастомозу (bidirectional cavopulmonary connection – BDCPA) без використання штучного кровообігу (ШК). Пацієнт був виписаний на 18-й день госпіталізації в задовільному стані. Через 6,5 місяців була проведена планова катетеризація порожнин серця, яка виявила співвідношення Qp/Qs 1,2, середній тиск у легеневій артерії 20 мм рт.ст., середній тиск у лівому передсерді 14 мм рт.ст. Легеневий артеріальний опір дорівнював 0,87 одиниць Вуда. Додаткова ліва верхня порожниста вена була діагностована під час попередніх операцій і катетеризацій.

Середнє значення тиску у верхній порожнистій вені склало 20 мм рт.ст. При ехокардіографічному обстеженні було виявлено помірного ступеня недостатність на тристулковому клапані, що вимагало корекції.

Діаметр лівої ВПВ змінювався на протязі від найбільш вузького сегменту в проксимальній третині (5 мм) до найбільш широкої її частини в дистальному сегменті (8 мм). Після підключення штучного кровообігу з бікавальною канюляцією та субтотальним кардіолізом ліворозташована аорта була відведена вправо для більш адекватної візуалізації додаткової ВПВ. Після кардіоплегічної зупинки серця і розрізу правого передсердя була відмічена відсутність устя коронарного синуса з незначною кількістю дренажних у порожнину правого передсердя тебезієвих вен. При цьому ми спостерігали ретроградне заповнення лівої ВПВ. Краніальний кінець лівої ВПВ було відсічено та ушито у лівого венозного синуса. Після цього була здійснена пробна прокачка кардіоплегічного розчину, і ми спостерігали, як кардіоплегічний розчин витікає через проксимальний кінець відсіченої лівої SVC. Таким чином, атрезія коронарного синуса з ретроградним дренажем КС через ліву ВПВ була підтверджена.

Шляхом розміщення металевого зонда (probe) через відкритий серцевий кінець лівої ВПВ і переміщення його уздовж задньої стінки ЛП хірург міг ясно бачити хід коронарного синуса.

Був виконаний повздовжній розріз проксимальної кульги лівої ВПВ до місця впадання в неї КС (задньонижня стінка ЛП). Був виконаний також поздовжній розріз вухка лівого передсердя від його верхівки до місця з'єднання лівої ВПВ з КС, довжиною 15 мм. Отвір у даху лівого передсердя був закритий клаптем вільної стінки, розсіченої поздовж лівої порожнистої вени, монофіламентною ниткою 7-0, з використанням порівняно невеликих стібків для уникнення ефекту кисета (звуження).

Нами була успішно виконана декомпресія коронарного синуса в ліве передсердя з розширенням дефекту міжпередсердної перегородки. Також було виконано пластику ТК шляхом ушиття комісури між задньою та септальною стулками швами на прокладках з тефлону та циркулярною шовною анулоплікацією. Відключення від штучного кровообігу відбувалося без гемодинамічних порушень. ТЕЕ показала мінімальну недостатність на тристулковому клапані та хорошу скоротливу функцію серця. Пацієнт виписаний зі стаціонару в задовільному стані.

Обговорення. Атрезія коронарного синуса з коронарним венозним дренажем через додаткову ліву ВПВ є рідкісною аномалією і, як правило, виявляється при аутопсії [1]. Якщо процедура Гленна або Фонтена виконується без перенаправлення венозного коронарного кровотоку в камеру низьким тиском, дисфункція серця може прогресувати через порушення перфузії міокарда з подальшим розвитком ішемічної венозної гіпертензії, набряку [2, 3, 5] і нерідко з летальним результатом [4]. Хірургічне лікування цієї аномалії рідко висвітлюється в літературі. До сьогоднішнього дня в літературі опубліковані випадки 20 хворих з атрезією КС і лівою ВПВ, які перенесли операцію на серці. З усіх пацієнтів тільки в одного діагноз атрезії коронарного синуса був поставлений під час операції Фонтена. У дев'яти пацієнтів була виконана або перев'язка лівої ВПВ, або гемодинамічна корекція без супутнього перенаправлення коронарного синуса з розвитком гіпертензії коронарного синуса. У шести пацієнтів із дев'яти спостерігали в тій чи іншій мірі порушення скорочувальної функції серця. Операції з усунення гіпертензії коронарного синуса були виконані у чотирьох з них, в результаті чого скоротливість міокарда помітно покращилася. У п'яти з 20 пацієнтів проведена гемодинамічна корекція з одночасним перенаправленням коронарного венозного відтоку. Порушення функції серця не спо-

стерігалосся у жодного з цих хворих. Діагноз атрезії КС, як правило, встановлюють при катетеризації серця за наявності ретроградного потоку через ліву верхню порожнисту вену [6]. З усіх опублікованих у літературі випадків атрезії отвору коронарного синуса десять були встановлені за даними ангиографії та п'ять випадків виявлені в ході операції [1–5]. У нашому випадку діагноз атрезії КС був запідозрений на ангиокардіографії до процедури Фонтена і підтверджений під час операції. Існують два найбільш поширені хірургічні методи корекції: анастомоз між додатковою лівою ВПВ і КС із лівим передсердям [3] і створення нового отвору на внутрішній стінці лівого передсердя (“unroofing”) за типом непокритого коронарного синуса [5]. “Unroofing” – процедура, яка була використана в більшості випадків, технічно найбільш проста і швидка [1, 5]. Внутрішня поверхня лівого передсердя позбавлена будь-яких анатомічних орієнтирів для коронарного синуса. З метою визначення локалізації КС через відкритий кінець лівої ВПВ в розширений коронарний синус проводиться металевий зонд, а потім методом пальпації визначається місце майбутнього розрізу на внутрішній стінці ЛП. Щоб уникнути застосування жорсткого і травматичного металевого зонда, може бути використаний гнучкий катетер з освітлювальним пристроєм на кінці. Під зоровим контролем освітленого зсередини коронарного синуса розріз може бути зроблено точно і швидко, без небажаних дирекцій [7].

Висновки. Описаний нами метод є не таким простим, як “unroofing”, але створює більш широке сполучення між КС і ЛП завдяки використанню клаптя вільної стінки розсіченої лівої порожнистої вени. Однак наш метод тягне за собою ризики шовного звуження і кровотечі з лінії швів. Вказаний метод більш доцільний у дітей раннього віку, у яких виконання “unroofing” є небезпечним через малі розміри ЛП і відсутність чітких орієнтирів атріовентрикулярного вузла.

Література

1. Santoscoy R., Walter H., Ross D.R. Coronary sinus ostial atresia with persistent left superior vena cava // *Ann Thorac Surg.* – 1996. – Vol. 61. – P. 879–82.
2. Fulton J.O., Mas C., Brizard C.P., Karl T.R. The surgical importance of coronary sinus orifice atresia // *Ann Thorac Surg.* – 1998. – Vol. 66. – P. 2112–4.
3. Jha N.K., Gogna A., Tan T.H., Wong K.Y., Shankar S. Atresia of coronary sinus ostium with retrograde drainage via persistent left superior vena cava // *Ann Thorac Surg.* – 2003. – Vol. 76. – P. 2091–2.
4. Giebel J., Fanghanel J., Hauser S. A case of a persistent left vena cava superior with atresia of the right atrial ostium of the coronary sinus // *Anat Anz.* – 2000. – Vol. 182. – P. 191–4.
5. Yokota M., Kyoku I., Kitano M., Shimada I., Mizuhara H., Sakamoto K., Nakano H., Hamazaki M. Atresia of the coronary sinus orifice. Fatal outcome after intraoperative division of the drainage left superior vena cava // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1989. – Vol. 98. – P. 30–2.
6. Muster A.J., Naheed Z.J., Backer C.L. Is surgical ligation of an accessory left superior vena cava always safe? // *Pediatr Cardiol.* – 1998. – Vol. 19. – P. 352–4.
7. Kaneko Y.*, Kobayashi J., Yamamoto Y., Tsuchiya K. Light-guided surgery to repair coronary sinus orifice atresia with left superior vena cava // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2008. – Vol. 33. – P. 939–941.
8. Yeager S.B., Balian A.A., Gastafson R.A. Angiographic diagnosis of coronary sinus ostium atresia // *Am J Cardiol.* – 1985. – Vol. 56. – P. 996.
9. Ohta N., Sakamoto K., Kado M., Nishioka M., Yokota M. Surgical treatment of coronary sinus orifice atresia with hypoplastic left heart syndrome after total cavo-pulmonary connection // *Ann Thorac Surg.* – 2002. – Vol. 73. – P. 653–5.

Случай коррекции атрезии коронарного синуса одновременно с выполнением тотального кавапультмонального анастомоза

Байрамов Э.М., Позняк Ю.В., Пукас О.Ю., Романюк О.М., Сегал Е.В.

В данной статье мы описываем случай хирургического лечения атрезии коронарного синуса у ребенка с дополнительной левой верхней полой веной одновременно с выполнением тотального кавапультмонального анастомоза (ТКПА) по поводу гипоплазии правых отделов сердца.

Подозрение на атрезию КС возникло во время плановой катетеризации полостей сердца после процедуры Гленна в восьмимесячном возрасте. Во время выполнения ТКПА отмечалось ретроградное заполнение контрастом дополнительной левой ВПВ.

Во время операции, в целях предотвращения гипертензии КС и отека миокарда, левосторонняя ВПВ была отсечена, а коронарный синус был фенестрирован в левое предсердие путем создания широкого соустья между лоскутом отсеченной левой ВПВ и ушком левого предсердия. В послеоперационном периоде сократимость миокарда расценивалась как хорошая. Пациент был выписан в удовлетворительном состоянии.

Описанный нами метод дает возможность создать более широкое сообщение между КС и ЛП благодаря использованию лоскута свободной стенки рассеченной левой полой вены. Она более приемлема для детей раннего возраста, у которых выполнение других описанных методик является опасным из-за малых размеров ЛП и отсутствия четких ориентиров атриовентрикулярного узла.

Ключевые слова: *единственный желудочек сердца, атрезия коронарного синуса, анастомоз Гленна, тотальный кавапультмональный анастомоз, дополнительная верхняя полая вена.*

The Case of Surgical Correction of the Coronary Sinus Atresia Concomitantly with Total Cavopulmonary Anastomosis

Bairamov E.M., Poznyak Y.V., Pukas O.Y., Romanyuk O.M., Segal E.V.

In this report we describe the case of surgical treatment of coronary sinus orifice atresia in a child with an additional left superior vena cava (SVC) concomitantly with total cavopulmonary connection (TCPC) for single ventricle with hypoplastic right ventricle and the malposition of the great arteries.

The anomaly of CS atresia in our patient's was suspected through the cardiac catheterization after bidirectional cavopulmonary connection (BDCPC) at 6 years of age by the retrograde flow into the left SVC.

At operation, to avoid the coronary sinus hypertension, the division of the left SVC was made and the coronary sinus was fenestrated into the left atrium, by the creation of a wide anastomosis between the left SVC flap and the left atrium appendage (LA). After surgery, cardiac performance was regarded as good.

Our method creates a large opening between the CS and the LA using a left SVC flap. Additionally, it is appropriate for small infants in whom another previously described method's is hazardous because of diminutive LA and absence of the landmark of the atrioventricular node.

Key words: *single ventricle, total cavopulmonary connection, coronary sinus atresia, additional left superior vena cava.*