

Опыт лечения атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой в сочетании с коронаро-правожелудочковыми фистулами

Довгалоук Э.А.¹, Бойко Е.П.¹, Максименко А.В.¹, Кузьменко Ю.Л.¹, Мотречко А.А.¹,
Довгалоук А.А.^{1,2}

¹ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» (Киев)

²Национальная медицинская академия последилоного образования им. П.Л. Шупика (Киев)

В работе представлены результаты лечения 11 пациентов с атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой в сочетании с коронаро-правожелудочковыми фистулами.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, коронаро-правожелудочковые фистулы, правожелудочково-зависимый коронарный кровоток.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛАИМЖП) является редким врожденным пороком сердца и характеризуется отсутствием оттока крови из правого желудочка в лёгочную артерию или через дефект межжелудочковой перегородки в левый желудочек. Выход из правого желудочка в 75% случаев отсутствует за счет полного слияния створок клапана легочной артерии. В 25% случаев атрезия сформирована из-за мышечной облитерации инфундибулярной части правого желудочка [1]. Для АЛАИМЖП характерна разная степень гипоплазия трехстворчатого клапана и правого желудочка. В зависимости от морфологии правого желудочка выделяют три основных анатомических варианта АЛА по С. Bull [2]. Первая – небольшая гипоплазия ПЖ: сохранены все основные отделы правого желудочка (приточный, трабекулярный, инфундибулярный). Данный вариант встречается с частотой 50–58% среди всех случаев. Вторая – умеренная гипоплазия: отсутствует трабекулярный отдел ПЖ. Составляет 30–34%. Третья – выраженная гипоплазия ПЖ: отсутствуют трабекулярный и инфундибулярный отделы правого желудочка. Встречается с частотой от 7 до 20% среди всех форм [2, 3]. Порок часто сочетается с аномалиями коронарного кровообращения за счёт наличия коронаро-сердечных фистул, стенозов или атрезии устья коронарных артерий.

Аномалии коронарных артерий обнаруживают более чем у 31% больных, при этом правожелудочково-зависимый коронарный кровоток (ПЗКК) присутствует (ПЗКК) у 5% больных [4]. Именно наличие правожелудочково-зависимого коронарного кровоснабжения миокарда определяет выживаемость после декомпрессии правого желудочка, так как возможно развитие «синдрома обкрадывания» с последующим развитием дисфункции левого желудочка. Наличие участка миокарда левого желудочка, расположенного дистальнее стеноза коронарных артерий, особенно когда вовлечены обе коронарные артерии и эффективные коллатерали отсутствуют, приводит к ишемии и развитию инфаркта миокарда. Поэтому точное определение анатомии коронарных артерий у новорожденных с АЛАИМЖП является обязательным [4, 5].

Цель работы – проанализировать результаты лечения АЛАИМЖП в сочетании с коронаро-правожелудочковыми фистулами.

Материал и методы. За период с 2006 по 2015 год поступило 11 пациентов с АЛАИМЖП, у которых были диагностированы коронаро-правожелудочковые фистулы. Средний возраст детей в этой группе на момент выполнения эндоваскулярного вмешательства составил $2,8 \pm 2,1$ дня (от 1 до 11 дней). Средний вес – $2,9 \pm 0,8$ кг (от 1,8 до 3,5 кг). Сатурация крови по данным пульсоксиметрии была $80 \pm 7,9\%$ (от 60 до 86%). Диаметр фистул составлял от 1 до 3 мм. У четырех новорожденных выявлено стенозы коронарных артерий с правожелудочково-зависимым коронарным кровотоком, у одного ребенка был стеноз передней нисходящей коронарной артерии, у двоих – стеноз передней нисходящей и огибающей коронарной артерии, у одного выявлены стенозы передней нисходящей и правой коронарной артерий. Всем пациентам было проведено диагностическое зондирование с визуализацией и оценкой коронаро-сердечных фистул, а также была выполнена баллонная атриосептостомия. У всех больных этой группы правый желудочек и трехстворчатый клапан имели выраженную гипоплазию. Давление в ПЖ было выше системного. С учетом выраженной гипоплазии правых отделов сердца и наличия фистул, перфорация клапана легочной артерии и декомпрессия правого желудочка не проводились. Все новорожденные получали инфузию вазопростана для поддержания функционирования открытого артериального протока.

Результаты. Из семи пациентов с коронаро-правожелудочковыми фистулами без ПЗКК хирургическое вмешательство было выполнено у четырех. В трех случаях родители отказались от хирургического лечения. Троице детям был наложен системно-легочный анастомоз. В дальнейшем им успешно была выполнена операция Гленна – через 6, 8 и 37 месяцев. Одному ребенку было выполнено стентирование открытого артериального протока коронарным стентом. Этот пациент был взят на процедуру стентирования в тяжелом состоянии на фоне инфекции и снижающейся сатурации. Ребенок умер на третьи сутки после стентирования от дыхательной недостаточности на фоне пневмонии.

Из четырех детей, у которых имелись стенозы коронарных артерий с ПЗКК, двоим хирургическое вмешательство не проводилось из-за отказа родителей от операции. Двум остальным операция была проведена. Одному был наложен системно-легочный анастомоз, второму – наложен системно-легочный анастомоз и перевязана фистула. Оба пациента умерли в первые сутки после операции. При вскрытии у них был диагностирован инфаркт миокарда.

Из шести прооперированных детей с АЛАИМЖП и коронаро-правожелудочковыми фистулами трое детей умерло, летальность составила 50%. У двоих из них смерть была связана с нарушением коронарного кровообращения и развитием инфаркта миокарда. Все новорожденные, у которых имелся правожелудочково-зависимый коронарный кровоток, умерли. Дети, которым хирургическое вмешательство не проводилось, умерли в периоде новорожденности, за исключением одного ребенка, умершего в возрасте 11 месяцев. Таким образом, из 11 пациентов с коронаро-правожелудочковыми фистулами выжило четверо, выживаемость составила 36%.

Обсуждение. Коронаро-сердечные фистулы являются результатом оставшихся открытыми синусоид, существовавших в фетальном миокарде, в связи с повышенным давлением в правом желудочке [2, 5]. Правожелудочково-зависимая коронарная циркуляция формируется в результате стеноза или атрезии коронарной артерии проксимальнее фистулы, что делает кровоснабжение миокарда зависимым от адекватного давления в правом желудочке. При таких условиях декомпрессия правого желудочка приводит к значительной ишемии миокарда, если нет достаточной коллатеральной сети в зоне кровоснабжения, и, как правило, летальному исходу.

Ведение таких пациентов требует тщательного изучения коронарной анатомии и выявления ПЗКК. Наличие коронаро-правожелудочковых фистул без ПЗКК не является противопоказанием к декомпрессии правого желудочка. Giglia в 1992 г. сообщил об ангиографических исследованиях 16 пациентов с АЛАИМШП и вентрикуло-коронарными фистулами, которым была проведена декомпрессия правого желудочка. Семь пациентов с вентрикуло-коронарными фистулами, но без стеноза или атрезии коронарных артерий выжили после операции. Четыре из 6 пациентов со стенозом одной коронарной артерией выжили также, в то время как 3 пациента со стенозом двух главных коронарных артерий умерли в первые дни после декомпрессии правого желудочка в результате острой левожелудочковой дисфункции. Таким образом, он пришел к выводу, что наличие стеноза двух главных коронарных артерий является противопоказанием к декомпрессии правого желудочка. При условии стеноза одной из коронарных артерий или наличии коронарной фистулы без стеноза коронарной артерии возможна декомпрессия правого желудочка, хотя отдаленный результат менее благоприятный [6].

Powell в 2000 году представил свои результаты лечения у 12 пациентов с АЛАИМШП и коронаро-правожелудочковыми фистулами, подвергшихся одножелудочковому паллиативному лечению. Пятилетняя выживаемость составила 83%. Двое пациентов (17%) умерло в течение 4 месяцев, предположительно в результате ишемии миокарда [7]. Более поздние исследования практически идентичны: летальность составляет около 18%, при этом 5, 10 и 15-летняя выживаемость – около 80% [8]. Все летальные исходы происходят на первых месяцах после наложения системно-легочного анастомоза, вероятно, в связи с развившейся ишемией. Также отмечается отсутствие повышенного риска наложения анастомоза Гленна и Фонтена [8]. Кроме того, в отдаленном периоде пациенты, прошедшие одножелудочковый путь коррекции, длительно не нуждаются в трансплантации сердца.

Точный механизм развития ишемии не ясен, возможно, возникновение ишемии связано с препятствием, создаваемым вентрикуло-коронарной фистулой нормальному диастолическому антеградному коронарному кровотоку. Следует также учитывать, что перфузия миокарда венозной кровью с низкой сатурацией крови в правом желудочке также вносит вклад в развитие ишемии. Наконец, при наложении системно-легочного анастомоза возникает необходимость в перевязке открытого артериального протока, т.к. возникает большая объемная перегрузка сердца и, в связи с постнатальным уменьшением резистентности сосудов легких, увеличивается ток крови через легочную артерию, что приводит к дисфункции миокарда и снижению диастолического давления.

Выводы

1. Пациенты с АЛАИМШП и коронаро-правожелудочковыми фистулами требуют детального изучения коронарной анатомии для выявления правожелудочково-зависимого коронарного кровотока.
2. Основной причиной летальности у таких пациентов является развитие ишемии миокарда во время или после операции наложения системно-легочного анастомоза.
3. Операция Гленна и Фонтена у данных пациентов не имеет повышенного риска.

Литература

1. Laks H. Surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum // H. Laks, M.D. Plunkett / Progress in Pediatric Cardiology. – 2001. – Vol. 13. – P. 183–197.
2. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular. D.A. Ashburn // Thorac Cardiovasc Surg. – 2004. – Vol. 127. – P. 1000–8.

3. Diagnosis and management of right ventricle-dependent coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum. T.M. Giglia; V.S. Mandell // *Circulation*. – 1992. – Vol. 86. – P. 1516–1528.
4. Gittenberger-de-Groot A.C., Sauer U., Bindl L., Babic R., Essed C.E., Buhlmeyer K. Competition of coronary arteries and ventriculo-coronary arterial connections in pulmonary atresia with intact ventricular septum // *Int J Cardiol*. – 1988. – Vol. 18. – P. 243–258.
5. Ashburn D.A., Blackstone E.H., Wells W.J., et al. Congenital Heart Surgeons Study members Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 2004. – Vol. 127. – P. 1000–1007.
6. Hanley F.L., Sade R.M., Blackstone E.H., Kirklin J.W., Freedom R.M., Nanda N.C. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum multi-institutional study // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 1993. – Vol. 105. – P. 406–427.
7. Gentles T.L., Colan T.M., Mandell V.S., Mayer J.E., Sanders S.P. Right ventricular decompression and left ventricular function in pulmonary atresia with intact ventricular septum the influence of less extensive coronary anomalies // *Circulation*. – 1993. – Vol. 88 (Suppl 2). – P. 183–188.
8. Powell A.J., Mayer J.E., Lang P. Outcome in infant with pulmonary atresia, intact ventricular septum and right ventricle-dependent coronary circulation // *Am J Cardiol*. – 2000. – Vol. 86. – P. 1272–1274.

Досвід лікування атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою в поєднанні з коронаро-правошлуночковими фістулами

Довгальок Е.А., Бойко О.П., Максименко А.В., Кузьменко Ю.Л., Мотречко О.О., Довгальок А.А.

В роботі представлені результати лікування 11 пацієнтів з атрезією легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою в поєднанні з коронаро-правошлуночковими фістулами.

Ключові слова: атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою, коронаро-правошлуночкові фістули, правошлуночково-залежний коронарний кровотік.

Treatment Experience of Pulmonary Artery Atresia with Intact Interventricular Septum Combined with Coronaro-Right Ventricular Fistulas

Dovgalyuk E.A., Boiko O.P., Maksimenko A.V., Kuzmenko Yu.L., Motrechko O.O., Dovgalyuk A.A.

Results of the treatments of 11 patients with pulmonary artery atresia and intact interventricular septum in combination with coronaro-right ventricular fistulas are presented in this work.

Key words: pulmonary artery atresia with intact interventricular septum, coronaro-right ventricular fistulas, right-ventricular dependent coronary circulation.