

Клінічний випадок поєднання подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка, транспозиційного типу, трипередсердного серця з патологією розвитку трахеобронхіального дерева: стеноз головного лівого бронха

**Лазориниць В.В., Головенко О.С., Дьордяй І.С., Бойко С.М., Мошківська Л.В.,
Перепека І.А., Труба Я.П.**

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН» (Київ)

В основі спостереження лежить випадок поєднання вродженої вади серця (подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка (ПВМС від ПШ), транспозиційний тип, великий дефект міжшлуночкової перегородки трипередсердного серця) з патологією розвитку трахеобронхіального дерева (стеноз головного лівого бронха), який мав місце в ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН». Обсяг операції складав: атріосептектомія, усунення трипередсердного серця, звуження легеневої артерії (ЛА). Адекватність корекції визначалася перебігом післяопераційного періоду.

Ключові слова: *подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка, трипередсердне серце, дефект міжшлуночкової перегородки, стеноз бронха.*

Питання діагностики і хірургічного лікування ВВС у комбінації з особливостями розвитку трахеобронхіального дерева залишаються актуальними і в сьогоденні дослідженнях.

ПВМС від ПШ є рідкісною патологією серед ВВС. Частота цієї вродженої аномалії становить 1% усіх ВВС [1], з якої 26% відносять до транспозиційного типу [1]. Близько 86% хворих із ПВМС від ПШ мають конкордантний атріовентрикулярний (АВ) зв'язок [2]. АВ-дискордантність представлена у 11% хворих [3]. Можуть мати місце atrial situs solitus, situs in versus, або передсердні ізомеризми [4, 5].

В цілому, при виділенні даної патології в окрему нозологічну одиницю багато авторів під терміном «ПВМС від ПШ» розуміють аномалію шлуночково-артеріального зв'язку, за якої обидві магістральні судини (МС) відходять повністю або переважно від ПШ [6, 7]. На сьогоднішній день існує правило 50% щодо визначення ПВМС від ПШ: МС відносять до того шлуночка, від якого відходить більше ніж 50% [1]. Основною гемодинамічною характеристикою цієї вади є те, що єдиний шлях відтоку крові з лівого шлуночка (ЛШ) — це дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП); його характеристики відіграють велику роль у виборі тактики хірургічної корекції ПВМС від ПШ. ДМШП у більшості випадків дорівнює або перевищує діаметр клапанного кільця аорти. За даними Kirklin і співавт., приблизно в 10% випадків він менший за діаметр кореня аорти.

Останнім часом у літературі розглядаються питання вродженої патології головних бронхів у дітей [8]. Значна увага приділяється лівому головному бронху, що стало приводом для окреслення окремої нозологічної одиниці. Під синдромом лівого головного бронха (СЛГБ) слід розуміти поліетиологічне вилучення із процесу вентиляції лівої легені внаслідок порушення повітряпровідності лівого головного бронха [9]. СЛГБ зустрічається в різних вікових групах, але найчастіше серед немовлят [9]. Лівий головний бронх довший і тонший за правий; у воротах легені він знаходиться між гілками легеневої артерії, що розташовані вище за бронх, та легеневидами венами, які складають нижню частину кореня легені. Спереду від лівого головного бронха міститься лівий шлуночок серця, вище нього — дуга аорти, позаду —

низхідна частина дуги та грудна аорта [9]. Причиною розвитку СЛГБ можуть бути obturaція його просвіту, компресія ззовні або надмірне спадання стінок унаслідок слабкості хрящових кілець бронха [10]. Найчастіші причини розвитку СЛГБ у новонароджених: вада серця, аномалія великих судин, бронхогенна кіста, патологія бронха (стеноз або маляція) [9].

Патогенез СЛГБ залежить від причини його виникнення, але при всіх етіологічних формах найважливіші патогенетичні механізми — це порушення вентиляції легень і дренажальної функції бронхів. При компресійному ателектазі легенева тканина менше страждає, ніж при обструктивному.

Методом вибору хірургічного лікування при ПВМС від ПШ транспозиційного типу є операція артеріального переключення «arterial switch». З огляду на анатомічні особливості в даному клінічному випадку, а саме: хорди передньої стулки тристулкового клапана кріпляться до лівого шлуночка (пересікають ДМШП) — Stradling TV, прийнято рішення про паліативне хірургічне лікування.

Матеріали та методи дослідження. В основі спостереження лежить випадок поєднання подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка, транспозиційного типу, дефекту міжшлуночкової перегородки, 100% легеневої гіпертензії, трипередсердного серця з патологією розвитку трахеобронхіального дерева (стенозом лівого головного бронха), який мав місце в ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН».

Пацієнтка А., історія хвороби № 2304, госпіталізована 22.03.2014 р., із скаргами зі слів матері на задишку при навантаженні, помірне обмеження фізичної активності. Ваду діагностовано в пологовому будинку.

При проведенні клініко-лабораторних та інструментальних методів обстеження в умовах кардіохірургічного стаціонару встановлено діагноз: ПВМС від ПШ транспозиційний тип, ДМШП, 100% легенева гіпертензія, трипередсердне серце із патологією розвитку трахеобронхіального дерева (стенозом головного лівого бронха). Висновок КТ-ангіографії серця: ПВМС від ПШ транспозиційний тип, ДМШП, відкрите овальне вікно, відкрита артеріальна протока. 10.05.2014 р. проведено хірургічне лікування в умовах штучного кровообігу з фармакохолодовою кардіopleгією та помірною гіпотермією. Обсяг оперативного лікування: атріосептектomia, висічення передсердної мембрани, звужування легеневої артерії (тиск в ЛА дистальніше тисьми 50% від системного, сатурація 70–75%).

В післяопераційному періоді відзначалися гостра серцева недостатність, гостра дихальна недостатність, септичні ускладнення, асоційовані з особливостями розвитку бронхолегеневої системи. Враховуючи складний перебіг раннього післяопераційного періоду, проведено дообстеження: КТ-ангіографія органів грудної порожнини (висновок: стан після атріосептектomії, висічення передсердної мембрани, звужування легеневої артерії. ПВМС від ПШ, транспозиційний тип, ДМШП, оклюзія лівого головного бронха). З діагностично-лікувальною метою неодноразово проводилися бронхоскопічні дослідження, санація трахеобронхіального дерева. Загальний час вентиляції 15 діб. 1.07.2014 р. пацієнтка виписана на амбулаторне лікування за місцем проживання в задовільному стані.

Висновок. ПВМС від ПШ транспозиційний тип в поєднанні із стенозом лівого головного бронха є складною і водночас рідкісною вродженою вадою серця, яка потребує хірургічної корекції та тривалого симптоматичного лікування в післяопераційному періоді. Регулярні бронхоскопії дали чітку діагностичну картину стенозу бронха та можливість моніторувати перебіг ускладнень з боку бронхолегеневої системи, що привело до отримання хорошого результату та клінічного одужання пацієнта.

Література

1. <http://emedicine.medscape.com/article/896082-overview>

2. Sondheimer H.M. Double-outlet right ventricle: clinical spektrum and prognosis / H.M. Sondheimer, R.M. Freedom, P.M. Olley // Am. J Cardiol. — 1977. — Vol. 39. — P. 709–714.
3. Surgical management of double-outlet right ventricle associated with atrioventricular discordans / I.F. Tabry, D.C. McGoon, J.K. Danielson [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1978. — Vol. 76. — P. 336–344.
4. Succesfull repair of double outlet right ventricle, complet, antrioventricular canal, and antrioventricular discordans with dextrocardia and pulmonary stenosis / G.K. Danielson, I.F. Tabry, D.G. Ritter [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1978. — Vol. 78. — P. 710–717.
5. Succesfull surgical repaireof double - outlet right ventricle with situs inversus, L-loop, L-malposition, and subaortic VSD in 16 month old patient / O. Alfieri, G. Crupi, V. Vanini [et al.] // Eur. J. Cardiol. — 1978. — Vol.7. — P. 4.
6. Kirklin J.W. Cardiac surgery / J.W. Kirklin, B.G. Barrat-Boyes. — New York: John Wiley and Sons, 1986. — P. 1469–500.
7. Changing result and conceps in the surgical treatment of double - outlet right ventricle: Analisy of 137 operations in 126 patients / D.L. Piccoli, A.D. Pacifico, J.W. Kirklin [et al.] // Am. J. Cardiol. — 1983. — Vol. 52. — P. 549.
8. Ashour M., Pandya L., Mezraqji A. et al. Unilateral post?tuberculo? us lung destruction: the left bronchus syndrome // Thorax. — 1990. — Vol. 45. — P. 210–212.
9. Ashour M. The anatomy of left bronchus syndrome // Clinical Ana? tomy. — 1995. — Vol. 8 (4). — P. 256–261.
10. Have J.J., Heide J.N., Jagt E.J. et al. Intermittent atelectasis of the left lung // Chest. — 1988. — Vol. 93. — P. 619–620.

Клинический случай сочетания двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка, транспозиционный тип, трехпредсердного сердца с патологией развития трахеобронхиального дерева: стеноз главного левого бронха

Лазоришинец В.В., Головенко А.С., Дердяй И.С., Бойко С.Н., Мошковская Л.В., Перепека И.А., Труба Я.П.

В основе наблюдения лежит случай сочетания врожденного порока сердца (двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДОМС от ПЖ), транспозиционный тип, большой дефект межжелудочковой перегородки, 100% легочная гипертензия, трехпредсердное сердце) с патологией развития трахеобронхиального дерева (стеноз центрального левого бронха), который имел место в ГУ «НИССХ им. Н.М. Амосова НАМН». Объем операции: атриосептэктомия, устранение трехпредсердного сердца, сужение легочной артерии (ЛА). Адекватность коррекции определялась протеканием послеоперационного периода.

Ключевые слова: *двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, трехпредсердное сердце, дефект межжелудочковой перегородки, стеноз бронха.*

Clinical case mix DORV, TGA type, cor triatrium with pathology of trachea-bronchial tree: stenosis of the main left bronchus

Lazoryshynets V.V., Golovenko O.S., Dyorday I.S., Boiko S.N., Moshkivska L.V., Perepeka I.A., Truba Y.P.

The basis of observation is a combination of case of congenital heart defects namely DORV TGA type, large ventricular septal defect, severe PAH, three atrium heart with pathology of trachea-bronchial tree (central stenosis of the left bronchus) that took place in SI “National Institute of Cardiovascular Surgery N.M. Amosov’s NAMS of Ukraine”. The volume of transactions was: atrioseptectomy, cor triatrium repair, pulmonary artery banding. Effect of correction defined by the occurrence of postoperative period.

Key words: *DORV, cor triatrium, ventricular septal defect, stenosis of the bronchus.*