

Опыт хирургической коррекции аортолегочных окон у новорожденных

Писклова Ю. В., Куликова Д. А., Бучнева О. В.

ГУ «Институт общей и неотложной хирургии имени В. Т. Зайцева НАМН» (Харьков)

Аортолегочное окно (АЛО) – редкий врожденный порок, который характеризуется наличием сообщения между аортой и легочной артерией при нормальном разобщении аортального и легочного клапанов.

Цель работы – представить наш опыт в диагностике и лечении АЛО.

Материалы и методы. Представлены три клинических случая. Дети были доставлены в клинику с тяжелыми нарушениями гемодинамики, вызванными пороком. В результате urgentных операций были закрыты АЛО с коррекцией сопутствующих пороков сердца или без нее.

Результаты и обсуждение. При дальнейшем наблюдении состояние детей стабилизировалось. Для успешного лечения АЛО важна своевременная диагностика, которая зачастую затруднена в связи с отсутствием специфической симптоматики.

Выводы. Ультразвуковое исследование сердца является ключевым методом диагностики подобных пороков. Хирургическое лечение было и остается методом выбора.

Ключевые слова: аортолегочное окно, врожденные пороки сердца, новорожденные, хирургическое лечение.

Аортолегочное окно (АЛО) – это округлое, овальное или протяженное спиралевидное соединение между восходящей аортой и стволом легочной артерии, возникающее в качестве врожденной аномалии сердца с разделенными аортальным и легочным клапанами. Впервые упомянуто Elliotson в 1830 году. В 1952 г. Gross сообщил об успешной перевязке АЛО, а в 1953 г. Skott и Sabiston – об успешном разобщении соединения [8]. Частота этого порока составляет 0,1–0,6% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) [1–3, 7].

Было предложено несколько классификаций для объяснения локализации АЛО на восходящей аорте и его отношения к легочной артерии. Jacobs рекомендовал термин тип I для проксимальных дефектов, тип II – для дистальных дефектов, тип III – для тотальных и интермедиальных дефектов. Проксимальный тип наиболее распространен и встречается в 90% случаев. Типы II и III встречаются гораздо реже. В 50% случаев АЛО сочетается с другими ВПС, такими как: перерыв дуги аорты (около 90% – тип А, остальные – тип В), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), тетрада Фалло, транспозиция магистральных артерий, аномалии коронарных артерий, гипоплазия дуги аорты, аортальные стенозы [4, 8].

У новорожденных с изолированным АЛО проявления сердечной недостаточности обычно развиваются рано и их манифестация очень схожа с клиникой новорожденных с большим ДМЖП [1, 4, 8].

Было предложено много вариантов коррекции данной аномалии. В настоящее время предпочтение отдается открытому или эндоваскулярному закрытию дефекта.

Цель – представить наш опыт в лечении новорожденных детей с аортолегочными окнами.

Клинический случай 1. Ребенок К. доставлен в клинику из городского перинатального центра в urgentном порядке на 9-е сутки жизни. Из анамнеза известно, что ребенок рожден от 5-й нормально протекавшей беременности в сроке гестации 38 недель. Масса тела при рождении 3550 г, рост 52 см. Оценка по шкале Апгар 8–9 б. Состояние после рождения удовлетворительное. Ухудшение наступило на 6-е сутки жизни в виде прогрессирующего снижения сатурации до 90%, нарастания одышки, явлений сердечной и дыхательной недостаточности, нарушений периферической циркуляции. Ребенок был переведен в реанимацию, заинтубирован. По данным эхокардиоскопии (ЭхоКС) выявлены признаки аортолегочного соединения.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Вес 3000 г. В сознании. Кожные покровы иктеричны. Пациент на искусственной вентиляции легких (ИВЛ), постоянной инфузии дофамина. По данным ЭхоКС ствол легочной артерии дилатирован, четкая бифуркация легочной артерии не визуализируется. Правая ветвь легочной артерии ротирована, имеется сообщение правой ветви легочной артерии с аортой диаметром до 1 см (рис. 1). Расширение левого предсердия, гипертрофия миокарда левого желудочка. Восходящая аорта обычной формы, четкая визуализация, в области истмуса – перерыв дуги, нисходящая аорта кровоснабжается по ОАП. Пульсация брюшной аорты ослаблена.

Установлен диагноз: ВПС: АЛО, II тип, с перерывом дуги аорты (тип А), открытый артериальный проток (ОАП).



Рис. 1. ЭхоКС пациента К. при поступлении. Аортолегочное сообщение 9,2 мм

В ургентном порядке выполнено оперативное лечение в объеме перевязки ОАП, пластики дуги аорты с анастомозом конец в конец, пластики аортолегочного окна заплатой из дакрона (рис. 2).

Клинический случай 2. Ребенок С., 1 мес., доставлен в клинику из городского перинатального центра в ургентном порядке. Из анамнеза известно, что ребенок рожден от 3-й беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, миомы матки, пилэктазии у плода, плацентарной дисфункции. Роды вторые, преждевременные путем кесарева сечения в сроке гестации 34 недели на фоне дистресса плода. Масса тела при рождении 1090 г, рост 37 см. Оценка по шкале Апгар 5–7 б. В связи с тяжестью состояния заинтубирован в родзале и переведен в отделение интенсивной терапии. При ЭхоКС выявлены признаки ВПС.



Рис. 3. ЭхоКС пациента С. Визуализация аортолегочного соединения



Рис. 2. Пациент К. Пластика АЛО заплатой из дакрона

При поступлении состояние ребенка тяжелое. В сознании. Синдром угнетения ЦНС, тонусных нарушений. СЗВУР, гипотрофический вариант. Дыхание спонтанное с ЧДД=85 в мин. SpO₂=89%. Системная гипотония. Вес при поступлении 1400 г. По данным ЭхоКС: из парастеральной позиции по кроткой оси визуализируется перерыв сигнала между восходящей аортой и стволом легочной артерии до 0,9 см, со сбросом по ЦДК (рис. 3, 4).

В ургентном порядке выполнено оперативное лечение в объеме пластики аортолегочного окна заплатой дакрон, перевязки ОАП.

Клинический случай 3. Ребенок Л., 1,5 мес., доставлен в клинику в ургентном порядке из регионального перинатального центра. Из анамнеза известно, что ребенок от 1-ой беременности вследствие экстракорпорального оплодотворения, протекавшей на фоне ги-



Рис. 4. ЭхоКС пациента С. Аортолегочное соединение. Сброс по ЦДК



Рис. 5. ЭхоКС пациента С. через 4 мес. после оперативной коррекции

потиреоза, варикозной болезни, центрального предлежания плаценты, угрозы преждевременных родов. Роды путем кесарева сечения в сроке 31 неделя. Вес при рождении 1400 г., рост 40 см. Состояние ребенка после рождения тяжелое за счет кардиореспираторной и неврологической недостаточности. ИВЛ начата с рождения. Диагностирован ВПС: ДМЖП, ДМПП, ОАП. Попытки перевода на спонтанное дыхание безуспешны. На 20-е сутки жизни выполнена перевязка гемодинамически значимого ОАП. В дальнейшем состояние ребенка – с незначительной положительной динамикой. При попытке экстубации – быстрое нарастание кардиореспираторной недостаточности, гипоксемии, гиперкапнии, в связи с чем был переведен в клинику для дообследования, решения вопроса о дальнейшей тактике лечения.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. В сознании. Гипотрофия II–III ст. Признаки гипоксически-ишемического поражения ЦНС, синдрома угнетения ЦНС. Ребенок на ИВЛ. SpO₂ – 93%. По данным ЭхоКС, между аортой и стволом легочной артерии лоцируется дефект с лево-правым сбросом, подаортальный ДМЖП более 0,7 см. ДМПП – до 0,5 см. Дилатация ствола легочной артерии. Решунта ОАП не выявлено.

В ургентном порядке выполнено оперативное лечение: перевязка АЛО, суживание ствола легочной артерии.

Результаты. Операции у пациентов К. и С. выполнены в условиях искусственного кровообращения с использованием циркуляторного ареста. Пациентка Л. оперирована без использования искусственного кровообращения. Результаты хирургического лечения во всех трех случаях удовлетворительные (рис. 5).

Послеоперационный период во всех случаях протекал на фоне явлений дыхательной недостаточности и O₂-зависимости. На фоне консервативной терапии

симптомы купированы. Дети выписаны в удовлетворительном состоянии. Ребенку Л. в возрасте 5 мес. в плановом порядке выполнено дебендирование ствола легочной артерии, пластика ДМЖП, ДМПП.

Обсуждение. АЛО – это редкая аномалия. Не известно ни одного случая спонтанного закрытия АЛО. При отсутствии хирургического лечения смертность в первый год жизни составляет около 40%. Пациенты с большим АЛО редко доживают до взрослого возраста, а те, кто выживают, страдают высокой легочной гипертензией и не подлежат оперативному лечению [3–5, 8].

Дети с наличием сердечной недостаточности должны быть прооперированы как можно быстрее, дети без проявления симптомов оперируются в течение первых трех месяцев жизни в плановом порядке.

Учитывая, что АЛО часто сочетается с другими значимыми ВПС, техника операции должна быть модифицирована под каждого пациента. Ключевую роль в диагностике и определении тактики ведения играет ЭхоКС, которое должно быть выполнено как можно быстрее при любом ухудшении состояния новорожденного, особенно при появлении цианоза, респираторных и/или гемодинамических нарушениях [6, 7]. Также имеются сообщения о возможности пренатальной диагностики данного порока [2].

Хирургический метод закрытия АЛО остается основным методом коррекции порока. На сегодняшний день есть сообщения об успешном закрытии АЛО с использованием модифицированного окклюдера, однако данная техника возможна только при наличии соответствующей коронарной анатомии [4, 6, 7].

Выводы. Для визуализации порока у детей достаточно трансторакального ЭхоКС. Проблема состоит в том, что из-за редкости этого порока он не вызывает настороженности специалистов. У недоношенных детей с малым весом АЛО может значительно влиять на гемодинамику. У детей весом менее 3 кг необходимо отдавать предпочтение коррекции порока в условиях циркуляторного ареста, т. к. зажим для пережатия аорты деформирует зону операции. При условии своевременного устранения проблемы и удовлетворительных результатов операции прогноз благоприятный.

Литература

1. A Case of Aortopulmonary Window: Asymptomatic until the First Pregnancy / Murat Kose, Serra Ucar, Samim Emet [et al.] // Hindawi Publ Corp. – 2015. – Vol. 2015. – P. 1–3. DOI 10.1155/2015/935253.
2. A case of prenatal diagnosis of aortopulmonary window by fetal echocardiography / Kaya Başak [et al.] // 14th World congress in fetal medicine, (Crete, Greece, 21–25 June. 2015). [Электронный ресурс] – Режим доступа :

- <https://www.fetalmedicine.org/abstracts/2015/var/pdf/abstracts/0788.pdf>.
3. Aortopulmonary window – A rare presentation in post-partum female / Hari Krishan Aggarwal, Tarana Gupta, Deepak Jain, Seema Rohilla // Biomedical Research. – 2011. – Vol. 22, Issue 3. – P. 345–347.
 4. Aortopulmonary Window: Clinical Assessment and Surgical Results / Antonio Moruno Tirado, José Santos de Soto, Josefina Grueso Montero [et al.] // Rev Esp Cardiol. – 2002. – Vol. 55, № 3. – P. 266–70.
 5. Aortopulmonary Window – impact of associated lesions on surgical results / Cinthia Siqueira Gangana, Ana Flavia de Araujo Malheiros, Elizabete Vilar Alves [et al.] // Arq Bras Cardiol. – 2007. – Vol. 88, № 4. – P. 353–357.
 6. Aortopulmonary window with anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery: Two cases highlighting the importance of complete pre-operative echocardiographic evaluation of the coronary arteries in all conotruncal anomalies / Steven C. Greenway, Timothy J. Bradley, Christopher A. Caldarone [et al.] // Eur J Echocardiography. – 2006. – № 7. – P. 379–382.
 7. Diagnosis, Treatment and Outcomes of Patients with Aortopulmonary Window / Ibrahim Halil Demir, Abdullah Erdem, Türkay Sarıtaşlı [et al.] // Balkan Med J. – 2013. – Vol. 30. – P. 191–6.
 8. Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery Cardiac Surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications / N. T. Kouchoukos, E. H. Blackstone, F. L. Hanley, J. K. Kirklin. – Fourth Edition. – USA, PA : Elsevier Saunders, 2013. – 2256 p.

The experience of surgical repair of aortopulmonary windows in newborns

Pisklova Y. V., Kulikova D. A., Buchnieva O. V.

ST "Zaycev V.T. Institute of General and Urgent Surgery AMS of Ukraine" (Kharkiv)

Aortopulmonary window (APW) is a rare congenital malformation characterized by anomalous communication between the aorta and the pulmonary artery with normal dissociation of the aortic and pulmonary valves.

Aim. In our report we present our experience in diagnosis and treatment of APW.

Material and Methods. Three clinical cases are presented. Children were taken to a clinic with severe hemodynamic disorders caused by congenital heart disease. As a result of urgent operations, ALW was closed with or without correction of concomitant heart defects.

Results and Discussion. With further observation, the children's condition was stabilized. For successful treatment of APW is very important timely diagnosis, that can be difficult due to the lack of specific symptoms.

Conclusions. Echocardiography is a key method of diagnosis of such defects. Surgical treatment is the method of choice in this pathology.

Key words: aortopulmonary window, congenital heart disease, newborns, surgical repair.

Досвід хірургічної корекції аортолегеневих вікон у новонароджених

Пісклова Ю. В., Куликова Д. О., Бучнева О. В.

ДУ «Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В. Т. Зайцева НАМН» (Харків)

Аортолегеневе вікно (АЛВ) – рідкісна вроджена вада, що характеризується наявністю сполучення між аортою та легеневою артерією при нормальному роз'єднанні аортального та легеневого клапанів.

Мета роботи – представити наш досвід у діагностиці та лікуванні АЛВ.

Матеріали та методи. Представлено три клінічні випадки. Діти були доставлені у клініку з важкими порушеннями гемодинаміки, спричиненими вадою. В результаті ургентних операцій були закриті АЛВ з корекцією супутніх вад серця або без неї.

Результати та обговорення. При подальшому спостереженні стан дітей стабілізувався. Результат операцій у всіх випадках хороший. Для успішного лікування АЛВ важлива своєчасна діагностика, яка може становити труднощі з огляду на відсутність специфічної симптоматики.

Висновки. Ультразвукове дослідження серця є ключовим методом діагностики подібних вад. Хірургічне лікування було і залишається методом вибору.

Ключові слова: аортолегеневе вікно, вроджені вади серця, новонароджені, хірургічне лікування.