

**ВИПАДОК ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ АНОМАЛЬНОГО
ВІДХОДЖЕННЯ ОГИНАЮЧОЇ ГІЛКИ ЛІВОЇ КОРОНАРНОЇ АРТЕРІЇ
ВІД ПРАВОЇ ГІЛКИ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ В ПОЄДНАННІ З
КОАРКТАЦІЄЮ АОРТИ**

**Р.І. Секелик, О.М. Федевич, А.А. Довгалюк, О.В. Острась, Є.В. Сегал,
І.М. Ємець**

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

В статті описано рідкісний випадок хірургічної корекції аномального відходження огинаючої гілки лівої коронарної артерії від правої гілки легеневої артерії в поєднанні з коарктацією аорти. Хворій, віком 2 місяці, було проведено пряму реімплантацію коронарної артерії в аорту та пластику коарктації аорти. В післяопераційному періоді не було ускладнень і хвора в задовільному стані виписана із стаціонару.

Ключові слова: аномальне відходження, огинаюча гілка лівої коронарної артерії, коарктація аорти.

Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії є рідкісною патологією та становить 0,25 - 0,5 % від усіх вроджених вад серця [1]. Існує два типи аномалії : інфантильний та дорослий . При інфантильному типі вади неадекватна перфузія міокарда лівого шлуночка, що є наслідком «обкрадання» коронарного кровотоку, призводить до міокардіальної ішемії. Перші симптоми даної вади з`являються, як правило, через 2 місяці після народження, що пов`язано з поступовим зниженням тиску в легеневій артерії (ЛА) та недостатнім розвитком колатерального кровотоку[1]. Протягом

першого року життя без лікування помирає 90% таких хворих[1,4]. При дорослому типі аномалії пацієнти тривалий час можуть залишатись асимптоматичними, що пов'язано з розвитком колатеральних судин. Надзвичайно рідкісною аномалією є відходження огинаючої гілки лівої коронарної артерії від легеневої артерії. В літературі описані лише поодинокі випадки цієї аномалії в поєднанні з коарктацією аорти[3,4].

Мета роботи – описати рідкісний випадок хірургічного лікування аномального відходження огинаючої коронарної артерії від правої гілки легеневої артерії в поєднанні з коарктацією аорти.

Матеріал і методи. Хвора П., віком 2 місяці, поступила в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» в липні 2011 з діагнозом «коарктація аорти». Після проведеної ехокардіографії діагноз було підтверджено. Фракція викиду лівого шлуночка (ФВЛШ) становила 58 %, градієнт тиску на низхідній аорті склав 92 мм рт.ст.. Нами було прийнято рішення провести рентгенендоваскулярну балонну дилатацію коарктації аорти. Процедура була успішною, та під час її проведення виявлено аномальне відходження огинаючої гілки лівої коронарної артерії від правої гілки ЛА (мал.1). Діагноз був підтверджений за допомогою магнітно-резонансної томографії (МРТ) серця з внутрішньовенним контрастуванням та детальною візуалізацією просторового розташування анатомічних структур. Згідно даних МРТ встановлено, що огинаюча коронарна артерія діаметром 0,1 см відходила від задньої поверхні правої гілки ЛА на 0,5 см дистальніше біфуркації ЛА. Також відзначалась помірна субендокардіальна гіпоперфузія міокарда міжшлуночкової перетинки та папілярних м'язів лівого шлуночка. Ділянок патологічного накопичення контрастної речовини при відтермінованому контрастуванні не було виявлено.

Техніка операції. Операцію проводили через серединну стернотомію. Після виділення дуги аорти виявлено гіпоплазію сегменту «В». Підключено апарат штучного кровообігу. Висічено звужений сегмент дуги аорти та

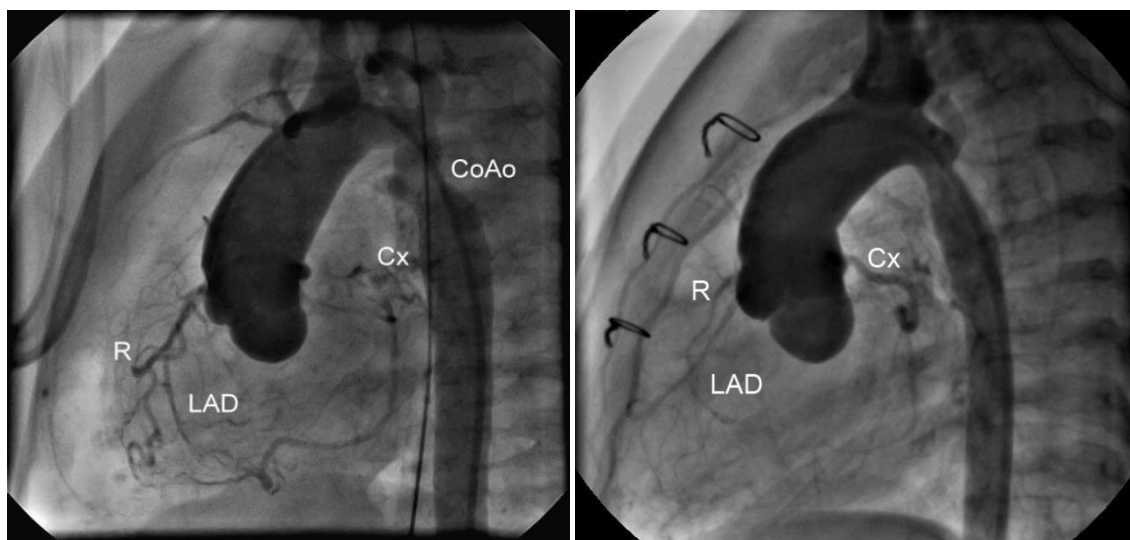
накладено розширений анастомоз кінець в кінець. Кардіоплегію проводили розчином кустодіолу антеградно в корінь аорти та ретроградно через коронарний синус. Огинаюча коронарна артерія, що відходила від задньої поверхні правої гілки ЛА, висічена разом з фрагментом стінки ЛА та реімплантована в некоронарний синус аорти. Права гілка ЛА відновлена аутоперикардіальною латкою. Операцію завершували без особливостей.

Результати та обговорення. Хвора в задовільному стані виписана із стаціонару на 18 добу після хірургічної корекції вади. Тривалість штучного кровообігу становила 142 хвилин, перетиснення аорти – 76 хвилин. Час штучної вентиляції легень склав 48 годин. Тривалість перебування в реанімаційному відділенні - 7 діб. Жодних ускладнень в ранньому післяопераційному періоді не спостерігалось. Протягом перших 5 діб після операції ми застосовували інотропну підтримку: допамін в дозі 2-4 мкг/кг/хв., левосимендан 0,1 мкг/кг/хв.. На момент виписки згідно даних ехокардіографії у хворої фракція викиду лівого шлуночка становила 60% , градієнт тиску на низхідній аорті склав 9 мм рт.ст. . Повторне обстеження було проведено через 5 місяців після операції. Хвора була в задовільному стані. Під час ехокардіографії виявлено добру скоротливість обох шлуночків серця, ФВЛШ становила 65%, градієнт тиску на низхідній аорті склав 15 мм рт.ст. . Зондування камер серця підтвердило добру прохідність реімплантованої огинаючої коронарної артерії (мал.2).

Згідно даних літератури пацієнти з аномальним відходженням коронарних артерій від легеневої артерії можуть тривалий час залишатись як асимптоматичними, так і мати симптоми вираженої серцевої недостатності [1,2,3]. Клінічні прояви вади безпосередньо залежать від розвитку колатерального кровообігу між коронарними артеріями. Навіть у хворих, що доживають до старшого віку, як правило, з`являються ознаки ішемії міокарда та існує високий ризик виникнення аритмій і раптової смерті. Таким чином, більшість авторів сходяться на думці, що встановлення діагнозу аномального відходження коронарних артерій повинно бути показом до корекції вади

[1,2,5].

При огляді літератури нам вдалось знайти лише два описаних випадки хірургічного лікування пацієнтів з аномальним відходженням огинаючої коронарної артерії від правої гілки ЛА в поєднанні з коарктацією аорти[3,4]. В обох випадках діти були старше 1 року і корекція вади проводилась у два етапи. Першим етапом проводили пластику коарктації аорти. В одному випадку через один рік виконали прошивання вічка коронарної артерії в місці відходження її від ЛА, в іншому - лише через шість років, коли з'являлись ознаки ішемії міокарда, провели пряму реїмплантацію огинаючої артерії в аорту.



мал.1 До операції

мал.2 Після операції

Висновки:

1. Аномальне відходження огинаючої коронарної артерії від правої гілки ЛА в поєднанні з коарктацією аорти є надзвичайно рідкісною патологією, а описаний випадок одноетапної корекції даної аномалії є унікальним в кардіохірургічній практиці.
2. Встановлення діагнозу аномального відходження огинаючої коронарної артерії повинно бути показом до хірургічної корекції вади.

Література

1. Elena Peña, MD, Elsie T. Nguyen, MD, Naeem Merchant, MD, Carole Dennie, MD ALCAPA Syndrome: Not Just a Pediatric Disease// RadioGraphics 2009; 29:553–565
2. Vladimir Alexi-Meskishvili, MD, PhD, Ingo Da'hner, MD, Roland Hetzer, MD, PhD, Peter E. Lange, MD, PhD, and Tom R. Karl, MD Origin of the circumflex coronary artery from the pulmonary artery in infants// Ann Thorac Surg 1998;66:1406 –9
3. M. Honey, J. C. R. Lincoln, M. P. Osborne,' and D. P. de Bono Coarctation of aorta with right aortic arch. Report of surgical correction in 2 cases: one with associated anomalous origin of left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery// British Heart Journal, 1975, 37, 937-945.
4. Tayyar Sarioglu, Barbaros Kinoglu , Levent Saltik, Ayse Eroglu Anomalous origin of circumflex coronary artery from the right pulmonary artery associated with subaortic stenosis and coarctation of the aorta// European Journal of Cardiothoracic Surgery 1997;12: 663–665.
5. Giovanni Battista Luciani, MD, Fauzia Vendrametto, MD, Luca Barozzi, MD, Rainer Oberhollenzer, MD, Walter Pitscheider, MD, Alessandro Mazzucco Repair of anomalous right and circumflex coronary arteries arising from the pulmonary artery// J Thorac Cardiovasc Surg 2006;132:970-2

**СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛЬНОГО ОТХОЖДЕНИЯ
ОГИБАЮЩЕЙ ВЕТВИ ЛЕВОЙ КОРОНАРНОЙ АРТЕРИИ ОТ ПРАВОЙ ВЕТВИ
ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ В СОЧЕТАНИИ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ**

**Р.И. Секельк, О.Н. Федевич, А.А. Довгалюк, А.В. Острась, Е.В. Сегал,
И.М. Емец**

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

В статье описан редкий случай хирургической коррекции аномального отхождения огибающей ветви левой коронарной артерии от правой ветви легочной артерии в сочетании с коарктацией аорты. Больной, возрастом 2 месяца, была проведена прямая реимплантация коронарной артерии в аорту и пластика коарктации аорты. В послеоперационном периоде не было осложнений и больная в удовлетворительном состоянии выписана из стационара.

Ключевые слова: аномальное отхождение, огибающая ветвь левой коронарной артерии, коарктация аорты.