

ДОСВІД ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ АНОМАЛЬНОГО ВІДХОДЖЕННЯ КОРОНАРНИХ АРТЕРІЙ ВІД ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ

Секелик Р.І., Острась О.В., Ємець І.М.

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

У статті проаналізовано досвід хірургічного лікування аномального відходження коронарних артерій від легеневої артерії у 32 хворих. В усіх пацієнтів хірургічна корекція проведена методом реімплантації аномальної коронарної артерії в аорту. В ранньому та віддаленому післяопераційному періоді у більшості хворих спостерігалось відновлення скоротливої здатності міокарда та зменшення дилатованої порожнини лівого шлуночка.

Ключові слова: *вроджені вади серця, аномалії коронарних артерій, реімплантація коронарної артерії.*

Аномальне відходження коронарних артерій від легеневої артерії (АРОС) є рідкісною патологією. Найчастіше серед АРОС зустрічається аномальне відходження лівої коронарної артерії (ALCAPA) і становить 0,25–0,5% усіх вроджених вад серця [1]. В 0,02–0,002% випадків виявляється аномальне відходження правої коронарної артерії (ARCAPA), та лише поодинокі випадки аномального відходження огинаючої гілки лівої коронарної артерії (АСХРА) описано в літературі [2, 3, 4]. Хворі з ARCAPA тривалий час можуть залишатись асимптоматичними, а в більшості випадків аномалія виявляється як випадкова знахідка під час обстеження або лікування хворого. Зважаючи на обмежений досвід діагностики та хірургічного лікування пацієнтів з ARCAPA та АСХРА, представлений у літературі, навіть невелика група таких хворих має наукову цінність. Протягом першого року життя без хірургічного лікування помирає 90% хворих з ALCAPA, а в пацієнтів, що виживають, спостерігається ішемія міокарда, дисфункція лівого шлуночка, мітральна недостатність та високий ризик раптової смерті [1]. На сьогодні пряма реімплантація аномальної коронарної артерії (КА) в аорту є найбільш поширеним методом хірургічної корекції АРОС у дітей [1, 5, 6]. Поряд із низкою дискусійних питань, що стосуються хірургічного лікування аномалії, надзвичайно актуальною в Україні залишається проблема ранньої діагностики АРОС.

Мета роботи – проаналізувати власний досвід хірургічного лікування хворих з АРОС.

Матеріал і методи. За період з 2003 по 2013 рр. в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» прооперовано 32 пацієнти з АРОС. У 29 пацієнтів діагностовано ALCAPA, у 2 – ARCAPA, в 1 хворого – АСХРА.

Медіана віку досліджуваної групи хворих склала 4 місяці (від 9 днів до 198 місяців). Вік 20 (62,5%) пацієнтів становив від 1 до 12 місяців. Крім того, в досліджуваній групі було 8 (25%) хворих старше 12 місяців та 4 (12,5%) новонароджених. Медіана маси тіла пацієнтів склала 5,5 кг (від 2,9 до 69 кг). Осіб жіночої статі було 20 (62,5%), чоловічої – 12 (37,5%).

В обох пацієнтів з ARCAPA аномалії КА виявлені випадково – під час хірургічної корекції супутньої вродженої вади серця. В одному випадку ARCAPA поєднувалася з дефектом міжшлуночкової перегородки, а в іншому – з аорто-легеневим вікном та коарктацією аорти. Також випадково, під час проведення балонної дилатації коарктації

аорти, було встановлено діагноз АСхРА. Для діагностики на доопераційному етапі застосовували загальноклінічні та інструментальні методи обстеження: електрокардіографію (ЕКГ), ехокардіографію (ЕхоКГ), катетеризацію порожнин серця з ангіографією, комп'ютерну та магнітно-резонансну томографію. В усіх хворих хірургічну корекцію було проведено методом прямої реімплантації аномальної КА в аорту.

Техніка операції. Операцію проводили через серединну стернотомію. Надзвичайно важливим етапом операції було підключення штучного кровообігу і адекватний захист міокарда, особливо у хворих з АLCAPA та вираженою дисфункцією лівого шлуночка. Ключовим моментом цього етапу було недопущення додаткового ішемічного пошкодження міокарда. З цією метою під час операції ми намагались максимально зменшити часовий проміжок між підключенням штучного кровообігу та початком кардіоплегії. Для оптимізації методики накладання усіх необхідних кисетних швів та виділення гілок легеневої артерії проводили до підключення штучного кровообігу. Кисетні шви накладали для канюляції аорти, верхньої та нижньої порожнистих вен, а також для проведення антеградної кардіоплегії одночасно в корінь аорти та легеневої артерії. Після перетиснення аорти та гілок легеневої артерії забезпечували подачу кардіоплегічного розчину температурою близько $+4^{\circ}\text{C}$ в розрахунку 30 мл/кг. Для захисту міокарда застосовували кристалоїдний розчин власного приготування та фірмовий розчин "Custodiol", а також місцеве охолодження. Після проведення кардіоплегії частково або повністю розсікали магістральні судини дещо вище синотубулярного з'єднання. Після візуалізації вічка аномальної КА проводили її мобілізацію шляхом гострого препарування та висічення разом із частиною стінки легеневої артерії. При реімплантації КА з метою уникнення порушень геометрії анастомозу та натягу тканин з можливим розвитком кровотечі в післяопераційному періоді у 5 хворих було проведено подовження КА методом формування трубки тканинами легеневої артерії. На зразок операції артеріального переключення при транспозиції магістральних судин у 3 пацієнтів з АРОС було застосовану методику «trap door». Цілісність легеневої артерії відновлювали за допомогою латки з аутоперикарда. Операцію завершували без особливостей. Для моніторингу тиску в лівому передсерді залишали катетер. У чотирьох хворих було проведено відтерміноване стягування грудини.

Результати та обговорення. При доправленні пацієнтів лікувальними закладами в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» діагноз АРОС був встановлений лише в 7 (21,9%) випадках, та ще у 3 (9,4%) хворих було запідозрено аномалію КА. Диференційна діагностика АРОС є чи не найбільш складною та проблемною ланкою всього лікувально-діагностичного процесу. Найчастіше серед хибних діагнозів були: дилатаційна кардіоміопатія, яку виявлено в 5 (15,6%) пацієнтів, та міокардит, який діагностовано також у 5 (15,6%) хворих. З огляду на невисоку частку АРОС у загальній структурі вроджених серцевих аномалій лише невелика кількість фахівців в Україні має досвід діагностики цієї вади, внаслідок чого можна спостерігати значну кількість помилкових діагнозів під час проведення первинних обстежень.

Клінічна картина в основному визначалась ступенем ішемії міокарда та серцевої недостатності. Для хворих віком до 12 місяців характерними були блідість шкірних покривів, в'ялість, задишка, підвищена пітливість, погіршення апетиту, напади неспокою, пов'язані з болісними відчуттями за грудиною, та гепатомегалія. У дітей старшого віку спостерігались підвищена втомлюваність, задишка та біль за грудиною або ж перебіг захворювання був асимптоматичним.

Переважає більшість хворих з АLCAPA поступали в клініку з різко зниженою скоротливою здатністю та дилатацією лівого шлуночка. Медіана фракції викиду лівого

шлуночка (EFLV) склала 32% (від 15 до 64%), а кінцево-діастолічного індексу лівого шлуночка (LVEDI) – 152 мл/м² (від 15 до 348 мл/м²). Функціональні показники лівого шлуночка у пацієнтів віком до 12 місяців з інфантильним типом вади були гіршими, ніж у хворих, старших за 12 місяців, з дорослим типом (табл. 1). Такі відмінності в різних вікових групах пов'язані з компенсаторним розвитком колатерального коронарного кровооту та зменшенням проявів ішемії міокарда у пацієнтів з дорослим типом вади [1].

Таблиця 1

Ехокардіографічні показники лівого шлуночка в різних вікових групах хворих з ALCAPA (до операції)

Показники	Хворі віком <12міс. (n=21)	Хворі віком >12 міс. (n=8)
EFLV%	29% (15–47)	50% (43–64)
LVEDI, мл/м ²	166 мл/м ² (15–348)	128,5 мл/м ² (80–312)

В ранньому післяопераційному періоді померло двоє пацієнтів з ALCAPA та один з ARCAPA. У двох випадках причиною смерті стала гостра лівошлуночкова недостатність, в одному – пневмонія та сепсис. Госпітальна летальність серед хворих з ALCAPA склала 6,8%, у загальній групі хворих – 9,4%.

Медіана тривалості операції становила 330 хвилин (від 180 до 1440 хв.), тривалості штучного кровообігу – 107 хвилин (від 87 до 300 хв.), перетиснення аорти – 82 хвилини (від 39 до 116 хв.). Медіана перебування пацієнтів у відділенні інтенсивної терапії становила 8 діб (від 3 до 44 діб), штучної вентиляції – 53 години (від 6 до 720 год.).

У хворих із різко зниженою функцією лівого шлуночка протягом перших 24–48 годин застосовували знеболення та глибоку седацію (морфін, фентаніл, сибазон). При неускладненому перебігу у якості засобів, що підтримували гемодинаміку, використовували невеликі дози допаміну або добутаміну (3–5 мкг/кг/хв.) та левосимендан (0,1–0,2 мкг/кг/хв. (з 2006 р.)).

На момент виписки із стаціонару в 25 (93%) хворих з ALCAPA спостерігалось збільшення EFLV, а в 23 (85%) випадках – зменшення LVEDI (табл. 2). Медіана EFLV склала 50% (від 21 до 65%), а LVEDI – 147 мл/м² (від 43 до 254 мл/м²).

Таблиця 2

Ехокардіографічні показники лівого шлуночка у різних вікових групах хворих з ALCAPA (після операції)

Показники	Хворі віком <12міс. (n=20)	Хворі віком >12 міс. (n=7)
EFLV%	37% (21–60)	56% (43–60)
LVEDI, мл/м ²	147 мл/м ² (43–256)	72 мл/м ² (67–156)

Повторне обстеження було проведено у 27 (84,4%) хворих з АРОС. Медіана тривалості спостереження склала 24 місяці (від 3 до 79 міс.). Всі пацієнти перебували в задовільному стані. У 25 хворих з ALCAPA медіана EFLV становила 56% (від 30 до 72%), а LVEDI –

95 мл/м² (від 60 до 197 мл/м²). Збільшення EFLV спостерігалось в усіх хворих, а зменшення LVEDI – в 23 (93%) випадках порівняно з доопераційними показниками.

Висновки

1. Рання діагностика АРОС залишається ще не вирішеною проблемою в Україні.
2. Реімплантація КА в аорту є ефективним методом хірургічного лікування АЛСАРА і у більшості хворих забезпечує відновлення скоротливої функції міокарда лівого шлуночка в післяопераційному періоді.

Література

1. Elena Peca, Elsie T. Nguyen et al. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease // RadioGraphics. – 2009. – Vol. 29 – P. 553–565.
2. Leonardo S. Canale, Andrey J.O. Monteiro et al. Surgical treatment of anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery // Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery. – 2009. – Vol. 8. – P. 67–69.
3. Tayyar Sarioglu, Barbaros Kinoglu et al. Anomalous origin of circumflex coronary artery from the right pulmonary artery associated with subaortic stenosis and coarctation of the aorta // European Journal of Cardio-thoracic Surgery. – 1997. – Vol. 12. – P. 663–665.
4. Vladimir Alexi-Meskishvili, Ingo Dahnert et al. Origin of the circumflex coronary artery from the pulmonary artery in infants // Ann Thorac Surg. – 1998. – Vol. 66. – P. 1406–9.
5. Ali Dodge-Khatami, Constantine Mavroudis et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy // Ann Thorac Surg. – 2002. – Vol. 74. – P. 946–55.
6. Bahaaldin Alsoufi, Ahmed Sallehuddin et al. Surgical strategy to establish a dual-coronary system for the management of anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery // Ann Thorac Surg. – 2008. – Vol. 86. – P. 170–6.

ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ АНОМАЛЬНОГО ОТХОЖДЕНИЯ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ ОТ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Секельк Р.И., Острась А.В., Емец И.Н.

В статье проанализирован опыт хирургического лечения аномального отхождения коронарных артерий от легочной артерии у 32 больных. У всех пациентов хирургическая коррекция произведена методом реимплантации коронарных артерий в аорту. В раннем и отдаленном периоде у большинства больных наблюдалось восстановление сократительной функции миокарда и уменьшение дилатированной полости левого желудочка.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, аномалии коронарных артерий, реимплантация коронарной артерии.

SURGICAL TREATMENT OF ANOMALOUS CORONARY ARTERY ARISING FROM THE PULMONARY ARTERY

Sekelyk R.I., Ostras O.V., Yemets I.M.

The experience of surgical treatment of anomalous coronary arteries arising from pulmonary artery was analyzed in 32 patients. All patients underwent aortic reimplantation of anomalous coronary artery. In early and late postoperative period there was decrease of left ventricle cavity and recovery of left ventricular contractive function in most patients.

Key words: congenital heart diseases, anomalies of coronary arteries, reimplantation of coronary artery.