

## Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії: десятирічний досвід діагностики та хірургічного лікування

Секелик Р.І., Острась О.В., Павлова А.О., Куркевич А.К., Ємець І.М.

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

У статті проаналізовано досвід діагностики та хірургічного лікування аномального відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії (ALCAPA) у 37 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. Рання діагностика ALCAPA залишається невирішеною проблемою в Україні.

**Ключові слова:** *вроджені вади серця, аномальне відходження лівої коронарної артерії, реімплантація лівої коронарної артерії.*

Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії (ALCAPA) є рідкісною патологією та становить 0,25–0,5% усіх вроджених вад серця [1]. 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, 6]. На сьогоднішній день пряма реімплантація аномальної коронарної артерії (КА) в аорту є найбільш поширеним методом хірургічної корекції ALCAPA у дітей [2–4]. Серед низки дискутабельних питань, що стосуються хірургічного лікування аномалії, надзвичайно актуальною в Україні залишається проблема ранньої діагностики ALCAPA.

**Мета роботи** – проаналізувати власний досвід діагностики та хірургічного лікування хворих з ALCAPA.

**Матеріал і методи.** За період з 2003 по 2013 рр. в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» прооперовано 37 пацієнтів з ALCAPA.

Медіана віку досліджуваної групи хворих склала 4 місяці (від 9 днів до 216 місяців). Вік у 22 (59,4%) пацієнтів становив від 1 до 12 місяців. Крім того, в досліджуваній групі було 13 (35%) хворих старше 12 місяців та 2 (5,4%) новонароджених. Медіана маси тіла пацієнтів склала 5,5 кг (від 2,9 до 69 кг). Осіб жіночої статі було 24 (64,8%), чоловічої – 13 (35,2%).

Для оцінки ефективності діагностики ALCAPA вивчали медичні карти пацієнтів та анамнестичні дані при поступленні в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України».

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 міо-

карда, особливо у хворих з ALCAPA та вираженою дисфункцією лівого шлуночка. Ключовим моментом цього етапу було недопущення додаткового ішемічного пошкодження міокарда. З цією метою під час операції ми намагалися 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 подання кардіоплегічного розчину температурою близько 4 °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 в 11 хворих було проведено подовження КА методом формування трубки тканинами легеневої артерії [5]. На зразок операції артеріального переключення при транспозиції магістральних судин у 5 пацієнтів було застосовано 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.** З огляду на невисоку частку ALCAPA в 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. При доправленні пацієнтів лікувальними закладами в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» діагноз ALCAPA був встановлений лише в 7 (18,9%) випадках. Нами також проведено аналіз спектру помилкових попередніх діагнозів у пацієнтів досліджуваної групи. Найчастіше серед хибних діагнозів були: дилатаційна кардіоміопатія, яку виявлено в 7 (25,9%) пацієнтів, та міокардит, який діагностовано у 5 (18,5%) хворих. В 4 (14,8%) пацієнтів помилково було встановлено діагноз вродженої мітральної недостатності, також у 4 (14,8%) хворих – дефект міжшлуночкової перегородки, а у 3 (11,1%) випадках – коарктацію аорти. Помилково також було встановлено такі діагнози: аортопультмональне вікно, дефект міжпередсердної перегородки, коронарні фістули та аортальний стеноз. Інформацію про попередній діагноз у 3 пацієнтів не встановлено.

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, приступи 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 ALCAPA поступали в клініку з різко зниженою скоротливою здатністю та дилатацією лівого шлуночка. Медіана фракції викиду лівого шлуночка (EFLV) склала 33% (від 15 до 64%), а кінцево-діастолічного індексу лівого шлуночка (LVEDI) – 153 мл/м<sup>2</sup> (від 15 до 348 мл/м<sup>2</sup>). Функціональні показники лівого шлуночка в пацієнтів віком до 12 місяців з інфантильним типом вади були

гіршими, ніж у хворих старших за 12 місяців з дорослим типом (табл. 1). Ці відмінності в різних вікових групах пов'язані з компенсаторним розвитком колатерально-го коронарного кровотоку та зменшенням проявів ішемії міокарда у пацієнтів з дорослим типом вади [1, 6].

Таблиця 1

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

Показники	Хворі віком <12 міс. (n=24)	Хворі віком >12 міс. (n=13)
EFLV %	28% (15–47)	51,5% (20–64)
LVEDI, мл/м <sup>2</sup>	182 мл/м <sup>2</sup> (15–348)	120 мл/м <sup>2</sup> (80–312)

В ранньому післяопераційному періоді померло троє пацієнтів. Госпітальна летальність складала 8,1%. У двох випадках причиною смерті стала гостра лівошлуночкова недостатність, в одному – пневмонія та сепсис.

Медіана тривалості операції становила 270 хвилин (від 180 до 1440 хв.), тривалості штучного кровообігу – 126 хвилин (від 87 до 300 хв.), а перетиснення аорти – 87 хвилин (від 39 до 116 хв.). Медіана перебування пацієнтів у відділенні інтенсивної терапії становила 8 діб (від 3 до 44 діб), штучної вентиляції – 66,5 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 в 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 31 (91,2%) пацієнта спостерігалось збільшення EFLV, а зменшення LVEDI – в усіх хворих (табл. 2). Медіана EFLV складала 56% (від 25 до 75%), а LVEDI – 88,5 мл/м<sup>2</sup> (від 43 до 254 мл/м<sup>2</sup>).

Таблиця 2

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

Показники	Хворі віком <12 міс. (n=22)	Хворі віком >12 міс. (n=12)
EFLV %	40% (21–65)	59% (41–67)
LVEDI, мл/м <sup>2</sup>	129 мл/м <sup>2</sup> (43–256)	80,5 мл/м <sup>2</sup> (67–185)

Повторне обстеження було проведено в 28 (82,3%) хворих. Медіана тривалості спостереження складала 27 місяців (від 3 до 93 міс.). Всі пацієнти перебували в задовільному стані. Медіана EFLV становила 56% (від 29 до 68%), а LVEDI – 93 мл/м<sup>2</sup> (від 36 до 197 мл/м<sup>2</sup>). Збільшення EFLV спостерігалось в усіх хворих, а зменшення LVEDI – в 26 (92,8%) випадках порівняно з доопераційними показниками.

## **Висновки**

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

## **Література**

1. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease / Elena Peca, Elsie T. Nguyen, Naeem Merchant [et al.] // RadioGraphics. – 2009. – Vol. 29 – P. 553–565.
2. Surgical treatment of anomalous coronary artery arising from the pulmonary artery Leonardo S. Canale, Andrey J.O. Monteiro, Isabela Rangel [et al.] // Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery. – 2009. – Vol. 8. – P. 67–69.
3. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy / Ali Dodge-Khatami, Constantine Mavroudis, Carl L. Backer [et al.] // Ann Thorac Surg. – 2002. – Vol. 74. – P. 946–955.
4. Surgical strategy to establish a dual-coronary system for the management of anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery / Bahaaldin Alsoufi, Ahmed Sallehuddin, Ziad Bulbul [et al.] // Ann Thorac Surg. – 2008. – Vol. 86. – P. 170–6.
5. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery : a case using the autologous pulmonary arterial wall graft / Takeshi Shinkawa, Masahiro Yamaguchi, Naoki Yoshimura [et al.] // European Journal of Cardio-thoracic Surgery. – 2002. – Vol. 21. – P. 105–107.
6. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman / James M. Yau, Rajiv Singh, Ethan J. Halpern [et al.] // Clin. Cardiol. – 2011. – Vol. 34 (4). – P. 204–210.

## **Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии: десятилетний опыт диагностики и хирургического лечения**

**Секельк Р.И., Острась А.В., Павлова А.О., Куркевич А.К., Емец И.М.**

В статье проанализирован опыт хирургического лечения аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (ALCAPA) у 37 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. Ранняя диагностика ALCAPA остается еще не решенным в Украине вопросом.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, аномальное отхождение левой коронарной артерии, реимплантация коронарной артерии.

## **Anomalous Origin of the Left Coronary Artery Arising from Pulmonary Artery: 10-Year Experience of Diagnostics and Surgical Treatment**

**Sekelyk R.I., Ostras O.V., Pavlova A.O., Kurkevich A.K., Yemets I.M.**

The experience of surgical treatment of anomalous origin of left coronary artery arising from pulmonary artery was analyzed in 37 patients. All patients underwent aortic reimplantation of anomalous coronary artery. In early and late postoperative period there was decrease of left ventricular cavity and recovery of left ventricle in most patients. Early diagnostics remains unresolved problem in Ukraine .

**Key words:** congenital heart diseases, anomalous origin of left coronary artery, reimplantation of coronary artery.