



ГОО ВПО ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО¹
Институт неотложной и восстановительной хирургии
им. В.К. Гусака²



***Результаты наблюдения пациентов с
атрезией легочной артерии и интактной
межжелудочковой перегородкой (АЛАИМП),
проживающих в Донецком регионе, за период
2003-2022 гг.***



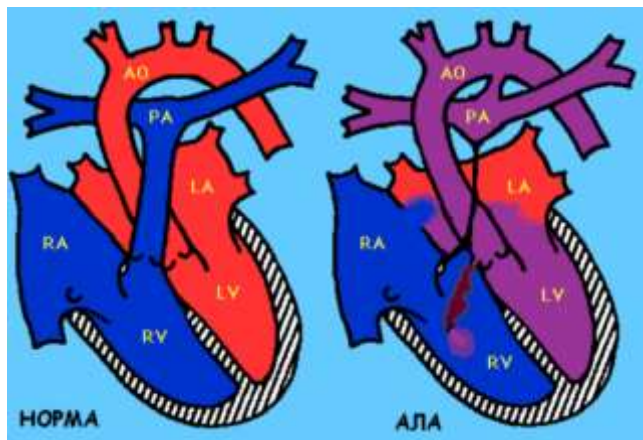
Г.А. Игнатенко¹,
Е.В. Бордюгова¹,
А.В. Дубовая¹,
В.Г. Конов²

г. Донецк,
2022 г.

Атрезия клапана легочной артерии (МКБ-Х: Q 22.0) -

редкий критический врожденный порок сердца (ВПС), при котором отсутствует сообщение между правым желудочком и легочной артерией и жизнь новорожденного зависит от функционирования открытого артериального протока (ОАП).

После рождения пациенты находятся в крайне тяжелом состоянии, что требует своевременной диагностики и раннего оперативного лечения.



(Schneider A.W. at all., 2014)

Актуальность

«Критические пороки составляют приблизительно 25% всех врожденных пороков сердца. Среди критических ВПС доля атрезии легочной артерии составляет 3-5%».

(Игишева Л.Н. и с соавт., 2012 г.)

...пренатально атрезию легочной артерии диагностируют в 41,1% случаев.

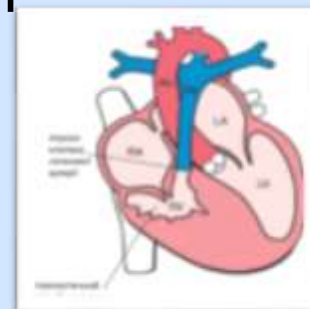
(Quartermain M.D. at all., 2015 г.)

Нозология охватывает широкий спектр морфологических вариантов, включающих гипоплазию правых отделов сердца различной степени, сопутствующую патологию трехстворчатого клапана и в отдельных случаях коронарно-правожелудочковых фистул.

(Freedom R. M. at all., 1997;
Максименко А.В. И соавт., 2018 г.)

Анатомия порока:

- Выход из правого желудочка полностью отсутствует:
 - за счет полного слияния створок клапана легочной артерии — $\approx 75\%$,
 - из-за мышечной облитерации инфундибулярной части желудочка — 25% .
- В редких случаях возможна дополнительная атрезия легочного ствола.
- Правый желудочек гипоплазирован — 90% .
- Аномалии коронарных артерий (фистулы, стенозы, перерывы, эктазии) — $\approx 45\%$.



Основные анатомические варианты порока (по С. Bull и соавт. , 1982)

- 1) сохранены все основные отделы правого желудочка (приточный, трабекулярный, инфундибулярный) — $50-58\%$;
- 2) отсутствует трабекулярный отдел правого желудочка — $30-34\%$;
- 3) отсутствуют трабекулярный и инфундибулярный отделы правого желудочка — $7,7-20\%$.

Чем значительнее гипоплазия желудочка, тем хуже прогноз!

Актуальность

Морфологическая неоднородность порока требует индивидуального подхода в выборе тактики лечения.

При отсутствии правожелудочково-зависимого коронарного кровообращения и выраженной гипоплазии правого желудочка операцией выбора при этом пороке является эндоваскулярная перфорация и баллонная вальвулопластика клапана легочной артерии.

(Qureshi S.A. et al., 1991; Agnoletti G. et al., 2003; Marasini M. et al., 2009; Hasan B.S. et al., 2013)

...35-50% пациентов требуют повторных операций в раннем послеоперационном периоде и частых реопераций в течение периода наблюдения.

(Hasan B.S. et al., 2013; Rathgeber S. et al., 2017; Максименко А. В. и др. 2018)

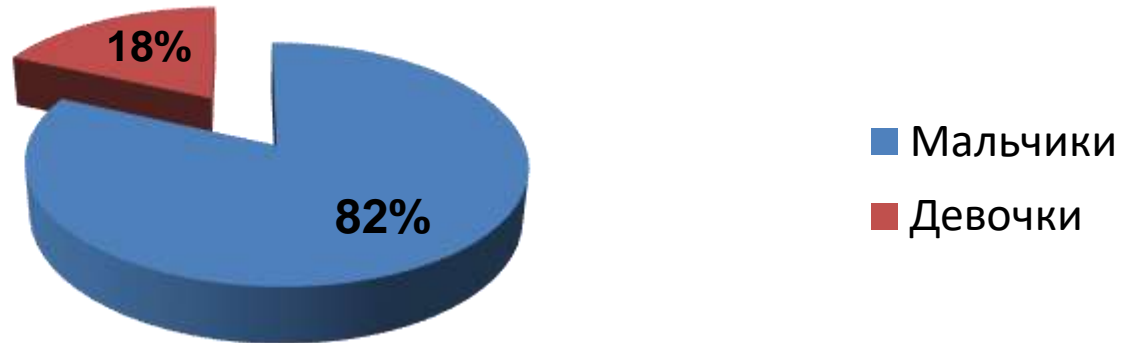
Цель:

анализ динамического наблюдения пациентов детского возраста с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой (АЛАИМП), проживающих в Донецком регионе, за период 2003-2022 гг. по данным Института неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака МЗ ДНР.



Материалы и методы:

Дети с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородки, n=11



Комплекс обследования: сбор и анализ жалоб, анамнестических данных, объективный осмотр, общеклинические исследования; инструментальных исследования: электрокардиография (ЭКГ), доплер-эхокардиография (ЭхоКГ), компьютерная томография с ангиографией, зондирование полостей сердца, при необходимости 24-часовое холтеровское мониторирование ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки и др.

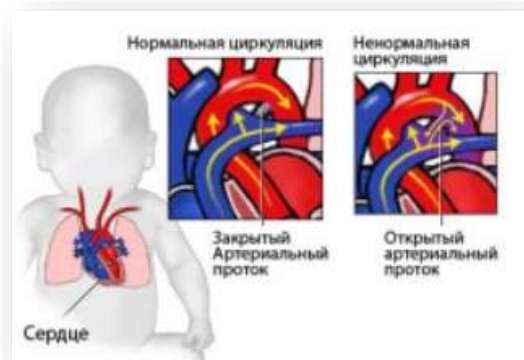
Характеристика группы детей с АЛАИМП (n=11)

ВПС	Количество (n=11)
Гипоплазия правого желудочка, гипоплазия/атрезия трехстворчатого клапана, атрезия клапана легочной артерии I типа + ДМПП/ООО + ОАП	9 (81,82%)
Аномалия Эбштейна, атрезия клапана легочной артерии + ООО + ОАП	1 (9,09%)
Декстрокардия, единственный желудочек сердца, атрезия легочной артерии (тип IV), недостаточность атриовентрикулярных клапанов III-IV степени + ДМПП	1 (9,09%)

Характеристика группы детей с АЛАИМП (n=11)

Сроки диагностики ВПС	Количество пациентов
Аntenатально	1 (9,1%)
Постнатально (1-2 сутки)	10 (90,9%)

10 детям с рождения проводили инфузию простогландина E1



Характеристика группы детей с АЛАИМП (n=11)

Неблагоприятные исходы до оперативной коррекции:

Погибли до оперативной коррекции	Количество пациентов
До 1 месяца:	4 (%)
2-е сутки жизни (родились в сельской местности)	2 (18,8%)
3-е сутки жизни	1 (9,1%)
10-е сутки жизни	1 (9,1%)

Погибли от других причин после первого этапа оперативной коррекции:

В 8 месяцев от пневмонии (анастомоз Блелока)	1 (9,1%)
---	----------

Характеристика группы детей с АЛАИМП (n=7)

Первый этап кардиохирургической коррекции	Количество чел.
При необходимости баллонная атриосептостомия (процедура Рашкинда), наложение анастомоза Блелока или системно-легочного анастомоза	7 (63,63%) 
Радикальная коррекция ВПС	Количество чел.
По двужелудочковому типу	1 (9,1%)
По одножелудочковому типу	3 (27,3%)
Ребенку с аномалией Эбштейна на 4 сутки жизни выполнили операцию Старнца: закрытие трехстворчатого клапана заплатой, атриосептэктомия, наложение анастомоза Блелока	1(9,1%) 
После успешно выполненного первого этапа кардиохирургической коррекции связь с детьми прервана	2 (18,2%)

Клинический пример №1

Пациент Павел, 17 лет, поступил в ИНВХ им. В.К. Гусака с жалобами на приступы мигреноподобной головной боли, до 2 раз в месяц; повышенную утомляемость после физической нагрузки, одышку при интенсивной ходьбе.

Наблюдается с рождения. Врожденный порок сердца – атрезия легочной артерии 1 типа с интактной межжелудочковой перегородкой, ООО и ОАП выявлены в роддоме. Гипоплазия правого желудочка выражена незначительно.

В 9 мес. выполнено наложение анастомоза Блелока (г. Киев), в 7 лет – произведена радикальная операция (г. Киев).

С 8 лет страдает приступами головной боли.

Особенность случая – множественные признаки соединительнотканной дисплазии, увеличивающиеся с возрастом (килевидная деформация грудной клетки, кифосколиоз грудного отдела позвоночника, гипермобильный суставной синдром, правосторонняя

Клинический пример №1 (продолжение)

паховая грыжа, гиперрастяжимость кожи, патологическая извитость обеих ВСА, гипоплазия ПА справа, с возрастом – расширение корня аорты с недостаточностью аортального клапана 2 ст. и др.). При среднем росте размах рук превышает рост на 4 см. Со стороны органа зрения патологии не выявлено.

Клинический диагноз: «ВПС, состояние после наложения анастомоза по Блелоку (9 мес.), радикальной коррекции атрезии легочной артерии I типа с интактной межжелудочковой перегородкой (7 лет), недостаточность аортального клапана I-II ст., недостаточность трикуспидального клапана I-II ст., аневризматическое расширение корня аорты. Легочная гипертензия. НК2а.

Соп.: Задержка физического развития. Врожденная аномалия сосудов: патологическая извитость обеих внутренних сонных артерий и гипоплазия позвоночной артерии справа с ангиодистоническим синдромом. Правосторонняя паховая грыжа. Кифосколиоз, килевидная деформация грудной клетки».

Клинический пример №2

Девочка В., 12 лет, поступила в ИНВХ им. В.К. Гусака с жалобами на одышку, усиливающуюся при физической нагрузке, повышенную утомляемость, акроцианоз, диффузный цианоз кожных покровов. В течении последних месяцев отмечается усиление одышки в покое и после нагрузки, SpO₂ 84-89%, после небольшой нагрузки - 78%.

Больна с рождения. От I беременности, I родов, родилась в сроке гестации 37 нед. с задержкой внутриутробного развития: масса при рождении 2250,0 г, длиной 49 см. Оценка по шкале Апгар 8-9 б. Находилась на искусственном вскармливании. Развивалась с отставанием в физическом, психомоторном и речевом развитии.

Клинический пример №2 (продолжение)

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: диагноз установлен в роддоме: «ВПС. Функционально единый левый желудочек (ЕЖС), атрезия трикуспидального клапана, гипоплазия правого желудочка, атрезия легочной артерии». Переведена в ИНВХ:

1 сутки жизни - баллонная атриосептостомия,

5 сутки жизни - наложение анастомоза Блелока.

6,5 мес. - операция наложение кавопульмонального анастомоза Гленна, атриосептостомия, суживание ЛА.

6 лет - в «Санкт-Петербургском государственном педиатрическом медицинской университете» выполнена операция: формирование анастомоза между НПВ и ПЛА методом экстракардиального обхода с использованием сосудистого протеза PTFE 20 с оставлением фенестрации 4 мм между сосудистым протезом и ПП.



Рис. 1. Выполнение анастомоза между верхней полой веной и правой легочной артерией [10]

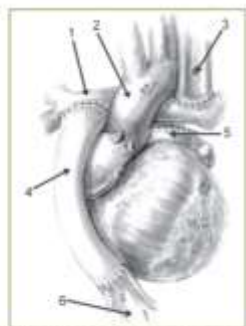
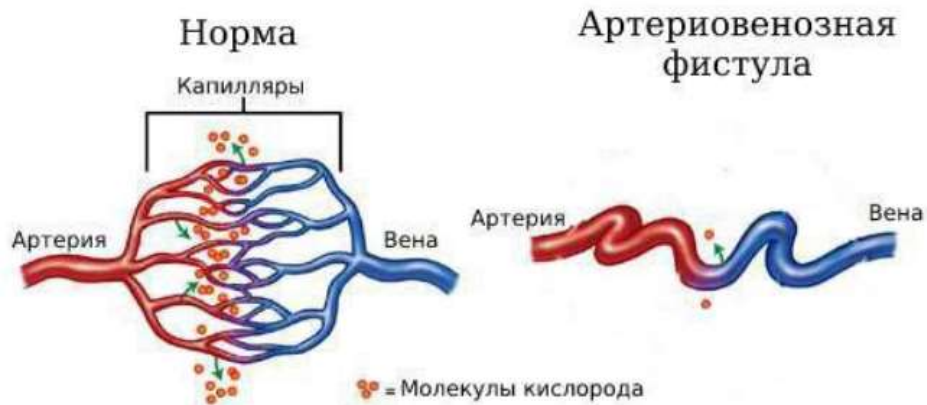


Рис. 2. Операция Фогта, выполненная с экстракардиальным кондуитом [11]: 1 — правая легочная артерия; 2 — аорта; 3 — нижняя полая вена; 4 — кондуит; 5 — культя легочной артерии; 6 — нижняя полая вена

Клинический пример №2 (продолжение)

В раннем послеоперационном периоде – правосторонний хилоторакс.

В позднем послеоперационном периоде сформировались множественные мелкие артериовенозные фистулы в правом легком, в бассейне правой легочной артерии. Сохраняется хроническая артериальная гипоксемия.



Клинический пример №2 (продолжение)

ОБЪЕКТИВНО. Рост – 142 см (P10-25), масса тела – 31 кг (P10), окр.груд. клетки – 65 см (P10-25), окр. головы – 51 см (P10).

Общее состояние ребенка средней степени тяжести по основному заболеванию. Правильного телосложения, пониженного питания.

Кожные покровы чистые, с цианотичным оттенком, акроцианоз.

Дистальные фаланги пальцев деформированы по типу «барабанных палочек», ногти деформированы по типу «часовых стекол».



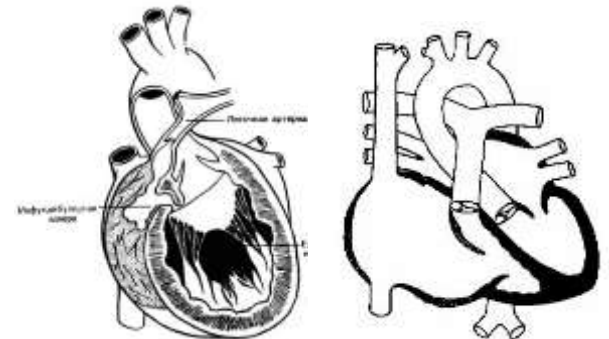
Подкожно-жировой слой развит недостаточно, грудная клетка деформирована, рубец после стернотомии. Отмечается гипертрофия небных миндалин I ст. Язык у корня обложен белым налетом.

Подчелюстные лимфоузлы до 1,0 см безболезненные, подвижные, мягко-эластической консистенции. Над легкими перкуторно - легочный звук. Дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД – 28 в мин.

Клинический пример №2 (продолжение)

Границы сердца: левая смещена влево на 2 см от среднеключичной линии. Аускультативно – тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 115 уд/мин стоя и 98 уд/мин лежа. АД на левой руке 110/65 мм.рт.ст., на правой руке - 100/65 мм.рт.ст. SpO₂ 84-88%.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень определяется на 4 см ниже правой реберной дуги, безболезненная при пальпации, плотноэластической консистенции. Пальпируется селезёнка +1,0 см слева, безболезненная. Пульсация на бедренных артериях, определяется. Периферических отеков нет. Стул и мочеиспускание не нарушены.



Клинический пример №2 (продолжение)

Диагноз клинический: Врожденный порок сердца: функционально единый левый желудочек, атрезия трикуспидального клапана, гипоплазия правого желудочка, атрезия легочной артерии. Состояние после операций: процедуры Рашкинда (2010 г.), наложения системно-легочного анастомоза (2010 г.); наложение двунаправленного кавопульмонального анастомоза Гленна, закрытие системно-легочного анастомоза, атриосептэктомия и суживание легочной артерии (2011 г.); операция Фонтена - формирование анастомоза между НПВ и ПЛА методом экстракардиального обхода с использованием сосудистого протеза PTFE 20 мм с оставлением фенестрации 4 мм между сосудистым протезом и ПП (2016 г.). Дилатация левого желудочка. Недостаточность митрального клапана I ст. Хроническая артериальная гипоксемия. Множественные мелкие артериовенозные фистулы в правом легком, в бассейне правой легочной артерии. СН2А.

Соп.: Дисплазия соединительной ткани: миопия слабой степени, антелистез С2-С6, добавочное рудиментарное I ребро, гипермобильный суставной синдром, S-образная извитость хода ВСА, возможно с петлеобразованием, непрямолинейность хода ПА в сегменте V₂, извитость желчного пузыря. Начальные артрозные изменения унковертебральных сочленений».

Выводы:

- ВПС - атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, относящийся к критическим врожденным порокам сердца, сопровождается высокой летальностью.
- Данный ВПС должен быть диагностирован на антенатальном этапе.
- ВПС (АЛАИМП) требует немедленного поступления пациента в специализированное учреждение для выполнения оперативного лечения.
- План хирургической коррекции зависит от степени гипоплазии правого желудочка и типа атрезии легочной артерии.
- Пациенты нуждаются в длительном наблюдении кардиолога, кардиохирурга, при необходимости, врачей других специальностей.

Спасибо за Ваше внимание!

