

# Заметки и наблюдения из практики

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014  
УДК 616.12-007.2-053.1-089.844

## УСПЕШНАЯ КОРРЕКЦИЯ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА — КОРОНАРО-ЛЕГОЧНОГО СОУСТЬЯ

*Борисов И.А., Степанянц О.С., Далинин В.В., Крылов В.В., Уйманова М.Ю.*

ФКУ «Медицинский учебно-научный клинический центр им. П.В. Мандрыка» Минобороны России

*Описано клиническое наблюдение врожденного порока сердца (коронаро-легочное соустье левой коронарной артерии и правой легочной артерии, правой коронарной артерии и легочного ствола), выявленного спонтанно при плановом медицинском осмотре.*

*Выполнено разобщение коронаро-легочного соустья левой коронарной артерии и правой легочной артерии, правой коронарной артерии и легочного ствола в условиях искусственного кровообращения и тепловой кровяной кардиopleгии с хорошим клиническим результатом.*

*Ключевые слова:* врожденный порок сердца; аномалии коронарных артерий; фистулы коронарных артерий; коронаро-легочное соустье.

### SUCCESSFUL CORRECTION OF ARTERIAL FISTULA BETWEEN CORONARY ARTERIES AND PULMONARY TRUNK

*I.A. Borisov, O.S. Stepanyants, V.V. Dalinin, V.V. Krylov, M.Yu. Uimanova*

P.V. Mandryka Medical Educational and Scientific Clinical Centre, Russian Ministry of Defense, Russia

*A case of congenital heart disease (fistula between left coronary artery and right pulmonary artery, right coronary artery and pulmonary trunk) diagnosed accidentally during planned medical examination is reported. Corrective surgery included disconnection of left coronary and right pulmonary arteries, right coronary artery and pulmonary trunk under artificial circulation and warm blood cardioplegia.*

*Key words:* congenital heart disease; anomalies of coronary arteries; arterial fistula between coronary arteries and pulmonary trunk.

Врожденный порок сердца (ВПС) — аномалия строения сердца, возникающая в период внутриутробного развития плода, однако проявления порока могут выходить за рамки неонатального периода и изменяться со временем по мере развития постнатальных физиологических и анатомических изменений.

Наиболее важные преобразования при формировании структур сердца происходят на 5—6-й неделе внутриутробного развития плода. В этот период формируется большинство врожденных аномалий строения сердца вследствие остановки или неправильного развития его отдельных структур.

ВПС встречаются примерно у 0,5—1,2% новорожденных, около 50% из которых погибают без операции в течение 1 года жизни от ВПС или сопутствующих аномалий развития. Смертность от ВПС в возрасте от 1 года до 5 лет составляет до 5%. С 5 лет до взрослого возраста частота встречаемости ВПС составляет 3:1000. Пациенты с некорригированными ВПС редко переживают 40-летний рубеж [1].

Врожденные аномалии развития коронарных артерий как самостоятельная нозологическая форма встречаются достаточно редко (1 на 1000 случаев ВПС). В то же время они могут встречаться в сочетании с другими ВПС [2].

Аномалии развития коронарных артерий у детей могут встречаться в изолированном виде и сочетании с другими ВПС (стеноз и коарктация аорты, тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов). Частота различных типов аномалий развития коронарных артерий составляет 0,3% от общего числа невыборочных аутопсий и 1,1 на 1000 случаев ВПС [3].

Выделяют следующие врожденные аномалии развития коронарных артерий [4—10].

I. Варианты отхождения коронарных артерий от аорты, аномалии их следования и ветвления.

1. Единственная коронарная артерия, отходящая от аорты.

2. Стеноз и атрезия устья одной из коронарных артерий.

3. Высокое расположение устья одной из коронарных артерий.

4. Отхождение левой коронарной артерии (ЛКА) от правого синуса Вальсальвы.

5. Отхождение правой коронарной артерии (ПКА) от левого синуса Вальсальвы.

6. Отщепление дистального отдела одной из коронарных артерий в коронарной борозде.

7. Агенезия периферического участка одной из коронарных артерий.

8. «Ныряющая» коронарная артерия или миокардиальные «мостики» (bridging).

9. Добавочные коронарные артерии.

10. Аневризмы коронарных артерий.

II. Отхождение коронарных артерий от легочного ствола (ЛС).

1. Отхождение ЛКА от ЛС (синдром Блэнда—Уайта—Гарленда).

2. Отхождение ПКА от ЛС.

3. Отхождение общей коронарной артерии от ствола легочной артерии.

III. Наличие аномального шунтирования в системе коронарных артерий (фистулы коронарных артерий).

1. Артериовенозные фистулы коронарных артерий.

А. Анастомоз коронарных артерий с правым желудочком.

В. Анастомоз коронарных артерий с правым предсердием.

С. Анастомоз коронарных артерий с коронарным синусом.

Д. Анастомоз коронарных артерий с ЛС.

2. Артерио-артериальные фистулы коронарных артерий.

А. Анастомоз коронарных артерий с левым желудочком.

В. Анастомоз коронарных артерий с левым предсердием.

Аномалии развития коронарных артерий могут быть гемодинамически незначимыми (малые аномалии) и гемодинамически значимыми (большие аномалии).

Большие аномалии являются причиной очаговой ишемии или инфаркта миокарда с последующим развитием сердечной недостаточности и даже с летальным исходом.

Гемодинамически незначимые (малые) аномалии коронарных артерий:

1. Единственная коронарная артерия, отходящая от аорты.

2. Высокое расположение устья одной из коронарных артерий.

3. Отхождение ПКА от левого синуса Вальсальвы.

4. Отщепление дистального отдела одной из коронарных артерий в коронарной борозде.

5. Агенезия периферического участка одной из коронарных артерий.

6. Добавочные коронарные артерии.

7. Аневризмы коронарных артерий.

8. Отхождение ПКА от ЛС.

Малые аномалии, как правило, не вызывают нарушения кровоснабжения миокарда, не влияют на его сократительную способность и иногда рассматриваются как анатомический вариант нормы, однако в период новорожденности, особенно в первые часы и дни жизни, в период перестройки послеродового кровообращения, а также у новорожденных, перенесших перинатальную гипоксию, указанные аномалии могут способствовать появлению транзиторной ишемии в определенных зонах миокарда.

Гемодинамически значимые аномалии коронарных артерий:

1. Стеноз и атрезия устья одной из коронарных артерий.

2. Отхождение ЛКА от правого синуса Вальсальвы.

3. «Ныряющая» коронарная артерия или миокардиальные «мостики» (bridging).

4. Отхождение ЛКА от ЛС (синдром Блэнда—Уайта—Гарленда).

5. Отхождение общей коронарной артерии от ЛС.

6. Артериовенозные фистулы коронарных артерий.

7. Артерио-артериальные фистулы коронарных артерий.

Большие аномалии являются причиной очаговой ишемии или инфаркта миокарда с последующим развитием сердечной недостаточности и даже с летальным исходом.

Следует отметить, что врожденные аномалии развития коронарных артерий у взрослых диагностируются крайне редко и, как правило, являются случайной находкой при аутопсии. Клинические признаки аномального развития коронарных артерий у маленьких детей выражаются в приступах внезапного беспокойства.

В представленном клиническом наблюдении описаны выявление и успешная хирургическая коррекция коронарно-легочного соустья ЛКА и ПКА с ЛС у пациента 1972 года рождения.

Больной жалоб активно не предъявлял, анамнез ишемической болезни сердца отсутствовал. При диспансерном обследовании 28.05.12 проведен нагрузочный тест, результаты которого были расценены как сомнительные.

Во время повторного нагрузочного теста 9.04.13 при нагрузке 125 Вт зарегистрирована горизонтальная депрессия сегмента  $ST$  до 2 мм от исходной в отведениях  $V_2—V_4$  и до 1,5 мм в отведении  $V_5$  без болевых ощущений, что было расценено как положительная проба.

Больной госпитализирован в кардиологическое отделение.

При осмотре границы относительной сердечной тупости не расширены, сердечный толчок не определяется, верхушечный толчок определяется в пятом межреберье по левой среднеключичной линии. Тоны сердца приглушены, патологические шумы не выслушиваются. Акцента II тона нет. Ритм правильный, дефицита пульса нет. Пульсация магистральных артерий удовлетворительная.

Общий анализ крови, биохимический анализ крови, коагулограмма без особенностей.

ЭКГ в покое в пределах возрастной нормы.

При рентгенографии грудной клетки отмечено умеренное усиление легочного сосудистого рисунка.

При эхокардиографии фракция выброса левого желудочка 56%, правый желудочек увеличен (3,7 см), правое предсердие увеличено (4,2 см), левое предсердие дилатировано (4,7 см); клапан легочной артерии — признаки легочной гипертензии, минимальная регургитация, систолическое давление в легочной артерии 43 мм рт.ст.

При коронарографии выявлен правый тип венозного кровотока, отсутствие органического поражения коронарных артерий, наличие коронарно-легочного соустья ЛКА, ПКА и ЛС.

Диагноз: ВПС — коронарно-легочное соустье ЛКА и ПКА с ЛС.

Консультация кардиохирурга: рекомендовано оперативное лечение.

Больной переведен в кардиохирургическое отделение для подготовки и проведения оперативного лечения.

В приведенном наблюдении отдельно стоит отметить важность правильной формулировки показаний к оперативному вмешательству, учитывая отсутствие выраженной клинической картины и молодой возраст пациента. Наличие у больного гемодинамически значимого ВПС (коронарно-легочного соустья ЛКА и ПКА с ЛС), безболевого ишемии миокарда, а также высокий риск развития жизнеугрожающих осложнений (в том числе внезапной смерти) являются абсолютным показанием к хирургической коррекции порока.

Выполнено разобщение коронарно-легочного соустья ЛКА и ПКА с ЛС в условиях искусственного кровообращения и тепловой кровяной кардиopleгии. Длительность операции составила 210 мин, время искусственного кровообращения — 45 мин, время пережатия аорты (ишемии миокарда) — 27 мин.

При интраоперационной ревизии выявлен артериальный сосуд, идущий от ствола ЛКА вдоль ПЛА к ее задней поверхности (рис. 1, см. 3-ю полосу обложки). Сосуд частично мобилизован, клипирован. Далее Г-образным разрезом с переходом на ПЛА вскрыт ЛС. Выявлено 2 устья коронарно-легочных артериальных шунтов: в области задней стенки ПЛА (рис. 2, см. 3-ю полосу обложки) и на 3 мм выше клапана ЛС. Устья коронарно-легочных артериальных шунтов ушиты кистетными швами. ЛС ушит двухрядным швом.

#### Сведения об авторах:

**Московский учебно-научный клинический центр им. П.В. Мандрыка**

*Центр сердечно-сосудистой хирургии, кардиохирургическое отделение № 1*

Борисов Игорь Алексеевич — д-р мед. наук, профессор.

Далинин Вадим Вадимович — зав. кардиохирургическим отделением.

Степанянц Ольга Степановна — канд. мед. наук, зав. кардиологическим отделением. № 3.

Крылов Владислав Викторович — врач сердечно-сосудистый хирург; e-mail: malus5@yandex.ru

Уйманова Марина Юрьевна — канд. мед. наук, врач кардиолог.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. *Врожденные пороки сердца*. М.: Медицина; 1991.
2. Чазов Е.И., ред. *Болезни сердца и сосудов: Руководство для врачей*. М.: Медицина; 1992; т. 2.
3. Смолянский А.В., Наддачина Т.А. *Вопросы патологической анатомии и патогенеза коронарной недостаточности*. М.; 1963.
4. *Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство* / Бураковский В.И., Бокерия Л.А. и др.; под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. М.: Медицина; 1989.

Послеоперационный диагноз: ВПС — коронарно-легочное соустье ЛКА и ПЛА, ПКА и ЛС.

Послеоперационный период протекал гладко. На 2-е сутки после операции пациент переведен в палату, на 13-е сутки — в клинику восстановительного лечения для дальнейшей реабилитации.

#### Заключение

В приведенном наблюдении у молодого пациента при отсутствии четко выраженных жалоб и явной клинической картины в ходе проводимого комплексного обследования был выявлен крайне редкий врожденный порок сердца — коронарно-легочное соустье левой коронарной артерии и правой легочной артерии, правой коронарной артерии и легочного ствола — и произведена успешная хирургическая коррекция указанного порока.

На основании приведенной выше классификации эта аномалия развития коронарных артерий относится к группе артериовенозных фистул коронарных артерий (анастомозы коронарных артерий с легочным стволом).

Описанную аномалию, однако, можно рассматривать и как неполный вариант отхождения обеих коронарных артерий от легочной артерии, так как, несмотря на нормальную локализацию устьев обеих коронарных артерий, имелись артериальные шунты, сообщающиеся с легочной артерией. Таким образом, можно предположить, что в период внутриутробного развития произошла закладка коронарных артерий от легочной артерии, однако впоследствии нормальные механизмы эмбриогенеза восстановились и произошла закладка нормальных коронарных артерий от аорты. При этом аномальные коронарные артерии, отходящие от легочного ствола, сохранились в качестве коронарно-легочных шунтов.

Это еще раз доказывает многообразие различных аномалий развития коронарных артерий и несовершенство существующих классификаций указанных врожденных пороков сердца.

5. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. *Сердечно-сосудистая хирургия. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения*. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2010.
6. Оганов Р.Г., Фомина И.Г., ред. *Болезни сердца: Руководство для врачей*. М.: Литтерра; 2006.
7. Ноздрачев А.Д. Функциональная морфология сердечно-сосудистой системы. В кн.: *Чазов Е.И., ред. Болезни органов кровообращения*. М.: Медицина; 1997.
8. *Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery*. Salt Lake City, Utah;
9. *Baumgartner F.J. Cardiothoracic surgery. 3-rd ed.* Landes Bioscience; 2003.
10. *Jonas R.A. Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. London; 2004.

Поступила 28.10.13

Received 28.10.13



К ст. И.А. Борисова  
и соавт.

Рис. 1. Интраоперационная фотография. Разобщение коронарно-легочного соустья. Визуализируется артериальный сосуд, идущий от ствола ЛКА и ПЛА к ее задней поверхности (выделен белой линией).

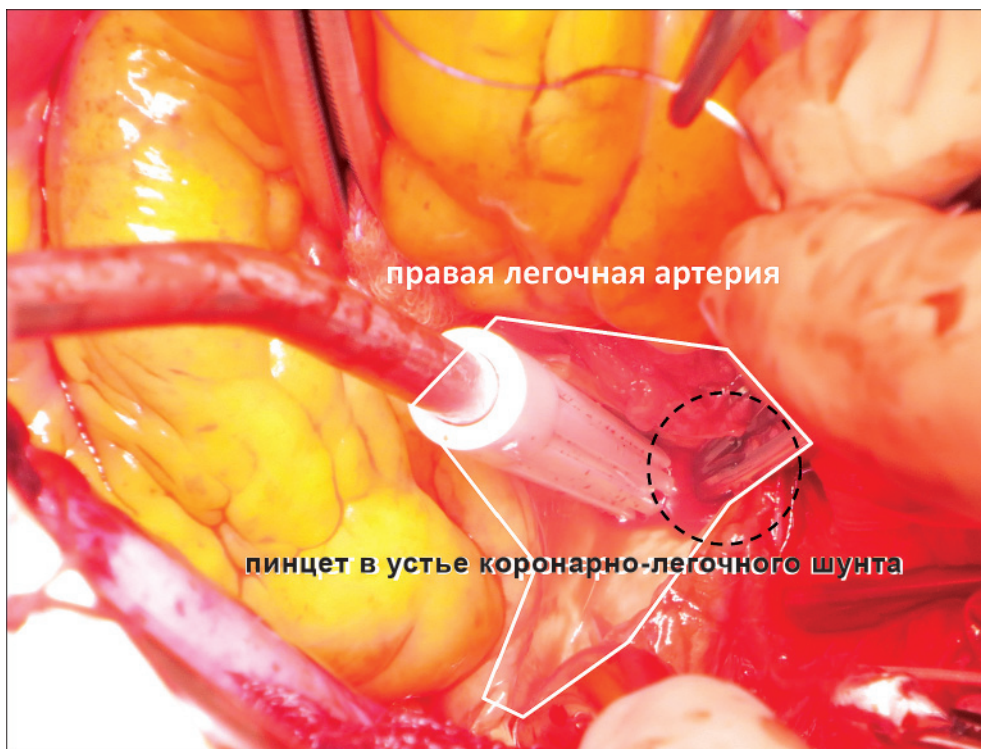


Рис. 2. Интраоперационная фотография. Разобщение коронарно-легочного соустья. Вскрыт ЛС, визуализируется устье коронарно-легочного шунта, в которое введен пинцет.