

## **ХИРУРГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ СОЧЕТАНИЯ ВРОЖДЕННОЙ АТРЕЗИИ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И ПРИОБРЕТЕННОГО ПОРОКА АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА**

В.Г. Стенин, Е.В. Ленько, А.А. Иванов, А.Н. Архипов, И.И. Тихонова, Е.В. Ларькина

ФГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина Росмедтехнологий»

cpssc@meshalkinclinic.ru

Ключевые слова: клинический случай, атрезия легочной артерии, аортальный порок.

Атрезия легочной артерии характеризуется отсутствием прямого сообщения между правым желудочком и легочным артериальным руслом в результате полного врожденного отсутствия отверстия на уровне выходного отдела правого желудочка, клапана легочного ствола, правой и левой легочных артерий. Атрезия легочной артерии в сочетании с ДМЖП выявляется в 1–3% случаев от числа всех ВПС [1]. Сочетание данной патологии с другими пороками сердца крайне редко, однако у пациентов старшего возраста возможно присоединение пороков клапанов сердца и лечение таких больных может представлять сложную задачу.

Мы хотим представить случай успешного лечения сложного порока, включающего в себя атрезия легочной артерии с ДМЖП и пороком аортального клапана, который мы наблюдали в своей практике.

Больная Т., 23 лет, поступила в клинику с диагнозом: Врожденный порок сердца: Атрезия легочной артерии I типа (по Сомервиллю). Дефект межжелудочковой перегородки субаортальный. БАЛКА к правому и левому легким. Кальциноз аортального клапана. Сочетанный аортальный порок с преобладанием недостаточности III ст. ХСН II Б ст. III ФК. С жалобами на отеки на нижних конечностях, периодически на передней брюшной стенке, одышка при незначительной физической нагрузке, сухой кашель, повышенная утомляемость. О пороке известно с возраста 1 год. Цианоз и одышка с 7 лет. Периодически консультирована в Бишкеке, Киеве и Алма-Ате, в 1995 г. проведено венозное зондирование: давление в ЛА 24/12, ПЖ 105/12, АО 105/60 мм рт. ст. ДМЖП 22 мм. Аортальная недостаточность III ст., открытый артериальный проток.

В 2006 г. появились выраженные отеки на нижних конечностях. Госпитализирована в Новосибирский НИИПК в 2007 г. впервые. Цель настоящей госпитализации: обследование и решение вопроса о возможности коррекции порока.

Состояние при поступлении: общее состояние тяжелое. Самочувствие неудовлетворительное. Кожные покровы: чистые, бледные. Акроцианоз умеренный. «Часовые стекла», «барабанные палочки». Видимые слизистые: цианотичные. Система органов дыхания: Грудная клетка правильной формы, равномерно участвует в акте дыхания; перкуторно легочный звук; дыхание везикулярное, проводится по всем полям, хрипов нет. Сердечно-сосудистая система: Пульс ритмичный, высокий и скорый на всех периферических сосудах. Выражена прекордиальная пульсация. Резко усилена пульсация в яремной ямке и сосудах шеи. Систолическое дрожание на сосудах шеи, над областью сердца дрожания нет. Границы относительной сердечной тупости расширены в обе стороны. Тоны сердца ритмичные, звучные. Систолический шум во 2 м/р справа от грудины и вдоль левого края грудины, эпицентр 4 м/р. Диастолический шум во 2 м/р справа от грудины, проводится вдоль левого края грудины. Шум коллатералей со спины. Периферические тоны +++.

В результате проведенного рутинного обследования получены следующие данные: УЗИ: ЛЖ: КДР 8,9 см. КСР 6,2 см. КДО 431 мл. КСО 192 мл. ФВ 55%. ФУ 30%. Толщина миокарда 1,5 см. Незначительный выпот в полости перикарда: за ЗСЛЖ=0,95 см. Выраженная дилатация левого желудочка. Дилатация правых отделов. Атрезия легочной артерии I типа. Дефект межжелудочковой перегородки субаортальной локализации = 1,6 см. Декстрапозиция аорты 50%. Открытый артериальный проток = 0,5 см. Сочетанный порок аортального клапана, кальциноз створок Ао клапана. Градиент давления ЛЖ/Ао=38 torr. Аортальная регургитация III ст. объем регургитации выраженный. Пролапс митрального клапана I ст. Митральная регургитация I–II ст. объем регургитации незначительный. Гипокинез стенок левого желудочка, показатели систолической функции ЛЖ на нижней границе нормы.

Рентген: Легкие без очаговых и инфильтративных теней. Легочный сосудистый рисунок выражен – признаки артериальной легочной гипертензии. Положение и подвижность диафрагмы не изменены. Плевральные синусы свободны. Сердце увеличено в размерах за счет всех отделов, СЛК=75%. Аорта без видимых особенностей.

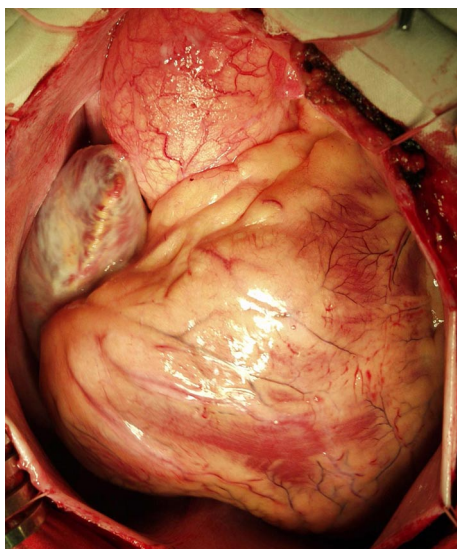
ЭКГ: Ритм синусовый. Направление электрической оси сердца – влево. Неполная А-В блокада I степени. Гипертрофия левого предсердия незначительная, правого предсердия умеренная, левого желудочка выраженная с перегрузкой. Диффузные метаболические изменения миокарда левого желудочка выраженные.

Для уточнения анатомии порока и получения данных о степени развития легочно-артериального русла, а также выявления источника кровоснабжения легких было решено выполнить ряд дополнительных исследований, включающих в себя венозное зондирование с ангиокардиографией и мультиспиральную компьютерную томографию с контрастированием. Получены следующие результаты:

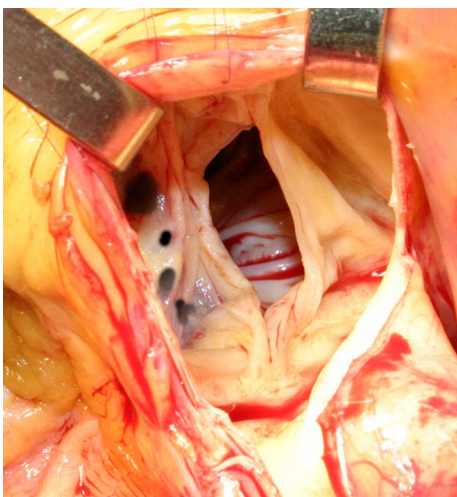
В/з с АКГ: Правый желудочек относительно небольших размеров, обычного расположения и характерной для него формы, выражена трабекулярность, выходной отдел примерно в 24,3 мм перед клапаном легочной артерии и на протяжении 24,0 мм суживается в диастолу до 12,0 мм, в систолу – до 4,5 мм, но при этом заканчивается слепо, поступления контраста из правого желудочка в легочный ствол не выявлено, весь контраст устремляется через межжелудочковый дефект в левый желудочек и далее в расширенную аорту. Ствол легочной артерии контрастируется за счет коллатерального перетока в легочно-артериальное русло и за счет ретроградного тока контраста из главной ветви правой легочной артерии, диаметром на уровне клапанной диафрагмы 7,6 мм, далее над синусами – 6,4 мм, к бифуркации расширяется до 12,8 мм. Признаков «смыва» контраста в легочном стволе над клапанной диафрагмой не выявлено ни на одном из фильмов. Правая легочная артерия заполняется за счет анастомозирования большой аорто-легочной коллатеральной артерии (БАЛКА) с сегментарными разветвлениями правой легочной артерии, отмечен ретроградный ток контраста по ней, анатомически в начальном отделе диаметром 11,3 мм, перед разветвлением 13,9 мм, нижнедолевая ветвь – 12,0 мм. Легочно-артериальное русло правильное, с умеренными признаками обеднения. Левая легочная артерия

заполняется за счет перетока контраста из главной ветви правой легочной артерии, в истоке диаметром 12,2 мм, далее к разветвлению на долевые ветви – 13,9 мм, нижнедолевая ветвь – 9,2 мм, легочно-артериальное русло деформировано, с признаками обеднения. Левый желудочек обычных размеров и формы, из левого желудочка виден сброс контраста через межжелудочковый дефект в правый желудочек, размер дефекта по струе контраста 25,1 мм, основная часть поступает в аорту, огибающую левый бронх. Дефект межжелудочковой перегородки подаортальный, размером по струе контраста 25,1 мм, сброс переменный. Аорта контрастируется из левого желудочка и огибает левый бронх, диаметром на уровне фиброзного кольца клапана 35,3 мм, в восходящем отделе 46,6 мм, на уровне перешейка 24,9 мм, на уровне диафрагмы 17,5 мм, отмечается кальциноз в проекции створок аортального клапана, кроме того выражена регургитация контраста из аорты в левый желудочек, с заполнением полностью полости левого желудочка, с интенсивностью контрастирования, равной интенсивности контрастирования нисходящей аорты. Наиболее вероятно от начального отдела нисходящей аорты отходит большая аорто-легочная коллатеральная артерия (БАЛКА) диаметром в контрастирующейся части 9,4 мм, далее идет в сторону правого легкого, достигая диаметра 11,3 мм, затем разветвляется на две ветви диаметром 6,2 мм (верхняя) и 5,9 мм (нижняя), которые анастомозируют с сегментарными ветвями правой легочной артерии с ретроградным заполнением ее главной ветви и осуществлением кровотока и по левой легочной артерии. Индекс Беришвили: 0,43 ед. Индекс McGoon: 1,59 ед. Индекс Nakata: 188,80 ед. Нижнедолевой индекс: 111,71 ед. Давление в полостях сердца: рПП 25/5, рПЖ 175/2, рЛЖ 179/3, рПЛА 23/15 мм рт. ст. Минутный объем большого круга кровообращения 2,6 л/мин, минутный объем малого круга кровообращения 6,7 л/мин, артериовенозный сброс 4,5 л/мин, веноартериальный сброс 0,4 л/мин. Показатели центрального венозного давления (на уровне полых вен и ПП) повышены. Показатели давления в системе ЛА в пределах нормы. Показатели сосудистого сопротивления малого круга кровообращения на верхней границе нормы.

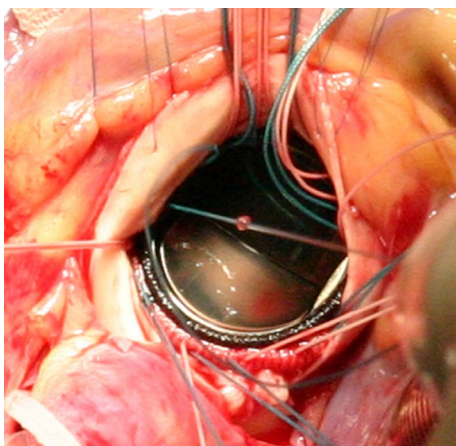
МСКТ: Связь ствола легочной артерии с правым желудочком не визуализируется, определяется выраженное кальцинирование аортального клапана. Диаметр контрастированного просвета ствола легочной артерии перед



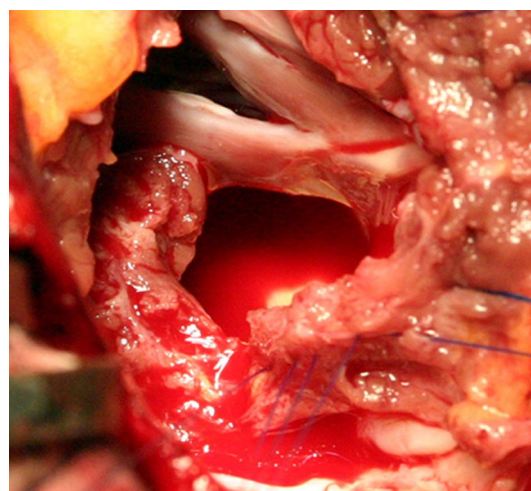
**Рис. 1.** Вид сердца при атрезии легочной артерии.



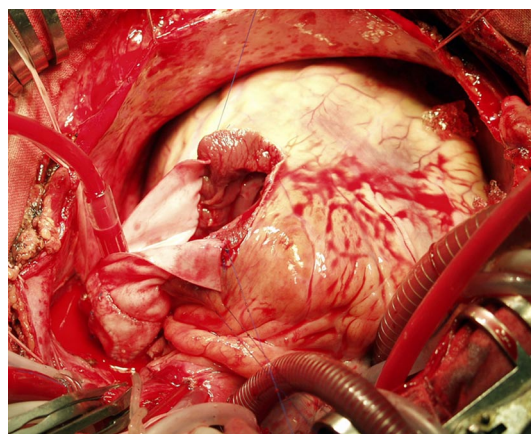
**Рис. 2.** Измененный аортальный клапан.



**Рис. 3.** Имплантированный протез аортального клапана.



**Рис. 4.** Дефект межжелудочковой перегородки.



**Рис. 5.** Создание проксимального анастомоза между ксеноперикардальным кондуитом и выходным отделом правого желудочка.

бифуркацией 0,9 мм, правая легочная диаметром 1,44 см, площадь 1,9 см<sup>2</sup>, левая легочная артерия диаметром 1,91 см, площадью 3,37 см<sup>2</sup>. Нисходящая аорта на уровне диафрагмы: диаметр 2,19 см, площадь 4,65 см<sup>2</sup>. Правая нижнедолевая легочная артерия: диаметр 1,3 см, площадь 1,43 см<sup>2</sup>. Левая нижнедолевая легочная артерия: диаметр 1,19 см, площадь 1,24 см<sup>2</sup>. От дуги аорты (на границе с нисходящим отделом) отходит большая аорто-легочная коллатеральная артерия диаметром в устье до 8 мм, далее идет по передней поверхности трахеи, правого главного бронха и, вероятно, впадает в трифуркацию правой легочной артерии. Дистальнее на 1,5 см (в нисходящей аорте) определяется отхождение еще одной большой аорто-легочной коллатеральной артерии диаметром до 0,5 мм от правой стенки аорты, далее сосуд идет по передней поверхности аорты к ниж-

ней доле левого легкого. От брахиоцефального ствола (перед отхождением правой подключичной артерии) отходит сосуд диаметром до 1,5 см, идет каудально затем краниально (до 1 ребра), образовывая петли, далее по задней поверхности трахеи и главного правого бронха, вероятно, впадает в трифуркацию правой легочной артерии.

После непродолжительного периода подготовки больной выполнено оперативное вмешательство: Протезирование аортального клапана механическим протезом «Оп-Х» № 23, закрытие дефекта межжелудочковой перегородки заплатой из ксеноперикарда, создание путей оттока из правого желудочка ксеноперикардальным клапаносодержащим кондуитом «Пилон» № 25, лигирование БАЛКА к правому и левому легким.

На операции (рис. 1): на параллельном искусственном кровообращении выделены и перевязаны 2 большие аорто-легочные коллатерали к правому (10 мм) и левому (5 мм) легким. Чрезаортальным доступом ревизован аортальный клапан: клапан двустворчатый, правая створка изменена фиброзом, левая створка пролабирует в полость левого желудочка, имеются множественные перфорации (рис. 2). Клапан иссечен, в позицию фиброзного кольца имплантирован механический протез «Оп-Х» № 23 на 20 отдельных П-образных швах (рис. 3). Аорта герметизирована. Рассечен гипертрофированный выходной отдел правого желудочка, рассечены и частично иссечены септопарietальные трабекулы (рис. 4). Дефект межжелудочковой перегородки 30 × 30 мм, закрыт заплатой из ксеноперикарда на отдельных П-образных швах по переднему, нижнему и заднему краям, непрерывным обвивным швом по верхнему краю. Рассечен ствол легочной артерии у бифуркации, ПЛА 12 мм, ЛЛА 15 мм. Первым этапом сформирован дистальный анастомоз ксеноперикардальным клапаносодержащим кондуитом «Пилон» № 25 с бифуркацией легочной арте-

рии, затем проксимальный анастомоз выводным трактом правого желудочка (рис. 5). В межпредсердной перегородке оставлена разгрузочная фистула 5 мм. После прекращения окклюзии аорты отмечена длительная фибрилляция сердца в течение 40 мин, выполнено ЭДС с восстановлением синусового ритма. После прекращения ИКа выполнена тензиометрия: рЛП 15/7, рПЖ 42/8, рЛА 34/47, АДр 100/75 мм рт. ст. Продолжительность ИК: 385 мин. Продолжительность пережатия аорты: 257 мин.

Послеоперационный период протекал без осложнений. При выписке на 14-е сутки после операции самочувствие пациентки удовлетворительное. Тоны сердца ритмичные, звучные, «мелодия» искусственного протеза. Короткий диастолический шум во 2 м/р слева от грудины. По данным УЗИ: ФВ 56%, ФУ 30,3%. Жидкости в полости перикарда нет. Дефект межжелудочковой перегородки закрыт заплатой, шовный шунт у нижнего края заплаты 0,24 см. Диаметр лёгочного кондуита 2,4 см. Градиент давления ПЖ/ЛА 27,7 torr, лёгочная регургитация I ст. В аортальной позиции – механический протез, транспротезный градиент давления 22 torr. Патологической регургитации нет. Митральная регургитация I–II ст.

Приведенный случай демонстрирует современные возможности успешного лечения взрослых больных с крайне неблагоприятными формами врожденной сердечной патологии.

#### SURGICAL REPAIR OF COMBINATION OF CONGENITAL PULMONARY VALVE ATRESIA AND ACQUIRED AORTIC VALVE FAILURE

V.G. Stenin, Yu.N. Gorbatykh, A.A. Ivanov, Ye.V. Lenko, A.N. Arkhipov, I.I. Tikhonova, Ye.V. Larkina

The article deals with a rare case of successful treatment of a complex disease including pulmonary valve atresia with intraventricular septal defect and aortic valve failure.