

Мовсесян Р.Р., Анцыгин Н.В., Цытко А.Л., Шихранов А.А., Михайлова Е.В., Ямгуров Д.Р., Молчанов В.В., Голубева М.В., Борисова Н.А., Каган А.В.

# СЛУЧАЙ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО С АТРЕЗИЕЙ ЛЕВОЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ МЕТОДОМ ТРАНСАНУЛЯРНОЙ ПЛАСТИКИ И УНИФОКАЛИЗАЦИИ ЛЕГОЧНОГО КРОВОТОКА

Детская городская больница № 1, Санкт-Петербург

Movsesian R.R., Antsygin N.V., Tsytko A.L., Shihranov A.A., Mikhailova E.V., Yamgurov D.R., Molchanov V.V., Golubev M.V., Borisova N.A., Kagan A.V.

## THE CASE OF RADICAL CORRECTION OF TETRALOGY OF FALLOT WITH ATRESIA OF LEFT PULMONARY ARTERY BY TRANS ANNULAR PLASTICS AND FOCALIZATION OF PULMONARY BLOOD FLOW

The Children's City Hospital № 1, St. Petersburg

### Резюме

Атрезия левой легочной артерии в сочетании с тетрадой Фалло – редко встречающаяся патология. Оптимальным хирургическим вмешательством является одномоментная коррекция внутрисердечных пороков с восстановлением физиологического кровотока по легочным артериям. В сообщении представлено описание случая успешного хирургического лечения сочетания тетрады Фалло с атрезией левой легочной артерии с использованием метода трансануллярной пластики и унифокализацией легочного кровотока.

**Ключевые слова:** тетрада Фалло, атрезия легочной артерии, унифокализация легочного кровотока

Атрезия левой легочной артерии в сочетании с тетрадой Фалло – редко встречающаяся патология. Согласно литературным данным, унилатеральная атрезия легочной артерии встречается в 0,6% случаев всех внутрисердечных пороков сердца (ВПС) [1]. Оптимальным хирургическим вмешательством является одномоментная коррекция внутрисердечных пороков с восстановлением физиологического кровотока по легочным артериям [2, 3]. Накопление хирургического опыта, а также совершенствование реанимационного и анестезиологического пособий позволили добиться

### Abstract

Atresia of the left pulmonary artery in combination with Tetralogy of Fallot – rarely encountered pathology. The optimal surgical procedure is a one-stage correction of intracardiac defects with the restoration of physiologic blood flow in the pulmonary arteries. The report describes the case of successful surgical treatment combination Tetralogy of Fallot with atresia of the left pulmonary artery using the trans annular plastics and focalization of pulmonary blood flow.

**Key words:** tetralogy of Fallot, pulmonary atresia, pulmonary blood flow focalization

значительного снижения летальности в данной группе больных [4, 5].

**Цель нашего сообщения** – описание успешного хирургического лечения сочетания тетрады Фалло с атрезией левой легочной артерии с использованием метода трансануллярной пластики и унифокализации легочного кровотока.

Пациент З., 1 год 2 месяца, поступил в кардиохирургическое отделение Детской городской больницы № 1 г. Санкт-Петербурга 6 декабря 2010 г. с диагнозом «тетрада Фалло, атрезия левой легочной артерии». На момент обследования – состояние



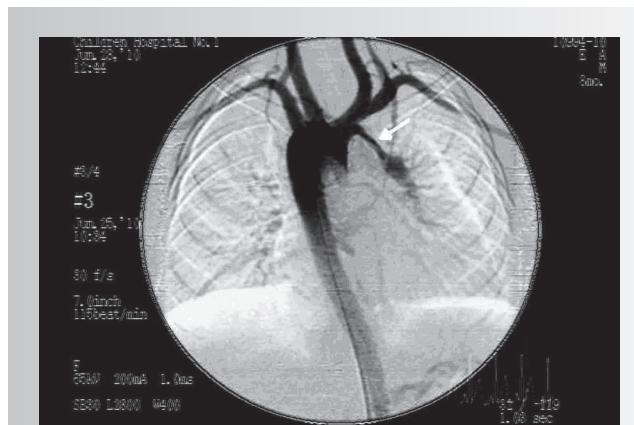
**Рис. 1.** Компьютерная томография, 3D-реконструкция. Стрелкой указана большая аортолегочная коллатераль, отходящая от дуги аорты и кровоснабжающая все левое легкое

средней степени тяжести, отмечаются умеренная одышка, цианотичность кожных покровов, печень +1,5 см из-под края реберной дуги, насыщение артериальной крови кислородом в покое – 77%.

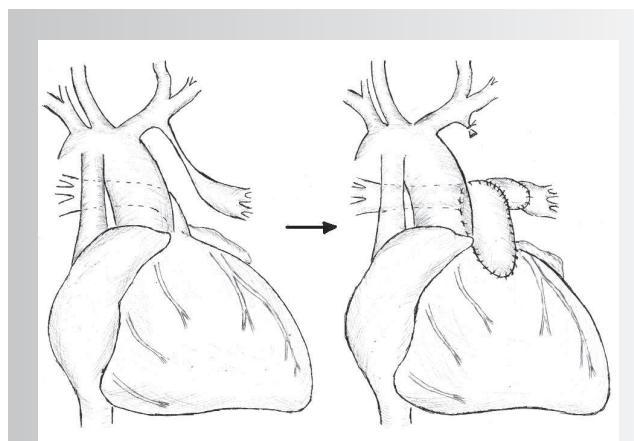
По данным Эхо-КГ: тетрада Фалло, субаортальный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 16 мм с дистрапозицией аорты. Дуга аорты правая. Стеноз выводного отдела правого желудочка, клапанный стеноз легочной артерии с градиентом давления 78–80 мм рт. ст. Правая ветвь легочной артерии (ЛА) – 10 мм, левая ветвь не визуализируется.

Для уточнения анатомии порока выполнена компьютерная томография (рис. 1) и ангиокардиография (рис. 2). При правой вентрикулографии – картина тетрады Фалло с правой дугой аорты. Имеется атрезия левой ветви легочной артерии. При выполнении аортографии отмечено, что от дуги аорты отходит большая аортолегочная коллатераль, кровоснабжающая все левое легкое. Диаметр правой ветви ЛА – 9 мм, левой ветви в корне легкого – 6 мм.

14 декабря 2010 г. была выполнена операция – радикальная коррекция порока с реконструкцией выходного тракта правого желудочка и объединением легочных артерий комбинированными заплатами из гомографта и аутоперицарда (рис. 3). Операция проводилась в условиях гипотермического иску-



**Рис. 2.** Аортография. Стрелкой указана большая аортолегочная коллатераль



**Рис. 3.** Схема операции. Трансангулярная пластика выходного тракта правого желудочка и объединение легочных артерий комбинированными заплатами из гомографта и аутоперицарда

ственного кровообращения ( $t_{rec} = 25^{\circ}\text{C}$ ). Время ИК составило 142 мин, пережатие аорты – 51 мин.

**Срединная стернотомия.** После вскрытия перикарда отмечено увеличение сердца за счет правых отделов. Восходящая аорта расширена до 2 см. Дуга аорты правая. Ствол ЛА гипоплазирован, переходит в правую ЛА диаметром 1 см. Аорта смещена кпереди, ЛА располагается несколько сзади и слева. Подключен аппарат искусственного кровообращения. Перевязана крупная коллатераль от аорты, идущая в корень легкого диаметром 6 мм. Пережата аорта. Кардиоплегия в корень аорты. Вскрыто правое предсердие. Левое предсердие дренировано через расширенное овальное окно. Через триkuspidальный клапан осмотрена межжелудочковая перегородка. Обнаружен большой типичный субаортальный дефект 15 мм со смеще-

нием части аорты в правый желудочек. Дефект межжелудочковой перегородки закрыт чреспредсердным доступом заплатой из ксеноперикарда непрерывным швом prolene 6–0. Вскрыт ствол ЛА. Разрез продолжен на правую ветвь ЛА и трансанулярно на правый желудочек. Подклапанный стеноз ликвидирован резекцией гипотрофированных мышц. Ушито овальное окно. Снят зажим с аорты, профилактика воздушной эмболии, восстановление сердечной деятельности. Трансанулярная пластика ствола ЛА выполнена лоскутом аортального гомографта с моностворкой. Левая ЛА анастомозирована с ее реконструированным стволом с использованием заплаты из аутоперикарда. Ушивание правого предсердия. Отключение аппарата искусственного кровообращения, а после согревания на фоне стабильной гемодинамики проведено прямое измерение давления в правом желудочке, которое составило 30% от системного.

В послеоперационном периоде потребовалось использование инотропной поддержки в виде инфузии допамина в течение 4-х дней (в максимальной дозе до 5 мкг/кг/мин). Пациент экстубирован на 2-е сутки после операции. На 4-е сутки переведен в отделение.

5 января 2011 г. пациент выписан из стационара в удовлетворительном состоянии на поддерживающей терапии капотеном. На момент выписки  $pO_2$  и  $SaO_2$  в пределах физиологических значений, по данным ЭКГ – синусовый ритм с ЧСС 150 в минуту, по данным ЭХО-КГ – сократительная функция миокарда не снижена, на ЛА – максимальная скорость потока до 2,0 м/с.

Наблюдение демонстрирует возможность успешной одномоментной радикальной коррекции тетрады Фалло с унифокализацией легочного кровотока при атрезии одной из ЛА.

## Список литературы

1. Kucera V., Fischer S., Tuma S. et al. Unilateral absence of pulmonary artery: a report of 19 selected clinical cases // Thorac. Cardiovasc. Surg. 1982. Vol. 30. P. 152–158.
2. Talwar S., Gupta A., Choudhary S.K. et al. Absent left pulmonary artery and double aortic arch in tetralogy of Fallot: reconstruction using homograft saphenous vein or iliac artery // Int. Cardiovasc. Thorac. Surg. 2009. № 8. P. 277–279.
3. Bockeria L.A., Podzolkov V.P., Makhachev O.A. et al. Surgical Correction of Tetralogy of Fallot With Unilateral Absence of Pulmonary Artery // Ann. Thorac. Surg. 2007. Vol. 83, № 2. P. 613–618.
4. Murphy D.N., Winlaw D.S., Cooper S.G. et al. Successful early surgical recruitment of the congenitally disconnected pulmonary artery // Ann. Thorac. Surg. 2004. Vol. 77. P. 29–35.
5. Zhang G.-Ch., Wang Z.-W., Zhang R.-F. et al. Surgical repair of patients with tetralogy of Fallot and unilateral absence of pulmonary artery // Ann. Thorac. Surg. 1997. Vol. 64. P. 1150–1153.

## Авторы

<b>Контактное лицо:</b> <b>МОВСЕСЯН</b> <b>Рубен Рудольфович</b>	Д.м.н., профессор, зав. кардиохирургическим отделением, Детская городская больница № 1 г. Санкт-Петербурга. Тел.: 8 (921) 597-22-20
<b>АНЦЫГИН</b> <b>Николай Валерьевич</b>	Врач-хирург кардиохирургического отделения, Детская городская больница № 1 г. Санкт-Петербурга. Тел.: 8 (963) 328-33-45
<b>ЦЫТКО</b> <b>Андрей Леонидович</b>	Кардиолог кардиохирургического отделения, Детская городская больница № 1 г. Санкт-Петербурга. Тел.: 8 (921) 914-31-20
<b>ШИХРАНОВ</b> <b>Алексей Александрович</b>	К.м.н., врач-хирург кардиохирургического отделения, Детская городская больница № 1 г. Санкт-Петербурга. Тел.: 8 (953) 343-75-65
<b>МИХАЙЛОВА</b> <b>Елена Владимировна</b>	Кардиолог кардиохирургического отделения, Детская городская больница № 1 г. Санкт-Петербурга. Тел.: 8 (921) 931-12-65