

Первый опыт этапного лечения ребенка грудного возраста с синдромом гетеротаксии и тотальным аномальным дренажем легочных вен в сочетании с единственным желудочком сердца и атрезией легочной артерии: клинический случай

Для корреспонденции:

Александр Владимирович Мишин, avm_mishin@mail.ru

Поступила в редакцию 29 ноября 2021 г. Исправлена 21 декабря 2021 г. Принята к печати 22 декабря 2021 г.

Цитировать: Куатбеков К.Н., Мишин А.В., Сепбаева А.Д., Нигай Г.С., Канжигалин Д.М. Первый опыт этапного лечения ребенка грудного возраста с синдромом гетеротаксии и тотально-аномальным дренажем легочных вен в сочетании с единственным желудочком сердца и атрезией легочной артерии: клинический случай. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2022;26(2):73-78. <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-73-78>

Информированное согласие

Получено информированное согласие матери пациента на публикацию и использование его медицинских данных в научных целях.

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Вклад авторов

Обзор литературы: А.В. Мишин

Написание статьи: А.В. Мишин

Исправление статьи: К.Н. Куатбеков, А.Д. Сепбаева

Выполнение операций: все авторы

Утверждение окончательного варианта статьи: все авторы

ORCID ID

К.Н. Куатбеков, <https://orcid.org/0000-0002-2679-5097>

А.В. Мишин, <https://orcid.org/0000-0003-2858-6181>

А.Д. Сепбаева, <https://orcid.org/0000-0003-0573-9042>

Д.М. Канжигалин, <https://orcid.org/0000-0002-8721-4786>

© Куатбеков К.Н., Мишин А.В., Сепбаева А.Д.,

Нигай Г.С., Канжигалин Д.М., 2022



К.Н. Куатбеков¹, А.В. Мишин¹, А.Д. Сепбаева²,
Г.С. Нигай², Д.М. Канжигалин³

¹ Центр современной медицины «Mediterra», товарищество с ограниченной ответственностью «Институт хирургии», Алматы, Республика Казахстан

² Коммунальное государственное предприятие на праве хозяйственного ведения «Центр перинатологии и детской кардиохирургии» Управления общественного здоровья города Алматы, Алматы, Республика Казахстан

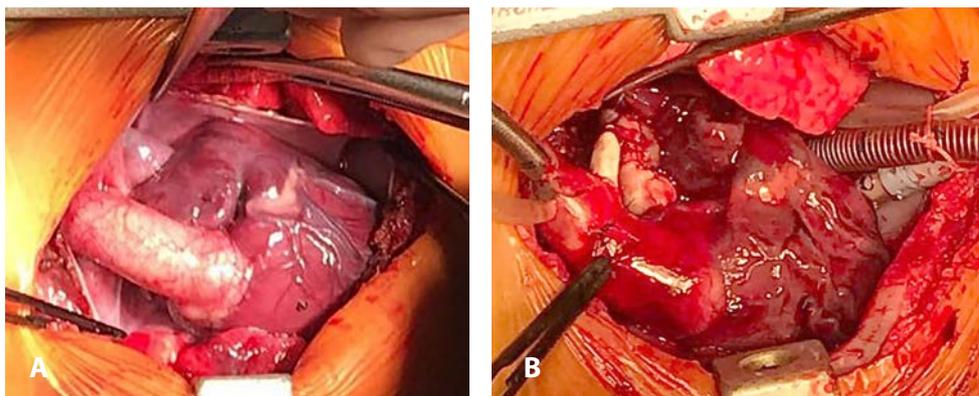
³ Акционерное общество «Национальный научный медицинский центр», Нур-Султан, Республика Казахстан

Аннотация

Сочетание врожденных пороков сердца моножелудочкового типа кровообращения с тотальным аномальным дренажем легочных вен и атрезией легочной артерии — редкая патология с крайне тяжелым течением и самой высокой летальностью среди всех врожденных пороков сердца. В работе описан клинический случай успешного первого опыта двухэтапного лечения ребенка грудного возраста с тотальным аномальным дренажем, единственным желудочком сердца и атрезией легочной артерии в Республике Казахстан. Для коррекции тотального аномального дренажа применили технику первичной бесшовной пластики (англ. primary sutureless repair), которую в Национальном научном медицинском центре используют в качестве первичной. Ввиду тяжелой анатомии порока при первичной операции использовали необычную область наложения дистального конца центрального системно-легочного анастомоза, ассоциированную с высокими хирургическими рисками: устье отсеченного открытого артериального протока в области бифуркации легочной артерии. Из-за дополнительного препятствия к легочному кровотоку в виде устьевого стеноза левой ветви легочной артерии выполнили одномоментную расширяющую пластику бифуркации ветвей легочной артерии аутоперикардом. При повторной операции впервые столкнулись с грозным осложнением в виде повреждения аорты, благодаря экстренным действиям оно не стало фатальным. При формировании анастомоза по Гленну выполнили наиболее предпочтительное расширение гипоплазированных ветвей легочной артерии пластикой собственными тканями верхней полой вены.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии; единственный желудочек; клинический случай; тотальный аномальный дренаж легочных вен

Рис. 1. Бесшовная пластика тотального аномального дренажа легочных вен, расширяющая пластика бифуркации легочной артерии, центральный системно-легочный анастомоз: интраоперационный вид до операции (А), после операции (В)



Введение

Сочетание тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) и врожденных пороков сердца с уменьшенным легочным кровотоком — исключительно редкая патология с крайне тяжелым течением. Летальность при хирургической коррекции ТАДЛВ пациентов с гетеротаксией и моножелудочковым кровообращением самая высокая среди всех коррекций единственного желудочка сердца: до 54 % [1; 2]. По данным центра Mount Fuji Shizuoka Children's Hospital, с 1998 по 2015 г. среди 48 прооперированных пациентов с ТАДЛВ и единственным желудочком сердца в 50 % случаев ($n = 24$) у больных была атрезия легочной артерии [3]. По данным M. Sugano и соавт., для паллиативной коррекции чаще всего формируют подключично-легочный шунт или анастомоз из единственного желудочка в легочную артерию. Мы представляем клинический случай лечения пациента с редким сочетанным пороком сердца: ТАДЛВ с единственным желудочком сердца и атрезией легочной артерии с выраженной гипоплазией легочного русла, — которому поэтапно выполнили коррекцию ТАДЛВ бесшовным методом с центральным анастомозом в устье артериального протока и анастомоз по Гленну с пластикой легочной артерии [3].

Цель — описать первый опыт двухэтапного лечения ребенка грудного возраста с ТАДЛВ в сочетании с единственным желудочком сердца и атрезией легочной артерии на базе трех медицинских центров Республики Казахстан.

Клинический случай

Девочка, вес при рождении 2,3 кг. Порок сердца диагностирован с рождения. В возрасте 2 недель госпитализирована в Национальный научный медицинский центр (ННМЦ) (Нур-Султан, Республика Казахстан) с диагнозом: situs inversus. Праворасположенное левосформированное сердце. ТАДЛВ,

супракардиальная форма. Атриовентрикулярный септальный дефект, полная форма, несбалансированный тип по типу единственного желудочка сердца. Атрезия легочной артерии 1-го типа. Устьевой стеноз левой легочной артерии. Открытый артериальный проток. Легочная гипертензия. Синдром гетеротаксии, аспления. Выписали под наблюдение кардиолога, через месяц в связи со снижением сатурации до 55 % экстренно выполнили оперативный первый этап: коррекцию ТАДЛВ, расширяющую пластику бифуркации легочной артерии, наложение центрального системно-легочного анастомоза.

ТАДЛВ корригировали методом выбора в ННМЦ — первичной бесшовной пластикой (англ. primary sutureless repair). Дополнительное препятствие к легочному кровотоку в виде устьевого стеноза левой ветви легочной артерии устранили расширяющей пластикой бифуркации ветвей легочной артерии аутоперикардом. Сформировали центральный анастомоз между восходящей аортой и легочной артерией: боковая стенка восходящей аорты — расширенная аутоперикардом бифуркация легочной артерии, сосудистым протезом Gore-Tex 4 мм (WL Gore & Associates, Inc., Ньюарк, США) нитью пролен 8/0. Для определения лучшей позиции системно-легочного анастомоза после бифуркационной расширяющей пластики легочной артерии и наложения проксимального анастомоза на аорте на работающем сердце определили место дистального анастомоза. Максимально убрав остаточную ткань устья открытого артериального протока с большим, чем обычно, захватом тканей при вколах, убедившись в надежности, сформировали дистальную часть системно-легочного анастомоза (рис. 1).

Грудину закрыли. Общая продолжительность искусственного кровообращения составила 231 мин, ишемии миокарда 53 мин, циркуляторного ареста 2 мин.

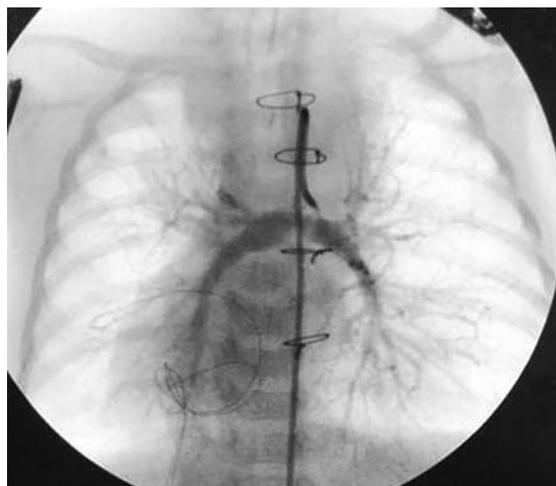


Рис. 2. Контрольное зондирование через 7 дней после первичной операции: центральный системно-легочный анастомоз функционирует, ветви легочной артерии расширены адекватно

По данным эхокардиографии в первые послеоперационные сутки, анастомоз в левое предсердие впадает без обструкций с градиентом 5 мм рт. ст. Сосудистый анастомоз в легочную артерию впадает диаметром 4,5 мм со скоростью 1,2 м/с, градиент давления 10 мм рт. ст. Через неделю выполнили катетеризацию полостей сердца (рис. 2): аорто-легочный анастомоз функционирует. Отметим замедленное контрастирование верхней правой легочной артерии. В фазе левограммы легочные вены впадают в полость левого предсердия, данных о стенозе коллектора нет.

Через месяц после операции ребенка выписали в удовлетворительном состоянии. По прошествии 9 мес. приняли на плановую госпитализацию. По данным эхокардиографии, системно-легочный анастомоз функционирует. Легочные вены впадают без обструкции с градиентом 5 мм рт. ст. Компьютерная томография (рис. 3) показала впадение легочных вен в полость инверсированного левого предсердия. Функционирующий сосудистый шунт от восходящей аорты к легочной артерии. Признаков обструктивных, стенотических изменений, аномалий со стороны коронарных артерий не определили.

Для определения показаний ко второму этапу гемодинамической коррекции выполнили катетеризацию сердца: стеноз устья левой ветви легочной артерии. Давление в мм рт. ст.: рудимент ствола и проксимальный сегмент легочной артерии 33/12, среднее 21; средний сегмент 21/10, среднее 12; левый желудочек 80/3; грудная аорта 80/52.

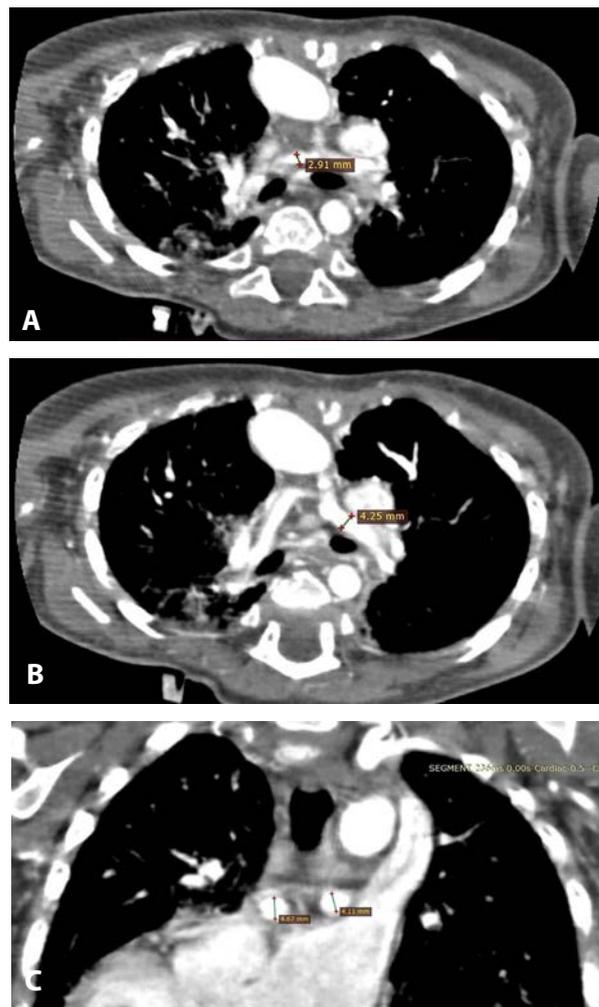


Рис. 3. Компьютерная ангиография: левая ветвь легочной артерии с сужением до 2,9 мм (Z-score 3,75) в аксиальной проекции (А); правая ветвь легочной артерии диаметром 4,25 мм (Z-score 1,99) в аксиальной проекции (В); максимальные участки за бифуркацией легочных ветвей (правая 4,67 мм, левая 4,11 мм) во фронтальной проекции (С)

Совместно со специалистами двух клиник на базе Центра перинатологии и детской кардиохирургии 22.09.2021 г. выполнили операцию Глена. При рестернотомии, когда оставалась нерассеченной только рукоятка грудины, повредили аорту. С таким грозным осложнением столкнулись впервые, благодаря экстренным действиям оно не стало фатальным. Учитывая тяжелое осложнение, полученное при рестернотомии, и необходимость при этом экстренного входа в искусственное кровообращение, практически всю операцию выполняли на параллельном искусственном кровообращении, включая кардиолиз, который обычно

проводят до канюляций, что увеличило время искусственного кровообращения до 407 мин, а общее время операции до 9 ч и утяжелило ранний послеоперационный период. При формировании анастомоза по Гленну выполнили наиболее предпочтительное расширение гипоплазированных ветвей легочной артерии пластикой собственными тканями верхней полой вены. Завершили операцию оставлением открытой грудины и установкой перитонеального дренажа. На 2-е послеоперационные сутки грудину закрыли, на 12-е сутки ребенка экстубировали. В раннем послеоперационном периоде наблюдалась клиника релаксации левого купола диафрагмы, не потребовавшая ее пликаций. По данным электрофизиологического исследования глаз через 2 недели после экстубации отметили гипоксически-ишемическое поражение зрительного анализатора на уровне центрального нейрона затылочной доли головного мозга. Характер регистраций электрофизиологического исследования позволяет прогнозировать положительную динамику, ребенок видит. На 33-е сут. после операции пациента перевели в профильное отделение с сатурацией 73 %, на 51-е сут. выписали под наблюдение кардиолога по месту жительства с сатурацией 70–80 %. В будущем планируется 3-й этап оперативного лечения — операция Фонтена.

Обсуждение

Высокая смертность лечения ТАДЛВ с гетеротаксией и моножелудочковым кровообращением может быть связана с более сложными физиологическими и анатомическими аномалиями, ранним возрастом детей при хирургическом вмешательстве и повышенным риском послеоперационной обструкции легочных вен с сопутствующей аспленией [4]. M.S. Khan и соавт. [5] продемонстрировали раннюю смертность 43 % (из 167 пациентов). M. Yong и соавт. [1] сообщили о столь же высокой ранней смертности (42 %) у новорожденных с моножелудочковым кровообращением, подвергшихся коррекции ТАДЛВ. В среднем даже в крупном кардиохирургическом центре встречаемость этого контингента пациентов составляет не более 1–2 в год, что в среднем соответствует 0,2 % от всех операций.

Первый этап оперативного вмешательства после коррекции ТАДЛВ осуществили одномоментной аутопластикой дополнительного (помимо легочной атрезии) препятствия к легочному кровотоку: устьевого стеноза левой ветви легочной артерии. С учетом сложной топографической архитектони-

ки порока выбрали редко применяемый в таких случаях тип центрального анастомозирования: восходящая аорта – расширенная бифуркация легочной артерии, а также опасный участок наложения его дистального соединения: устье иссеченного открытого артериального протока. С учетом необычной анатомии с относительно глубоким ходом брахиоцефальных сосудов, отходящих от задней стенки дуги аорты, широкой поперечной венной прикрывавшей их сверху, посчитали, что наложение классического анастомоза по Блелок – Тауссиг будет иметь высокий риск перегиба со сдавлением последнего. Вектор созданного шунта приходился в точную позицию легочного устья отсеченного протока, который является неблагоприятным участком ввиду ненадежности каркаса сосудистой стенки, однако анатомо-топографически идеально подходящим местом равномерно распределяющего потока по обеим ветвям легочной артерии. Прямой высокообъемный центрально-легочный анастомоз с удобным вектором дистального анастомозирования в неблагоприятную зону иссеченного Боталлова протока позволил изолированно выполнить расширяющую пластику легочной артерии с равномерным распределением легочного кровотока без развития легочной гипертензии. Максимальное удаление некомпетентных сосудистых тканей ложа дистального анастомоза, наложение более дистальных швов на надежных участках способствовало гарантированной состоятельности соединения.

При подготовке ко второму этапу операции провели компьютерную томографическую ангиографию, увидели необычно близко расположенную восходящую аорту, интимно спаянную с грудиной, однако решили идти обычным доступом без предварительной периферической канюляции с началом искусственного кровообращения до стернотомии, посчитав, что увеличение продолжительности искусственного кровообращения при такой тактике приведет к нежелательным эффектам. Это стало тактической ошибкой. После остановки кровотечения при основном этапе удалось субтотально, практически до долевых бифуркаций, добиться рерасширения системы легочных артерий собственными тканями верхней полой вены, что приоритетно для обеспечения благоприятного роста анастомозированного участка с меньшим риском рестенозирования, а также более широкой площади наложения будущего анастомоза по Фонтену. Слаженная и своевременная работа команды при фатальном осложнении в виде разрыва аорты привела к успешному результату.

ТАДЛВ корригировали методом первичной бесшовной пластики. По ряду преимуществ многие центры используют его для первичной коррекции практически любой формы ТАДЛВ [6]. Техника позволила существенно сократить время ишемии миокарда и минимизировать неблагоприятную общую продолжительность искусственного кровообращения при тяжелом пороке. В ННМЦ всем пациентам с ТАДЛВ помимо эхокардиографии назначают компьютерную томографию, которая позволяет провести полноценную диагностику с преимуществами перед зондированием полостей сердца, особенно в неонатальном периоде [7; 8].

С учетом небольшого объема операций по коррекции врожденных пороков сердца, выполняемых в ННМЦ (не более 200 с искусственным кровообращением), за последние 10 лет мы впервые столкнулись с таким уникальным пороком и выполнили две его хирургические коррекции на базе трех медицинских центров.

Заключение

В связи с анатомической сложностью порока неординарные хирургические приемы выбора типа центрально-легочного анастомоза и топики его наложения гемодинамически доказали эффективность и адекватность кровоснабжения пульмонарного ангиоурсла без развития легочной гипертензии. Максимальное применение тканей верхней полой вены *in situ* при формировании анастомоза по Гленну создало благоприятные условия для третьего хирургического этапа моножелудочковой коррекции.

Список литературы / References

1. Yong M.S., Zhu M.Z.L., d'Udekem Y., Konstantinov I.E. Outcomes of total anomalous pulmonary venous drainage repair in neonates with univentricular circulation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2018;27(5):756-760. PMID: 29757371. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivy159>
2. Okamoto T., Nakano T., Goda M., Oda S., Kado H. Outcomes of systemic-to-pulmonary artery shunt for single ventricular heart with extracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;69(4):646-653. PMID: 32886275. <https://doi.org/10.1007/s11748-020-01474-4>
3. Sugano M., Murata M., Ide Y., Ito H., Kanno K., Imai K., Ishidou M., Fukuba R., Sakamoto K. Midterm results and risk factors of functional single ventricles with extracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;67(11):941-948. PMID: 31134530. <https://doi.org/10.1007/s11748-019-01141-3>
4. Alsoufi B., McCracken C., Schlosser B., Sachdeva R., Well A., Kogon B., Border W., Kanter K. Outcomes of multistage palliation of infants with functional single ventricle and heterotaxy syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;151(5):1369-1377.e2. PMID: 27085618. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2016.01.054>
5. Khan M.S., Bryant R. 3rd, Kim S.H., Hill K.D., Jacobs J.P., Jacobs M.L., Pasquali S.K., Morales D.L.S. Contemporary outcomes of surgical repair of total anomalous pulmonary venous connection in patients with heterotaxy syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2015;99(6):2134-2139; discussion 2139-2140. PMID: 25912749. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.02.035>
6. Теплов П.В., Титов А.М., Миллер А.Ю., Сакович В.А., Дробот Д.Б., Морозов А.А. Сравнение прямого анастомоза и «бесшовной техники» при радикальной коррекции тотального anomального дренажа легочных вен. *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского.* 2021;9(3 Suppl):33-36. <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-33-36>
Teplov P.V., Titov A.M., Miller A.Yu., Sakovich V.A., Drobot D.B., Morozov A.A. Comparison of direct anastomosis and "sutureless" technique for radical correction of total anomaly drainage of pulmonary veins. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal.* 2021;9(3 Suppl):33-36. (In Russ.) <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-33-36>
7. Gözgeç E., Kantarci M., Guven F., Ogul H., Ceviz N., Eren S. Determination of anomalous pulmonary venous return with high-pitch low-dose computed tomography in paediatric patients. *Folia Morphol (Warsz).* 2021;80(2):336-343. PMID: 32459365. <https://doi.org/10.5603/FM.a2020.0054>
8. Xiong L., Patel M.D., Biliciler-Denktaş G., Dodge-Khatami A., Salazar J., Adebo D.A. Perioperative anomalous pulmonary venous return evaluation with low-dose cardiac computed tomography. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2021;12(4):529-534. PMID: 34278867. <https://doi.org/10.1177/21501351211010115>

First experience of staged treatment of an infant with heterotaxy syndrome with total anomalous pulmonary vein drainage combined with a single ventricular heart and pulmonary atresia

Kairat N. Kuatbekov¹, Alexandr V. Mishin¹, Anar D. Sepbayeva², Gennadii S. Nigay², Daniyar M. Kanzhigalin³

¹Modern medicine center "Mediterra", Institute of Surgery, Almaty, Republic of Kazakhstan

²Perinatology and Pediatric Cardiac Surgery Center, Almaty, Republic of Kazakhstan

³National Scientific Medical Center, Nur-Sultan, Republic of Kazakhstan

Corresponding author. Alexandr V. Mishin, avm_mishin@mail.ru

Abstract

The combination of monoventricular congenital heart disease with total anomalous pulmonary vein drainage and pulmonary atresia, is a rare pathology and characterized by an extremely severe course with the highest mortality. In the presented work we described a clinical case of the first and successful experience of two-stage treatment of an infant with total anomalous pulmonary vein drainage combined with single ventricular heart disease and pulmonary atresia in the Republic of Kazakhstan. For total anomalous pulmonary vein drainage correction we used a sutureless technique — primary sutureless repair, which is used in our center as a primary one. Due to severe anatomy of the defect, we used unusual area of the distal end of the central systemic-pulmonary artery anastomoses during primary surgery at the mouth of the severed patent ductus arteriosus in the area of pulmonary artery bifurcation, where it is associated with high surgical risks. Taking into account the presence of an additional obstacle to pulmonary blood flow in the form of left branch pulmonary artery orifice stenosis, we performed one-stage dilatation plasty of the pulmonary artery branch bifurcation with autopericardium. During the repeated surgery we faced such a serious complication as aortic damage for the first time, thanks to emergency actions it did not turn out to be fatal. We also managed to perform the most preferable dilation of hypoplastic branches of the pulmonary artery by plasty with the own tissues of the superior vena cava during the formation of Glenn-anastomosis.

Keywords: case report; pulmonary atresia; total anomalous pulmonary venous return

Received 29 November 2021. Revised 21 December 2021. Accepted 22 December 2021.

Informed consent: Informed consent was obtained from the patient's mother for the publication and use of the patient's medical data for scientific purposes.

Funding: The study did not have sponsorship.

Conflict of interest: Authors declare no conflict of interest.

Contribution of the authors

Literature review: A.V. Mishin

Drafting the article: A.V. Mishin

Critical revision of the article: K.N. Kuatbekov, A.D. Sepbayeva

Surgical treatment: K.N. Kuatbekov, A.V. Mishin, A.D. Sepbayeva, G.S. Nigay, D.M. Kanzhigalin

Final approval of the version to be published: K.N. Kuatbekov, A.V. Mishin, A.D. Sepbayeva, G.S. Nigay, D.M. Kanzhigalin

ORCID ID

K.N. Kuatbekov, <https://orcid.org/0000-0002-2679-5097>

A.V. Mishin, <https://orcid.org/0000-0003-2858-6181>

A.D. Sepbayeva, <https://orcid.org/0000-0003-0573-9042>

D.M. Kanzhigalin, <https://orcid.org/0000-0002-8721-4786>

Copyright: © 2022 Kuatbekov et al.

How to cite: Kuatbekov K.N., Mishin A.V., Sepbayeva A.D., Nigay G.S., Kanzhigalin D.M. First experience of staged treatment of an infant with heterotaxy syndrome with total anomalous pulmonary vein drainage combined with a single ventricular heart and pulmonary atresia. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2022;26(2):73-78. (In Russ.) <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-73-78>

