

Результат использования венозного клапаносодержащего аллографта при реабилитации легочных артерий у новорожденного с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки: клинический случай

© А.В. Войтов, А.Ю. Омельченко, И.А. Соинов, Н.Р. Ничай, А.В. Горбатов, Ю.Ю. Кулябин, А.Н. Архипов, А.В. Богачев-Прокофьев, А.М. Караськов

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина», Министерство здравоохранения Российской Федерации, Новосибирск, Российская Федерация

Поступила в редакцию 4 июня 2018 г. Исправлена 4 июля 2018 г. Принята к печати 5 июля 2018 г.

Для корреспонденции: Алексей Викторович Войтов, a_vojtov@meshalkin.ru

Лечение пациентов с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки, которые имеют гипоплазированное легочное русло, является актуальным. Мы представляем клинический случай пациента, которому выполнена паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка в условиях индуцированной фибрилляции желудочков с использованием криосохраненного венозного клапаносодержащего аллографта с целью развития гипоплазированных артерий. В отечественной и зарубежной литературе мы не встречали подобных сообщений, где подробно описаны этапы операции и развития легочных артерий, подкрепленных демонстративным материалом. Данная процедура способствует равномерному развитию центрального легочного русла, успешному выполнению этапных эндоваскулярных вмешательств и подготовке к радикальной коррекции порока, а техника «короткого» искусственного кровообращения с индуцированной фибрилляцией желудочков, является безопасной и эффективной опцией для хирурга при данном типе операции. Мы считаем, что представленный клинический случай будет полезен в медицинской практике детским кардиохирургам, занимающимся проблемой реабилитации легочного русла.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии; индекс Nakata; клинический случай; криосохраненный бедренный венозный аллографт; реабилитация легочного русла

Цитировать: Войтов А.В., Омельченко А.Ю., Соинов И.А., Ничай Н.Р., Горбатов А.В., Кулябин Ю.Ю., Архипов А.Н., Богачев-Прокофьев А.В., Караськов А.М. Результат использования венозного клапаносодержащего аллографта при реабилитации легочных артерий у новорожденного с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки: клинический случай. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2018;22(2):68-72. <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2018-2-68-72>

Введение

Стратегии лечения пациентов с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки разнообразны и зависят от степени гипоплазии истинных легочных артерий (ЛА). Наиболее популярным методом реабилитации истинных ЛА является паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП). В зависимости от анатомии реконструкцию выполняют, используя трансанулярную заплату, сосудистые протезы или клапаносодержащие кондуиты и гомографты, которые имеют ограничения из-за отсутствия маленьких диаметров [1–3]. Р.А. Джонас с коллегами предложил решение данной проблемы, используя

бедренный венозный клапаносодержащий аллографт [4, 5].

Представляем клинический случай реабилитации легочных артерий с помощью венозного клапаносодержащего аллографта. Описана техника имплантации в условиях «короткого» искусственного кровообращения и этапы развития легочного русла.

Клинический случай

Пациент К. в возрасте 9 сут., весом 2,85 кг поступил в отделение реанимации с диагнозом «атрезия легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки типа А (по Tchervenkov), дефект межпредсердной перегородки вторичного типа, открытый артериальный про-



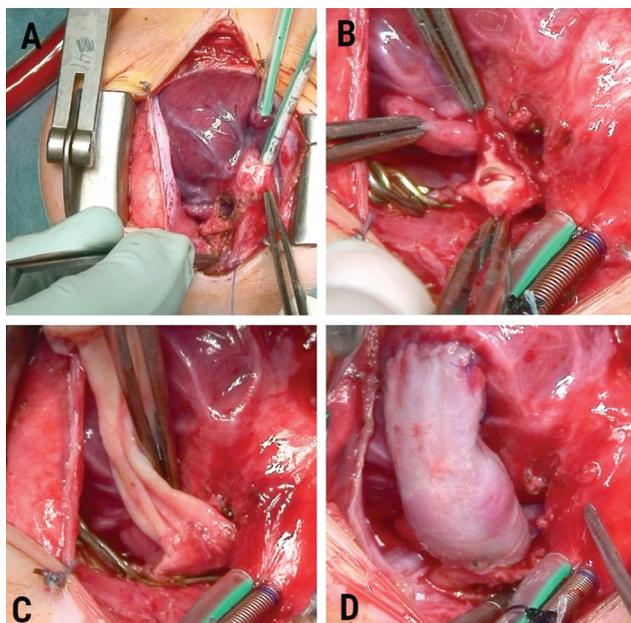


Рис. 1. Этапы реконструкции пути оттока венозным аллографтом: внешний вид гипоплазированных легочных артерий (А); артериотомный разрез на легочных артериях (В); дистальный анастомоз между венозным аллографтом и легочными артериями (С); заключительный вид операции (D)

Fig. 1. Stages of right ventricular outflow tract reconstruction by using a vein allograft: view of hypoplastic pulmonary arteries (A); arteriotomy incision in pulmonary arteries (B); distal anastomosis between the vein allograft and pulmonary artery (C); final view of procedure (D)

ток на инфузии вазопростана 10 нг/кг/мин». Диагноз установлен перинатально на 22-й нед. При общем осмотре диффузный цианоз кожных покровов, сатурация 69–74%. Одышка в покое до 50 в мин. По данным трансторакальной эхокардиографии, фракция выброса левого желудочка (ЛЖ) — 71%, конечный диастолический объем ЛЖ — 21,1 мл/м², открытое овальное окно — 2 мм, субаортальный ДМЖП — 8 мм. Ствол легочной артерии отсутствует, правая ЛА — 2,8 мм, левая ЛА — 3 мм. Открытый артериальный проток диаметром 0,3 см. Для дифференциальной диагностики с другими врожденными пороками конотрункуса выполнена мультиспиральная компьютерная томография сердца, по данным которой выявлена атрезия выходного отдела правого желудочка, клапана и ствола легочной артерии. Открытый артериальный проток — 3,2 мм. Легочный ствол гипоплазирован до 1 мм. Правая легочная артерия — 2,6 мм, нижнедолевая ветвь — 2 мм. Левая легочная артерия — 3,6

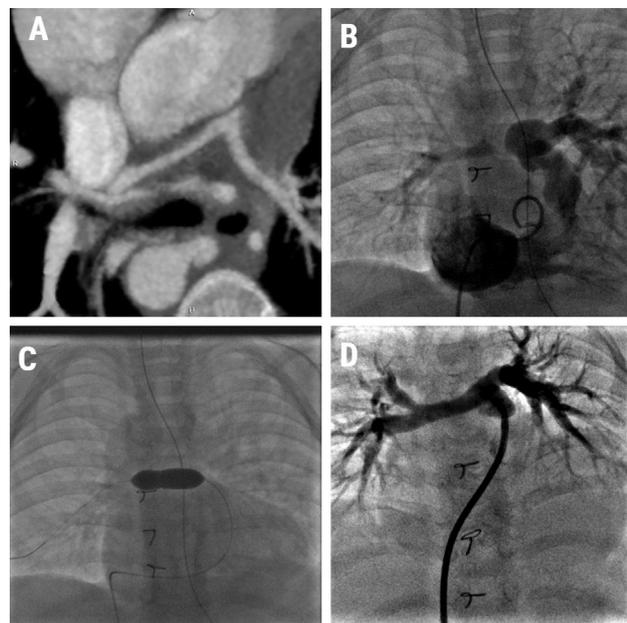


Рис. 2. Этапы развития легочного русла: компьютерная томограмма гипоплазированных легочных артерий (А); этапное эндоваскулярное вмешательство по поводу стеноза правой легочной артерии (В, С); легочные артерии перед радикальной операцией (D)

Fig. 2. Stages of pulmonary arteries development: computed tomography of hypoplastic pulmonary arteries (A); balloon dilatation of right pulmonary artery stenosis (B, C); pulmonary arteries before complete repair (D)

мм, нижнедолевая ветвь — 2,5 мм (см. рис. 2, А). Индекс Nakata — 78,4; индекс McGoon — 0,95.

Выполнена паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка с использованием криосохраненного венозного клапаносодержащего аллографта. Доступ к сердцу и сосудам осуществлялся через срединную стернотомию. Последовательно выделены: извитой открытый артериальный проток внешним диаметром 4 мм, правая и левая легочные артерии по 3 мм (рис. 1, А). Ствол легочной артерии представлен фиброзным тяжом длиной около 8 мм. Аппарат искусственного кровообращения подключен по схеме: правое предсердие — восходящая аорта. Первым этапом сосудистыми клипсами отжаты правая и левая легочные артерии, отсечен ствол легочной артерии от бифуркации. Выполнен разрез по передненижней поверхности легочных артерий длиной около 8 мм (рис. 1, В). Сформирован дистальный анастомоз между легочными артериями и венозным кондуитом 7 мм (рис. 1, С). Вторым этапом создан анастомоз между правым желудоч-

ком и венозным гомографтом, индуцирована фибрилляция желудочков с целью сохранения коронарного кровотока и профилактики эмболических осложнений (рис. 1, D). Продолжительность фибрилляции желудочков составила 10 мин, искусственного кровообращения — 21 мин.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Искусственная вентиляция легких — 27 ч. Кардиотоническая поддержка в течение 30 ч. На 3-и сут. ребенок переведен в профильное отделение. Выписан из стационара на 18-е сут.

Через 4 мес. пациент поступил для оценки развития легочного русла. Состояние ребенка удовлетворительное, сатурация 80–92%. По данным эхокардиографии, пиковый градиент на правой легочной артерии — 45–48 мм рт. ст. Для оценки развития легочного русла выполнена мультиспиральная компьютерная томография сердца. Отмечена положительная динамика: рост легочно-артериальных индексов, индекс Nakata увеличился с 78,4 до 141,8; индекс McGoon — с 0,95 до 1,50, стеноз устья правой легочной артерии до 2,8 мм, отмечается гипоплазия основной ветви правой легочной артерии на всем протяжении до 3,8 мм, левая легочная артерия в устье 4,5 мм, на остальном протяжении до 6,5 мм (рис. 2, B). На следующие сутки выполнена баллонная ангиопластика устья правой легочной артерии баллоном 7 × 30 мм (Boston Scientific Mustang™) с положительным гемодинамическим результатом (рис. 2, C). Пациент выписан на 3-и сут.

В возрасте 8 мес. ребенок повторно поступил в клинику для радикальной коррекции. Сатурация при поступлении 87%. По данным эхокардиографии, фракция выброса ЛЖ — 82%, конечный диастолический объем ЛЖ — 31,4 мл/м², открытое овальное окно — 2 мм, субаортальный ДМЖП — 10 мм. Для оценки легочного русла выполнена катетеризация сердца: индекс Nakata увеличился с 141,8 до 231,7, индекс McGoon — с 1,50 до 2,07. Размеры легочных артерий: правая легочная — в устье 5,2 мм, далее расширяется до 6,8 мм; левая легочная — около 7–8 мм на всем протяжении (рис. 2, D). На следующие сутки выполнена радикальная операция. Внутрисердечная ревизия выявила субаортальный ДМЖП — 10 × 15 мм, открытое овальное окно — 2–3 мм. Демонстрирован венозный аллогraft. Трансвентрикулярным доступом закрыт дефект межжелудочковой перегородки заплатой из ксеноперикарда. Путь оттока из правого желудочка протезирован ксенокондуитом Contegra № 12. Овальное окно оставлено в качестве разгрузочной фистулы. Давление в правом желудочке 1/2 от системного. Время искусственного кровообращения — 82 мин, окклюзии

аорты — 41 мин. Послеоперационный период протекал без осложнений. Длительность искусственной вентиляции легких — 16 ч. На 2-е сут. переведен в отделение, на 12-е выписан из соматического отделения.

Обсуждение

Проблема восстановления легочного кровотока у пациентов с атрезией ЛА и ДМЖП актуальна. Основной задачей реабилитации гипоплазированных легочных артерий является улучшение соматического состояния пациентов, увеличение легочного кровотока, устранение гипоксемии, увеличение нагрузки на левые отделы сердца, равномерное развитие ЛА и, как результат, возможность радикальной коррекции. Достигается это выполнением различных вариантов системно-легочных анастомозов или реконструкцией пути оттока из правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки [6].

В данном клиническом случае мы решили воздержаться от формирования системно-легочного анастомоза из политетрафторэтилена, так как это приводит к тромбозам, особенно у пациентов с выраженной гипоплазией ЛА, несимметричному развитию легочных артерий, деформации тонкостенных легочных артерий, что требует выполнения пластики легочных артерий при радикальной коррекции [7]. Мельбурнский шунт не является перспективным для таких пациентов из-за развития значительного стеноза правой легочной артерии в 40% случаев [4].

В мировой практике широко известна паллиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка, для которой хирурги используют различные техники в зависимости от степени атрезии легочной артерии. При клапанной атрезии в некоторых центрах применяют радиочастотную перфорацию клапана легочной артерии либо трансанулярную пластику заплатой из аутоперикарда, обработанной глутаральдегидом. При атрезии ствола легочной артерии либо выраженной гипоплазии выполняют протезирование пути оттока бесклапанными сосудистыми протезами или клапаносодержащими ксенокондуитами и аллогraftами. При паллиативной реконструкции пути оттока из правого желудочка осуществляют однонаправленный физиологический (венозный) ток крови, который способствует равномерному развитию легочного русла и уменьшает риск деформации ЛА. При этом отсутствует риск «обкрадывания» коронарного кровотока и ухудшения перфузии миокарда, что возможно при создании системно-легочных анастомозов, а также позволяет при необходи-

мости активно применять эндоваскулярные вмешательства на легочно-артериальном русле [1, 6, 8]. В нашей практике мы используем технику «короткого» искусственного кровообращения и индуцированную фибрилляцию желудочков для сохранения коронарного кровообращения и снижения ишемически-реперфузионного повреждения миокарда, риска аэроземболических осложнений, что обуславливает отсутствие неврологических осложнений после коррекции порока [5].

Заключение

Палиативная реконструкция пути оттока из правого желудочка с использованием криосохраненного клапаносодержащего венозного аллогraftа маленького диаметра способствует равномерному развитию центрального легочного русла, успешному выполнению этапных эндоваскулярных вмешательств и подготовке к радикальной коррекции порока. Техника «короткого» искусственного кровообращения с индуцированной фибрилляцией желудочков, применяемой при формировании анастомоза между венозным аллогraftом и правым желудочком, является безопасной и эффективной опцией для хирурга при данном типе операции.

Информированное согласие

Законный представитель (мама ребенка) дала письменное добровольное информированное согласие на использование медицинских данных, полученных в ходе лечения, в научных целях, а также их публикацию.

Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ORCID ID

А.В. Войтов, <https://orcid.org/0000-0003-3797-4899>

И.А. Соинов, <https://orcid.org/0000-0003-3691-2848>

А.Н. Архипов, <https://orcid.org/0000-0003-3234-5436>

А.В. Богачев-Прокофьев, <https://orcid.org/0000-0003-4625-4631>

А.М. Караськов, <https://orcid.org/0000-0001-8900-8524>

Список литературы

1. Джонас Р.А. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца. Пер. с англ. под редакцией М.В. Борискова. М.: ГОЭТАР-Медиа, 2017. С. 420-440. [Jonas R.A. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. Moscow: GEOTAR Media Publ.; 2017. pp. 420-440. (In Russ.)]

2. Омельченко А.Ю., Соинов И.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Богачев-Прокофьев А.В. Дисфункция правого желудочка у пациентов после коррекции тетрады فالло: все ли вопросы решены? *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2017;(6):84-90. <https://doi.org/10.17116/hirurgia2017684-90> [Omelchenko A.Yu., Soynov I.A., Gorbatykh Yu.N., Kulyabin Yu.Yu., Gorbatykh A.V., Nichay N.R., Voitov A.V., Bogachev-Prokofiev A.V. Right ventricular dysfunction after tetralogy of Fallot repair: are all questions resolved? *Khirurgiya. Zhurnal imeni N.I. Pirogova = Journal Surgery named after N.I. Pirogov*. 2017;(6):84-90. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/hirurgia2017684-90>]
3. Соинов И.А., Журавлева И.Ю., Кулябин Ю.Ю., Ничай Н.Р., Афанасьев А.В., Алешкевич Н.П., Богачев-Прокофьев А.В., Караськов А.М. Клапаносодержащие кондуиты в детской кардиохирургии. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2018;(1):75-81. <https://doi.org/10.17116/hirurgia2018175-81> [Soynov I.A., Zhuravleva I.Yu., Kulyabin Yu.Yu., Nichay N.R., Afanasyev A.V., Aleshkevich N.P., Bogachev-Prokofiev A.V., Karaskov A.M. Valved conduits in pediatric cardiac surgery. *Khirurgiya. Zhurnal imeni N.I. Pirogova = Journal Surgery named after N.I. Pirogov*. 2018;(1):75-81. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/hirurgia2018175-81>]
4. Sinha P., Talwar S., Moullick A., Jonas R. Right ventricular outflow tract reconstruction using a valved femoral vein homograft. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139(1):226-228. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.10.018>
5. Зубрицкий А.В., Наберухин Ю.Л., Архипов А.Н., Горбатов Ю.Н., Ничай Н.Р., Кулябин Ю.Ю., Павлушин П.М., Богачев-Прокофьев А.В. Дисфункция синусового узла после коррекции частичного аномального дренажа правых легочных вен: проспективное рандомизированное исследование. *Анналы аритмологии*. 2017;14(4):180-189. <http://dx.doi.org/10.15275/annaritmol.2017.4.1> [Zubritskiy A.V., Naberukhin Y.L., Arkhipov A.N., Gorbatykh Y.N., Nichay N.R., Kulyabin Y.Y., Pavlushin P.M., Bogachev-Prokofiev A.V. Sinus node dysfunction in patients with supracardiac partial anomalous pulmonary venous connection: a prospective randomized study. *Annaly aritmologii*. 2017;14(4):180-189. (In Russ.) <http://dx.doi.org/10.15275/annaritmol.2017.4.1>]
6. Горбатов Ю.Н., Синельников Ю.С., Курыгина С.В., Лейкехман А.В., Прозоров И.В., Жалнина Е.В. Случай реконструкции пути оттока из правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки у новорожденного пациента с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2006;10(2):89-92. [Gorbatykh Yu.N., Sinelnikov Yu.S., Kurygina S.V., Lejkekman A.V., Prozorov I.V., Zhalnina E.V. A case of reconstruction of right ventricular outflow tract without ventricular septal defect plasty in a newborn with hypoplastic pulmonary artery and ventricular septal defect. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2006;10(2):89-92. (In Russ.)]
7. d'Udekem Y., Alphonso N., Nørgaard M.A., Cochrane A.D., Grigg L.E., Wilkinson J.L., Brizard C.P. Pulmonary atresia with ventricular septal defects and major aortopulmonary collateral arteries: Unifocalization brings no longterm benefits. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;130(6):1496-502. PMID: 16307989. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.07.034>
8. Schiller O., Sinha P., Zurakowski D., Jonas R.A. Reconstruction of right ventricular outflow tract in neonates and infants using valved cryopreserved femoral vein homografts. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;147(3):874-9. PMID: 24342904. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.11.006>

Palliative reconstruction of right ventricular outflow tract by using femoral vein allograft in a newborn with hypoplastic pulmonary artery and ventricular septal defect: case report

Alexey V. Voitov, Alexander Y. Omelchenko, Ilya A. Soynov, Nataliya R. Nichay, Artem V. Gorbatykh, Yuriy Y. Kulyabin, Alexey N. Arkhipov, Alexander V. Bogachev-Prokophiev, Alexander M. Karaskov

Meshalkin National Medical Research Center, Ministry of Health of Russian Federation, Novosibirsk, Russian Federation

Corresponding author: Alexey V. Voitov, a_voitov@meshalkin.ru

Treating patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect, who have hypoplastic native pulmonary arteries, is a challenge for cardiac surgeons. We have reported a case of successful pulmonary bed rehabilitation using a femoral vein allograft in a patient with pulmonary atresia and ventricular septal defect. No similar cases with a detailed description of surgery stages and pulmonary artery development supported by illustrative materials are described both in the literature. The strategy of rehabilitation of the native pulmonary artery bed facilitates antegrade pulmonary blood flow, increases native pulmonary arteries growth, contributes to successful implementation of staged endovascular interventions and allows for complete repair. The technique of "short" cardiopulmonary bypass with induced ventricular fibrillation is a safe and effective option for such patients. This clinical case might be useful in medical practice of pediatric cardiac surgeons involved in the problem of pulmonary artery rehabilitation.

Keywords: case report; cryopreserved femoral vein allograft; Nakata index; pulmonary atresia; pulmonary bed rehabilitation

Received 4 June 2018. Revised 4 July 2018. Accepted 5 July 2018.

Informed consent: The legal representative (infant's mother) has voluntarily given her written informed consent to use the infant's medical data obtained in the course of treatment for scientific purposes and for their publication.

Funding: The study had no sponsorship.

Conflict of interest: Authors declare no conflict of interest.

ORCID ID

A.V. Voitov, <https://orcid.org/0000-0003-3797-4899>

I.A. Soynov, <https://orcid.org/0000-0003-3691-2848>

A.N. Arkhipov, <https://orcid.org/0000-0003-3234-5436>

A.V. Bogachev-Prokophiev, <https://orcid.org/0000-0003-4625-4631>

A.M. Karaskov, <https://orcid.org/0000-0001-8900-8524>

Copyright: © 2018 Voitov et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

How to cite: Voitov A.V., Omelchenko A.Y., Soynov I.A., Nichay N.R., Gorbatykh A.V., Kulyabin Y.Y., Arkhipov A.N., Bogachev-Prokophiev A.V., Karaskov A.M. Palliative reconstruction of right ventricular outflow tract by using femoral vein allograft in a newborn with hypoplastic pulmonary artery and ventricular septal defect: case report. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2018;22(2):68-72. (In Russ.). <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2018-2-68-72>