



Стентирование выходного отдела правого желудочка у ребенка 8 месяцев на фоне тромбоза подключично-легочного шунта при тетраде Фалло с агенезией правой легочной артерии

Сойнов И.А.¹ • Горбатов А.В.¹ • Ничай Н.Р.¹ • Омельченко А.Ю.¹ • Лейкехман А.В.¹ • Кулябин Ю.Ю.¹ • Войтов А.В.¹ • Горбатов Ю.Н.¹

Сойнов Илья Александрович – врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, стажер-исследователь центра новых хирургических технологий¹

✉ 630055, г. Новосибирск, ул. Речуновская, 15, Российская Федерация. Тел.: +7 (913) 454 87 52.
E-mail: i_soynov@mail.ru

Горбатов Артем Викторович – канд. мед. наук, врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, мл. науч. сотр. центра новых хирургических технологий¹

Ничай Наталия Романовна – врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, мл. науч. сотр. центра новых хирургических технологий¹

Омельченко Александр Юрьевич – канд. мед. наук, врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца, ст. науч. сотр. центра новых хирургических технологий¹

Лейкехман Анастасия Владиславовна – врач-кардиолог кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца¹

Кулябин Юрий Юрьевич – клинический ординатор по специальности сердечно-сосудистая хирургия¹

Войтов Алексей Викторович – врач сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения врожденных пороков сердца¹

Горбатов Юрий Николаевич – д-р мед. наук, заведующий кардиохирургическим отделением врожденных пороков сердца¹

Агенезия легочной артерии в сочетании с тетрадой Фалло – редчайший врожденный порок сердца. Дети с данной патологией составляют особенно тяжелую категорию больных, которым проводится этапная хирургическая коррекция. Поскольку течение послеоперационного периода нередко осложняется тромбозом подключично-легочного шунта и выполнение повторного открытого вмешательства очень опасно, предпочтительным методом считается эндоваскулярная коррекция. Представлено описание стентирования выходного отдела правого желудочка у девочки 8 месяцев с тетрадой Фалло и агенезией правой легочной артерии. Пациентка поступила спустя 3 месяца

после формирования левостороннего подключично-легочного шунта в крайне тяжелом состоянии с признаками тромбоза шунта. Обследование, проведенное через 2 месяца после стентирования выходного отдела, показало хорошее насыщение артериальной крови кислородом – 80% и выше, сердечная недостаточность уменьшилась до II функционального класса.

Ключевые слова: тетрада Фалло, агенезия легочной артерии, стентирование выходного отдела правого желудочка

doi: 10.18786/2072-0505-2017-45-3-254-257

¹ ФГБУ «Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России; 630055, г. Новосибирск, ул. Речуновская, 15, Российская Федерация

Агенезия правой легочной артерии с тетрадой Фалло – редкий врожденный порок сердца [1]. «Золотым» стандартом в его лечении признана паллиативная коррекция с формированием подключично-легочного анастомоза [2]. Однако нередко отдаленный период может осложняться тромбозом подключично-легочного шунта, создавая угрозу жизни ребенка [3]. Повторное открытое хирургическое

вмешательство на фоне тяжелого состояния всегда сопряжено с высоким риском осложнений, поэтому предпочтительным представляется эндоваскулярный метод лечения [3]. Несмотря на то что установка стентов при врожденных пороках сердца – обычная практика [4–6], стентирование выходного отдела правого желудочка при тетраде Фалло с агенезией легочной артерии описано лишь в единичных сообщениях [3].

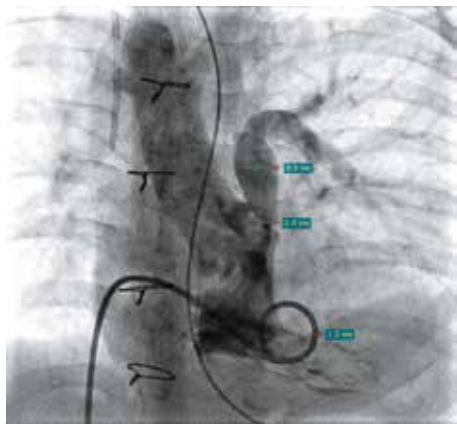


Рис. 1. Вентрикулография правого желудочка. Показан стеноз выходного отдела правого желудочка и агенезия правой легочной артерии

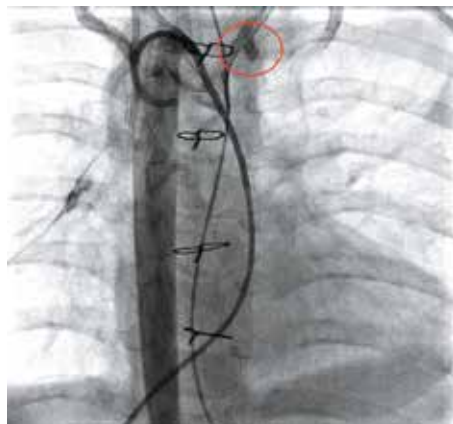


Рис. 2. Аортография. Показан тромбоз подключично-легочного шунта

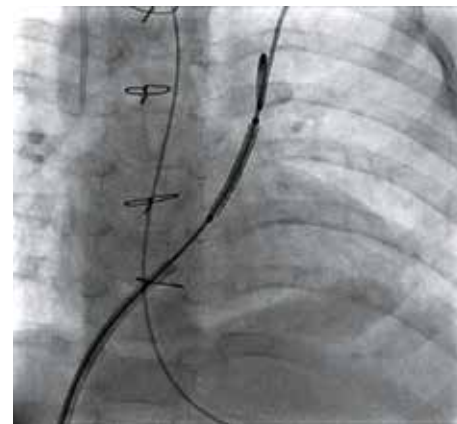


Рис. 3. Позиционирование стента в выходной отдел правого желудочка

Клиническое наблюдение

Девочка 5 месяцев с диагнозом «врожденный порок сердца: тетрада Фалло с агенезией правой легочной артерии» была оперирована в нашей клинике. Ей было выполнено формирование левостороннего подключично-легочного шунта 4 мм (Gore-Tex). Через 3 месяца ребенок поступает в крайне тяжелом состоянии с тотальным цианозом (сатурация 60%) и выраженной сердечной недостаточностью (IV функциональный класс по R.D. Ross). При физикальном осмотре отмечается диффузный цианоз, артериальное давление – 80/60 мм рт. ст. Аускультативно выслушивается систолический шум слева от грудины. Пациентке выполнена трансторакальная эхокардиография. Исследование показало: тромбоз подключично-легочного шунта, тяжелый стеноз выходного отдела правого желудочка до 3 мм с градиентом 80 мм рт. ст., дефект межжелудочковой перегородки 8 мм, диаметр ствола легочной артерии 8 мм, диаметр левой легочной артерии 4 мм, агенезия правой легочной артерии. В этот же день была выполнена катетеризация сердца и магистральных сосудов. При вентрикулографии выявлен стеноз выходного отдела правого желудочка до 2 мм (рис. 1). Обнаружена гипоплазия левой легочной артерии – до 4 мм (Z-score -2,3), индекс Nakata – 85 мм/м², неолегочный индекс – 109 мм/м². При катетеризации аорты наблюдалась окклюзия левостороннего подключично-легочного шунта (рис. 2) и большие аорто-легочные коллатерали (по 2 мм), которые отходили от правой маммарной артерии к корню правого легкого и от нисходящей аорты к корню левого легкого. Стентирование выходного отдела правого желудочка выполнялось стентом 7×19 мм Omnalink Elite (рис. 3–5). Сразу после операции насыщение артериальной крови кислородом возросло до 83%. На 5-й день после установки стента пациентка была выписана из стационара в удовлетворительном

состоянии с рекомендацией приема ацетилсалициловой кислоты 5 мг/кг/сут. Через 2 месяца после операции проведено контрольное обследование: насыщение артериальной крови кислородом поддерживалось на уровне 80% и выше, сердечная недостаточность уменьшилась до II функционального класса.

Обсуждение

Агенезия легочной артерии – врожденная аномалия, характеризующаяся полным отсутствием интраперикардального сегмента одной из центральных легочных артерий [2], встречается с частотой 1 случай на 200–300 тыс. человек [1, 7]. Впервые этот порок сердца описал О. Fraentzel в 1868 г. [8]. Гемодинамика аномалии зависит от наличия или отсутствия сопутствующей врожденной патологии, а также от объема легочного кровотока [9]. Наиболее часто агенезия легочной артерии сочетается с тетрадой Фалло или септальными дефектами [1]. В литературе описано около 50 случаев агенезии левой легочной артерии с тетрадой Фалло и ни одного случая правосторонней агенезии. Естественное течение агенезии легочной артерии с тетрадой Фалло неблагоприятное, большинство детей умирают в период новорожденности и младенчестве [1, 10]. Именно поэтому раннее хирургическое вмешательство не вызывает сомнений. В большинстве случаев, ориентируясь на индекс Nakata и неолегочный индекс, выполняется паллиативная коррекция, чаще всего формирование подключично-легочного шунта [2, 9].

В нашем клиническом наблюдении во время первой госпитализации было выполнено формирование подключично-легочного анастомоза – процедура, широко применяемая у пациентов с те-

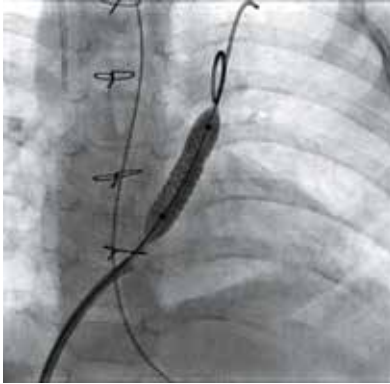


Рис. 4. Установка стента в выходной отдел правого желудочка



Рис. 5. Окончательный вид стентирования выходного отдела правого желудочка

традой Фалло и гипоплазией легочных артерий. Однако в течение 3 месяцев отмечен тромбоз шунта, что стало основной причиной крайне тяжелого состояния ребенка. В данной ситуации выбор тактики хирургической коррекции очень важен [11]. Главной альтернативой подключично-легочного анастомоза выступает стентирование выходного отдела правого желудочка. Показаниями к его выполнению являются: стеноз подключично-легочного шунта, остаточный инфундибулярный стеноз после внутрисердечной коррекции, гипоплазия ветвей легочной артерии после формирования подключично-легочного анастомоза, перфорация клапана легочной артерии или выходного отдела правого желудочка вследствие атрезии легочной артерии или гипертрофической кардиомиопатии,

крайне тяжелое состояние, не позволяющее выполнить открытую хирургическую коррекцию. Стентирование выходного отдела может также использоваться в качестве «моста» к радикальной коррекции порока [3]. У нашей пациентки основанием для проведения стентирования выходного отдела правого желудочка послужила окклюзия подключично-легочного шунта, агенезия левой легочной артерии, крайне тяжелое состояние.

Стентирование выходного отдела правого желудочка у таких больных теоретически может осложниться развитием отека левого легкого с результирующей васкулопатией в отдаленном периоде, а также регургитацией клапана легочной артерии, что, в свою очередь, приводит к дилатации и дисфункции правого желудочка [3, 12]. Нам удалось избежать этого благодаря правильно выбранному размеру стента и компенсаторным возможностям некорригированного порока. Кроме того, в нашем случае не отмечено таких осложнений, как миграция стента, желудочковая аритмия, перелом стента и рецидивирующий стеноз.

Заключение

Стентирование выходного отдела правого желудочка представляется эффективной и безопасной процедурой, особенно у тех пациентов, которым невозможно выполнить открытую хирургическую коррекцию. Эта процедура приводит к лучшему росту ветвей легочной артерии, уменьшает гипертрофию правого желудочка и улучшает качество жизни до момента радикальной коррекции порока. ☺

Литература

1. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest*. 2002;122(4):1471–7. doi: 10.1378/chest.122.4.1471.
2. Bockeria LA, Podzolkov VP, Makhachev OA, Alekyan BG, Khiriev TKh, Zelenikin MA, Shatalov KV, Zaets SB. Palliative surgical treatment of congenital heart defects associated with unilateral absence of the pulmonary artery. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013;16(3):286–92. doi: 10.1093/icvts/ivs503.
3. Molaie A, Meraji M, Malakan Rad E. Native right ventricular outflow tract stenting in a child with tetralogy of fallot and absent left pulmonary artery. *Iran J Pediatr*. 2014;24(1):119–21.
4. El Louali F, Azagoh-Kouadio R, Kammache I, Fouilloux V, Kreitmann B, Fraisse A. Stenting right ventricular outflow in an infant with tetralogy of Fallot and well-developed pulmonary arteries. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(2):438–40. doi: 10.1007/s00246-012-0282-z.
5. Carr M, Bergersen L, Marshall AC, Keane JF, Lock JE, Emani SM, McElhinney DB. Bare metal stenting for obstructed small diameter homograft conduits in the right ventricular outflow tract. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2013;81(1):E44–52. doi: 10.1002/ccd.24369.
6. Cools B, Boshoff D, Heying R, Rega F, Meyns B, Gewillig M. Transventricular balloon dilation and stenting of the RVOT in small infants with tetralogy of fallot with pulmonary atresia. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2013;82(2):260–5. doi: 10.1002/ccd.24548.
7. Kadir IS, Thekudan J, Dheodan A, Jones MT, Carroll KB. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma. *Ann Thorac Surg*. 2002;74(6):2169–71.
8. Fraentzel O. Ein fall von abnormer communication der aorta mit der anterior pulmonalis. *Virchow Arch Path Anat*. 1868;43:420.
9. Bockeria LA, Podzolkov VP, Makhachev OA, Zelenikin MA, Alekian BG, Ilyin VN, Gadjiev AA, Shatalov KV, Kakuchaya TT, Khiriev TKh, Zaets SB. Surgical correction of tetralogy of Fallot with unilateral absence of pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*. 2007;83(2):613–8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2006.08.022.
10. Reading DW, Oza U. Unilateral absence of a pulmonary artery: a rare disorder with variable presentation. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2012;25(2):115–8.
11. Saritas T, Erdem A, Karaci AR, Demir F, Celebi A. A different therapeutic strategy for severe tetralogy of Fallot with origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta: stenting of the right ventricular outflow tract before complete repair. *Congenit Heart Dis*. 2012;7(3):E1–5. doi: 10.1111/j.1747-0803.2011.00542.x.
12. Омельченко АО, Горбатов ЮН, Сойнов ИА, Войтов АВ, Кулябин ЮЮ, Корнилов ИА, Горбатов АВ, Богачев-Прокофьев АВ. Оценка функции правого желудочка после коррекции тетрады Фалло. *Сибирский научный медицинский журнал*. 2016;36(3):48–54.



References

1. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest*. 2002;122(4):1471–7. doi: 10.1378/chest.122.4.1471.
2. Bockeria LA, Podzolkov VP, Makhachev OA, Alekhan BG, Khiriev TKh, Zelenikin MA, Shatalov KV, Zaets SB. Palliative surgical treatment of congenital heart defects associated with unilateral absence of the pulmonary artery. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013;16(3):286–92. doi: 10.1093/icvts/ivs503.
3. Molaei A, Meraji M, Malakan Rad E. Native right ventricular outflow tract stenting in a child with tetralogy of fallot and absent left pulmonary artery. *Iran J Pediatr*. 2014;24(1):119–21.
4. El Louali F, Azagoh-Kouadio R, Kammache I, Fouilloux V, Kreitmann B, Fraisse A. Stenting right ventricular outflow in an infant with tetralogy of Fallot and well-developed pulmonary arteries. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(2):438–40. doi: 10.1007/s00246-012-0282-z.
5. Carr M, Bergersen L, Marshall AC, Keane JF, Lock JE, Emani SM, McElhinney DB. Bare metal stenting for obstructed small diameter homograft conduits in the right ventricular outflow tract. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2013;81(1):E44–52. doi: 10.1002/ccd.24369.
6. Cools B, Boshoff D, Heying R, Rega F, Meyns B, Gewillig M. Transventricular balloon dilation and stenting of the RVOT in small infants with tetralogy of fallot with pulmonary atresia. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2013;82(2):260–5. doi: 10.1002/ccd.24548.
7. Kadir IS, Thekudan J, Dheodar A, Jones MT, Carroll KB. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma. *Ann Thorac Surg*. 2002;74(6):2169–71.
8. Fraentzel O. Ein fall von abnormer communication der aorta mit der anterior pulmonalis. *Virchow Arch Path Anat*. 1868;43:420.
9. Bockeria LA, Podzolkov VP, Makhachev OA, Zelenikin MA, Alekhan BG, Ilyin VN, Gadjev AA, Shatalov KV, Kakuchaya TT, Khiriev TKh, Zaets SB. Surgical correction of tetralogy of Fallot with unilateral absence of pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*. 2007;83(2):613–8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2006.08.022.
10. Reading DW, Oza U. Unilateral absence of a pulmonary artery: a rare disorder with variable presentation. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2012;25(2):115–8.
11. Saritas T, Erdem A, Karaci AR, Demir F, Celebi A. A different therapeutic strategy for severe tetralogy of Fallot with origin of the left pulmonary artery from the ascending aorta: stenting of the right ventricular outflow tract before complete repair. *Congenit Heart Dis*. 2012;7(3):E1–5. doi: 10.1111/j.1747-0803.2011.00542.x.
12. Omelchenko AYu, Gorbatykh YuN, Soynov IA, Voitov AV, Kulyabin YuYu, Kornilov IA, Gorbatykh AV, Bogachev-Prokofyev AV. Assessment of right ventricular function after surgical repair of tetralogy of Fallot. *The Siberian Scientific Medical Journal*. 2016;36(3):48–54 (in Russian).

Stenting of the right ventricular outflow tract after thrombosis of the modified Blalock-Taussig shunt in a 8 month old infant with tetralogy of Fallot and right pulmonary artery agenesis

Soynov I.A.¹ • Gorbatykh A.V.¹ • Nichay N.R.¹ • Omel'chenko A.Yu.¹ • Leykekhman A.V.¹ • Kulyabin Yu.Yu.¹ • Voytov A.V.¹ • Gorbatykh Yu.N.¹

Pulmonary artery agenesis combined with tetralogy of Fallot is the most rarely seen congenital heart disease. Children with this anomaly are an especially problematic category of patients undergoing staged surgical repair. The postoperative period quite often is complicated with shunt thrombosis while a redo open surgery is associated with a very high risk; therefore, endovascular repair is a preferred procedure. We describe a case of right ventricular outflow tract stenting in a 8 month old girl with tetralogy of Fallot and right pulmonary artery agenesis. The patient was

admitted at 3 month after performing of a left-sided modified Blalock-Taussig shunt with severe signs of heart failure and desaturation caused by shunt thrombosis. Assessments performed at 2 months after stenting of the outflow tract demonstrated good oxygen saturation in arterial blood (80% and above) and improvement of heart failure symptoms to NYHA II class.

Key words: tetralogy of Fallot, pulmonary artery agenesis, right ventricular outflow tract stenting

doi: 10.18786/2072-0505-2017-45-3-254-257

Soynov I'ya A. – MD, Cardiovascular Surgeon, Congenital Heart Disease Department; Trainee in Research, New Surgical Technologies Center¹
 ✉ 15 Rechkunovskaya ul., Novosibirsk, 630055, Novosibirskaya oblast', Russian Federation.
 Tel.: +7 (913) 454 87 52. E-mail: I_soynov@mail.ru

Gorbatykh Artem V. – MD, PhD, Cardiovascular Surgeon, Congenital Heart Disease Department; Junior Research Fellow, New Surgical Technologies Center¹

Nichay Nataliya R. – MD, Cardiovascular Surgeon, Congenital Heart Disease Department; Junior Research Fellow, New Surgical Technologies Center¹

Omel'chenko Aleksandr Yu. – MD, PhD, Cardiovascular Surgeon, Congenital Heart Disease Department; Senior Research Fellow, New Surgical Technologies Center¹

Leykekhman Anastasiya V. – MD, Cardiologist, Congenital Heart Disease Department¹

Kulyabin Yuriy Yu. – Resident, Congenital Heart Disease Department¹

Voytov Aleksey V. – MD, Cardiovascular Surgeon, Congenital Heart Disease Department¹

Gorbatykh Yuriy N. – MD, PhD, Head of Congenital Heart Disease Department¹

¹Academician E.N. Meshalkin Novosibirsk State Research Institute of Circulation Pathology; 15 Rechkunovskaya ul., Novosibirsk, 630055, Novosibirskaya oblast', Russian Federation