

УДК 616.132+616.131/089/882-053.31

DOI: <http://doi.org/10.31928/2305-3127-2023.3-4.3033>**В.Г. Карпенко¹, В.Ю. Вашкеба¹, В.В. Сакалов², І.В. Галамай¹, М.Д. Глагола³,
К.С. Бойко¹, В.Б. Демянчук¹**¹ ДУ «Інститут серця МОЗ України», Київ² Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика МОЗ України, Київ³ Донецький національний університет, Кропивницький

Успішна корекція аномального відходження лівої коронарної артерії від правої легеневої артерії, асоційованої з коарктацією аорти в новонародженого

Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії є досить рідкісною вродженою патологією коронарних артерій, яка асоціюється з летальністю 90 % упродовж першого року життя, тому потребує ретельної діагностики і хірургічного втручання з перших днів життя пацієнта. Наявність додаткових вроджених аномалій є фактором, який збільшує ризик операції. Ми описуємо клінічний випадок успішної гібридної корекції аномального відходження лівої коронарної артерії від правої легеневої артерії в поєднанні з коарктацією аорти в новонародженого.

Ключові слова: аномальне відходження лівої коронарної артерії, права легенева артерія, коарктація аорти новонароджених

Аномальне відходження лівої коронарної артерії (АВЛКА) від легеневої артерії (ЛА) є досить рідкісною вродженою патологією коронарних артерій, яка трапляється в 1 випадку на 300 000 живих новонароджених або з частотою 0,26–0,50 % [1]. Уперше ця аномалія була описана Krause в 1865 році, а потім Brooks у 1886-му, але її клінічна картина була описана лише в 1933-му трьома дослідниками і стала відомою як синдром Bland – White – Garland [1–4]. Через виражену ішемію і можливість розвитку інфаркту міокарда летальність за умови природного перебігу цієї аномалії становить близько 90 % упродовж першого року життя, тому деякі автори називають АВЛКА також убивчою «аномалією коронарних артерій Al Capone» [5]. На відміну від класичної форми АВЛКА від ЛА, яка проявляється у вигляді ізольованої аномалії, АВЛКА від правої ЛА в 70 % асоціюється з іншими вродженими вадами серця, такими як коарктація аорти, дефект міжшлуночкової перегородки,

тетрада Фалло, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, аортолегенева вікно [1, 2, 4]. Ми описуємо клінічний випадок успішної гібридної корекції АВЛКА від правої ЛА в поєднанні з коарктацією перешийка аорти в новонародженого.

Клінічний випадок

Пацієнт Х., віком 27 діб, госпіталізований до клініки ДУ «Інститут серця МОЗ України» з діагнозом коарктація перешийка аорти. На момент надходження стан немовляти був тяжким, зумовлений вираженою серцевою недостатністю. За даними ехокардіографії (ЕхоКГ) виявили дискретне звуження в типовому місці (сегмент А) дуги аорти з градієнтом систолічного тиску 20 мм рт. ст., аортальний клапан двостулковий, кінцеводіастолічний об'єм (КДО) лівого шлуночка (ЛШ) становив 25 мл, кінцеводіастолічний індекс (КДІ) ЛШ – 108,6 мл/м², фракція викиду лівого шлуночка (ФВ ЛШ) – 27 %, також спо-

стерігали помірну мітральну недостатність, ознаки ішемії папілярних м'язів. Під час обстеження відзначали, що ліва коронарна артерія не візуалізується. Діагноз коарктації перешийка аорти підтверджено.

З огляду на тяжкість загального стану та низьку ФВ ЛШ вирішили провести транскатетерне лікування, а саме балонну дилатацію місця коарктації. Процедуру було виконано стандартно через стегновий доступ. Післядилатаційний залишковий градієнт становив 10 мм рт. ст.

Через неможливість візуалізації лівої коронарної артерії за допомогою ЕхоКГ хворому під час процедури дилатації також провели коронарографію, за результатами якої виявлено, що тільки права коронарна артерія відходить типово від кореня аорти. Також ліву коронарну артерію в типовому місці не виявили. Задля уточнення повної анатомії коронарних судин проведено пульмонографічне дослідження. Визначено, що ліва коронарна артерія розташована аномально і живиться від правої ЛА. Отже, діагностовано АВЛКА від ЛА і прийнято рішення про виконання хірургічної корекції вади.

Хірургічна техніка

Доступ здійснювали через серединну стернотомію. Операцію виконували в умовах штучного кровообігу з помірною гіпотермією (ректальна температура 25–28 °С). Кардіopleгічний розчин (Кустодіол НТК; Köhler Chemie GmbH, Німеччина) послідовно подавали в корінь аорти і стовбур ЛА в умовах тимчасової білатеральної оклюзії правої і лівої гілок ЛА. Після інтра-

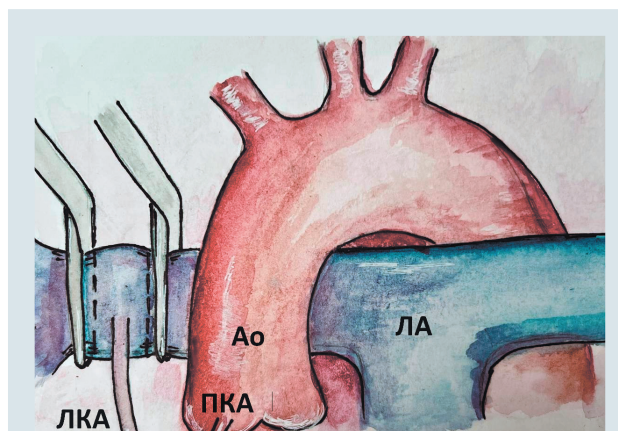


Рис. 1. Місце відсічення лівої коронарної артерії з частиною правої гілки легеневої артерії (пунктирна лінія)

Ао – аорта; ЛА – легенева артерія; ПКА – права коронарна артерія; ЛКА – ліва коронарна артерія

операційного аналізу анатомії вади виявили, що пряму реімплантацію лівої коронарної артерії в аорту не можна виконати без натягіння анастомозу. Тому вирішили використати методику подовження коронарної артерії за рахунок сегмента правої ЛА. Для цього двома паралельними розрізами аномальну ліву коронарну артерію відрізано разом із сегментом правої гілки ЛА (рис. 1).

Відсічений сегмент гілки ЛА було розрізано вздовж з метою формування конуса лівої коронарної артерії для подальшого її анастомозування з висхідною аортою (рис. 2А).

З обох боків уздовж розсічений сегмент ЛА зшивали безперервним швом ниткою prolene 7/0



Рис. 2. Підготовка відсіченого сегмента ЛА разом з лівою коронарною артерією для реімплантації: А – розсічення; Б – подовження

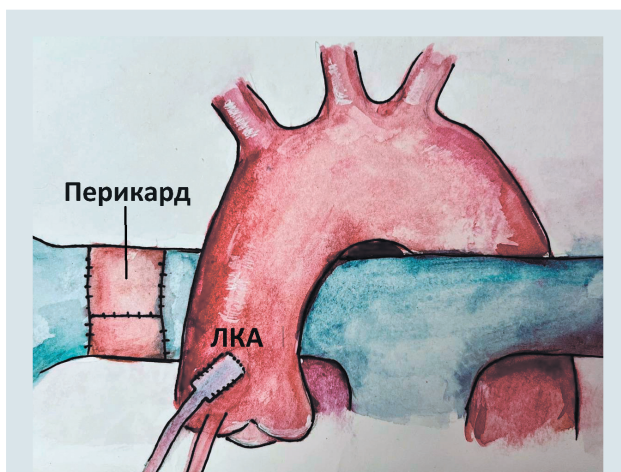


Рис. 3. Артифіціальний дефект правої ЛКА замінено автоперикардіальною трубкою

для подовження коронарної артерії і поліпшення її подальшої реімплантації (рис. 2Б).

Щоб вирізати отвір в аорті, виконали часткову поперечну аортотомію з метою визначення оптимальної локації місця для реімплантації лівої коронарної артерії в корінь аорти. Попередньо сформований конус реімплантовано в ділянці некоронарного синуса. Висічену частину правої ЛКА відновлено за допомогою трубки діаметром 6 мм, сформованої з нативного автоперикарда (рис. 3).

Через наявну кардіомегалію, низьку ФВ ЛШ та нестабільну гемодинаміку було прийнято рішення не стягувати груднину, а залишити її на штучних розпірках, зашивши тільки шкіру в межах хірургічного доступу. Після стабілізації стану пацієнта на 3-тю післяопераційну добу грудну клітку було закрито.

Післяопераційний перебіг пацієнта був ускладнений гострою нирковою недостатністю та потребував проведення перитонеального діалізу впродовж 10 діб. Штучна вентиляція легень тривала впродовж 19 діб. Загальний час, проведений хворим у відділенні інтенсивної терапії, становив 26 діб. На 40-ту добу після операції його було виписано зі стаціонару.

Обговорення

Лікування АВЛКА від ЛА може бути тільки хірургічним. Мета хірургічного лікування – запобігання розвитку незворотних змін міокарда дитини внаслідок інфаркту шляхом відновлення двох окремих басейнів коронарного кровопостачання міокарда. Рання агресивна хірургічна тактика незалежно від передопераційного ступеня порушення функції ЛШ, на думку біль-

шості авторів, виправдана, оскільки дає можливість зберегти пошкоджений, але життєздатний міокард [1–4]. В основі такої тактики лежить гіпотеза про вищий потенціал відновлення ішемізованого міокарда в новонароджених і дітей перших місяців життя. Отже, за даними багатьох дослідників, рання післяопераційна летальність варіюється від 0 до 16 %. Випадки пізньої летальності поодинокі, а 10-річна виживаність становить 86–100 % [2–4].

Сьогодні хірургічні методи лікування АВЛКА від ЛА дуже добре розроблені, коли йдеться про класичну анатомічну картину вади [2, 4].

Операцію прямої реімплантації аномальної лівої коронарної артерії у висхідну аорту вперше виконав Neches у 1974 р., вона стала методом вибору хірургічного лікування цієї вади [6]. D.E. Smith і співавтори зазначають, що реімплантація може бути безпечно виконана майже в усіх випадках, якщо відстань між «порожнім» аортальним синусом і вічком аномальної коронарної артерії становить менш ніж 18 мм [7]. Інакше потрібно виконувати операцію тунелювання за методикою S. Takeuchi [8]. Ця методика передбачає створення тунелю всередині ЛА, який з'єднує вічко аномальної коронарної артерії з висхідною аортою через артифіціальне аортолегеневе вікно. Операція забезпечує добрий безпосередній результат. Але у віддаленому періоді можуть спостерігатися такі ускладнення, як надклапанний стеноз ЛА, рещунтування крові або обструкція тунелю, аортальна недостатність. Інший варіант хірургічного маневру полягає у виконанні коронарного анастомозу з використанням лівої підключичної артерії за Meyer [9] або за Arciniegas [10].

У нашому випадку ліва коронарна артерія відходила від правої гілки ЛА, що є надзвичайно рідкісним варіантом аномалії та трапляється менше ніж у 5 % пацієнтів з АВЛКА від ЛА [1, 11, 12]. Тому ми використали методику автотубулярного подовження аномальної коронарної артерії з подальшим її анастомозуванням, яку описали K. Turley і співавтори [13]. Але на відміну від оригінальної методики, коли аномальна коронарна артерія відходила від стовбура ЛА, у нашого пацієнта вона відходила дуже дистально від правої ЛА і після подовження аномальної коронарної артерії потрібно було реконструювати безпосередньо праву гілку ЛА.

Отже, корекція АВЛКА від правої ЛА є складнішою з хірургічної точки зору, але також може бути виконана у всіх хворих незалежно від анатомії вади.

Конфлікту інтересів немає.

Усі автори брали однакову участь у збиранні, опрацюванні, аналізі матеріалу та написанні статті.

Автори висловлюють щире подяку доктору В.С. Мироновій за підготовку рисунків до статті.

Література

1. Bodian M, Traore P, Leye M, Mingou J, Diallo F, Sarr S, Diop K, Ndiaye A, Mbengue A, Ndiaye M, Kane A, Diao M. Rare Etiology of Reversible Hypokinetic Dilated Heart Disease in Infants: Bland–White–Garland Syndrome (ALCAPA). *World J Cardiovasc Diseases*. 2023;13:73-91. doi: 10.4236/wjcd.2023.132006.
2. Mishra A. Surgical management of anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;37(Suppl 1):131-43. doi: 10.1007/s12055-021-01147-8.
3. Ginde S, Earing MG, Bartz PG, Cava JR, Tweddell JS. Late Complications After Takeuchi Repair of Anomalous Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery: Case Series and Review of Literature. *Pediatric Cardio*. 2012;33:1115-23.
4. Renjie Hu, Wen Zhang, Xiaofeng Yu, Hongbin Zhu, Haibo Zhang, Jinfen Liu. Midterm Surgical Outcomes for ALCAPA Repair in Infants and Children. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2022;70:2-9. doi: 10.1055/s-0041-1725978.
5. Farzanah I. ALCAPA: The Al Capone of coronary artery anomalies. *Rad (D)S Afr J Rad*. 2012;16(3):100-1.
6. Neches WH, Mathews RA, Park SC, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. A new method of surgical repair. *Circulation*. 1974;50:582-7. doi: 10.1161/01.CIR.50.3.582.
7. Smith DE, Adams R, Argilla M, Phil C, Chun A, Bendel M, Mosca RS. A Unique ALCAPA Variant in a Neonate. *J Card Surg*. 2013;28:306-8. doi:10.1111/jocs.12079.
8. Takeuchi S, Imamura H, Katsumoto K, Hayashi I, Katohgi T, Yozu R. New surgical method for repair of anomalous left coronary artery from pulmonary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1979;78:7-11. doi: 10.1016/S0022-5223(19)38154-1.
9. Meyer BW, Stefanik G, Stiles QR, Lindsmith GG, Jones JC. A Method of Definitive Surgical Treatment of Anomalous Origin of Left Coronary Artery. A Case Report. *J Thorac and Cardiovasc Surg*. 1968;56:104-7. doi: 10.1016/S0022-5223(19)42879-1.
10. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Green EW. Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation*. 1980;62(Suppl 1):180-9.
11. Bhatia AK, Kreeger J, Slesnick T, Kogon B, Kim DW. Infant with Anomalous Left Coronary Artery Arising From the Right Pulmonary Artery and Ventricular Septal Defect. *Circulation*. 2013;127:544-6. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.112.155226.
12. Hölscher M, Knirsch W, Dave H, Burkhardt BU. Newborn girl with coarctation of the aorta and anomalous left coronary artery from pulmonary artery, with retrograde perfusion of left circumflex artery: a case report. *Eur Heart J*. 2019;3:1-4. doi: 10.1093/ehjcr/ytz166.
13. Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbarth KD, Richter RC, Popper RW, Tarnoff H. Aortic Implantation Is Possible in All Cases of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery From the Pulmonary Artery. *Ann Thorac Surg*. 1995;60:84-9.

V.G. Karpenko¹, V.Yu. Vashkeba¹, V.V. Sakalov², I.V. Galamai¹, M.D. Glagola³, K.S. Boiko¹, V.B. Demyanchuk¹

¹ Heart Institute of the Ministry of Health of Ukraine, Kyiv, Ukraine

² Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv, Ukraine

³ National University Donetsk, Kropyvnytskyi, Ukraine

Successful repair of the anomalous left coronary artery from the right pulmonary artery associated with aortic coarctation in the newborn

Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery is a rare congenital pathology of the coronary arteries, which is associated with 90 % mortality during the first year of life, therefore it requires a detailed diagnosis and surgical intervention from the first days of the patient's life. The presence of additional congenital anomalies is a factor increasing the risk of surgery. We present a clinical case and successful hybrid approach for correction of anomalous course of the left coronary artery from the right pulmonary artery in combination with coarctation of the aorta in the newborn.

Key words: anomalous left coronary artery, right pulmonary artery, coarctation of the aorta in newborns.