



## СОВРЕМЕННЫЙ ПОДХОД К ЛЕЧЕНИЮ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ И БОЛЬШИМИ АОРТО-ЛЕГОЧНЫМИ КОЛЛАТЕРАЛЬНЫМИ АРТЕРИЯМИ

*А. Т. Ахмедов*

Бухарский государственный медицинский институт

***Аннотация:** Автором описан случай успешного лечения шестилетней девочки со сложным врожденным пороком сердца, редко встречающимся в этом возрасте. Наблюдение показывает, атрезия легких с дефектом межжелудочковой перегородки и большими аортопульмональными артериями представляет собой сложную группу заболеваний и требует поэтапной унифокализации и полного восстановления в младенческом возрасте. Так как кровоток к легким полностью зависит от этих артерий, в позднем возрасте у детей при естественном течении этого сложного порока сердца - результаты непредсказуемы.*

*Однако, это сердечное заболевание связано с более чем 60% -ной смертностью к 10-летнему возрасту, авторами предложено изменение подхода: выполнить унифокализацию легочную артерию в правый желудочек в качестве первого этапа процедуры, что позволяют избежать осложнений, своевременно определить адекватную тактику лечения и улучшить качество жизни.*

***Ключевые слова:** атрезия легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки, большими аорто-легочные коллатеральные артерии.*

Атрезия лёгочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) и коллатеральным лёгочным кровотоком является тяжёлым пороком сердца, при котором выбор тактики хирургического лечения представляет собой трудную задачу. По данным некоторых авторов этот порок встречается в 5-7% от всех случаев атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) [1, 2, 4]. Отличительной чертой порока является мультифокальная природа лёгочного кровоснабжения, в котором участвуют как лёгочные артерии, так и большие аортолёгочные коллатерали, отходящие от аорты или ее ветвей [3, 5, 8]. Сложность порока отражается в многообразии существующих методов хирургического лечения, среди которых представлены как этапные операции, так и одномоментная радикальная коррекция. Хотя радикальная коррекция является предпочтительным методом лечения этого сложного контингента больных, однако несмотря на значительные успехи в хирургическом лечении, одномоментная радикальная хирургическая коррекция не всегда возможна или вызывает тяжелые осложнения в ближайшем и отдаленном периодах после операции [3, 7, 9, 11].

В ходе этапного лечения выполняется последовательная унифокализация лёгочного кровотока для каждого лёгкого с дальнейшей реконструкцией пути оттока из правого желудочка и закрытием межжелудочкового дефекта [2, 4, 5, 12]. Одномоментное радикальное вмешательство позволяет устранить мультифокальную природу кровоснабжения лёгких и выполнить внутрисердечную коррекцию сразу [6,10,], что, по данным V. M. Reddy и соавт. [9,11], возможно у 90% больных. Сложность выбора



оптимальной тактики лечения больных с данной патологией может приводить к неоправданно высокой летальности.

**Случай из нашей практики:** Радикальная коррекция сложного порока сердца: девочка 2013 г. рождения, 16 декабря 2019 года с диагнозом “Атрезия легочной артерии” поступила в нашу клинику. Проведено комплексное обследование, установлено диагноз: “Врожденный синий порок сердца. Тетрадо Фалло, атрезия легочной артерии. Сужение правой легочной артерии. Открытый артериальный проток. Большие аортолегочные коллатеральные артерии (БАЛКА), нормально функционирующий левый желудочек”. По общим принятым правилам подготовили на операцию. Общее состояние тяжёлое, афибрильное, жизненные параметры в пределах нормы, сатурация SpO<sub>2</sub> в комнатном воздухе 64%.

Операцию проводили обычно под общей анестезией и в условиях искусственного кровообращения. После обработки операционного поля, производили срединную стернотомию. После срединной стернотомии, в целях улучшения экспозиции, тимус был удален. Перикард был вскрыт и зафиксирован с использованием 2-0 временными шелковыми швами. По ходу манипуляции было произведено адекватный гемостаз.

**При вскрытии средостения обнаружено:** тяжелая гипертрофия правого желудочка (ГПЖ), атрезия легочной артерии (АЛА), очень маленький сегмент магистральной легочной артерии (МЛА), сливающийся ветви легочной артерии. Размер правой легочной артерии (ПЛА) ~3 мм., при этом было отмечено адекватный размер левой легочной артерии (ЛЛА).

В заднюю часть средостения доходили через пространство между верхней полой вены (ВПВ) и восходящей аортой (ВА). Два существенно объёмные (4 мм) большие аортолегочные коллатеральные артерии (БАЛКА), которые вливались в правое легкое, путём тупого и острого рассечения, были идентифицированы и зафиксированы с помощью эластичных лент. Одна объёмная БАЛКА в левом легком также была идентифицирована и зафиксирована со средним лигатурным зажимом. Обе БАЛКА в правом легком были рассечены по всей длине.

Искусственное кровообращение (ИК) была установлена катетеризацией ВПВ, НПВ и аорты с помощью наложением 5-0 проленовых (prolene) кисетных швов, все канюли были деаэрированы и соединены с соответствующими концами схемы ИК. Кардиоплегическая игла была вставлена в восходящую часть аорты, а также, деаэрирована и соединена с картером отсоса в качестве вентиляционного отверстия корня аорты. ИК была создана с хорошим возвратом и близкими показателями полных потоков.

Восходящая аорта, МЛА, ПЛА и ЛЛА были мобилизованы при ИК. Обе БАЛКА правого легкого были закрыты от их начала с лигатурой средней клипсы и рассечены, используя острые ножницы. Культы были укреплены 6-0 проленовыми швами. БАЛКА отходящий от дистальной арки, проксимальной части нисходящей аорты была достаточно длинной и хорошо подходила к верхней поверхности ЛПА. БАЛКА отходящий от середины нисходящей части грудной аорты была короткой, функционирующим под киль и после мобилизации, достигло задней поверхности ПЛА. Продольная артериотомия (простирающийся от ворот) к слиянию ЛЛА/ПЛА была выполнена на верхней поверхности ПЛА и выведено наружу с использованием 7-0 проленовых швов.

Артериотомия была выполнена с 6 мм разрезом на задней поверхности ПЛА, а БАЛКА



отходящий от нисходящей грудной аорты была анастомозирована к задней поверхности ПЛА и наложена 7-0 проленовых швах - конец в бок. Верхняя БАЛКА была анастомозирована к верхней поверхности ПЛА во всей его длине (бок в бок) с использованием 7-0 проленовых швов - увеличивая ПЛА от его начала до ворот. В целях удлинения малого сегменте МЛА к ЛЛА была проведена артериотомия, расширена и между ними наложены продольные швы.

Сосудистый протез диаметром 10 мм ПТФЭ была разрезана до подходящего размера, и использована в качестве сосуда-проводника от ПЖ к ЛА. Протез была пришта к разрезу ЛЛА с использованием 6-0 проленовых швов. ВПВ, НПВ были захвачены, корень аорты рассечена, и положением вниз острой головки пришта обратно к корню аорты. Выполнена правая вентрикулотомия 2-3 см правее от левой передней нисходящей артерии (ЛПНА). Открытый конец сосудистого протеза от ПЖ к ЛА был пришит к этой вентрикулостоме с использованием 6-0 проленовых швов.

Согревали тело больного до 36 °С, инотропная поддержка, ИК была отключена без особенностей. 500 см<sup>3</sup> ультрафильтрат удаляли с методом «модифицированной ультрафильтрации». После введение гепарина и протамина, все канюли были удалены. Проведено натяжение кисетных швов и усиление их 5-0 проленовыми швами. Для профилактики фибрилляции желудков были оставлены по две провода кардиостимулятора, на правое предсердие и на правый желудочек. Раны зашили послойно 3-0 Викрилом.

Продолжительность операции составило 7 часов, время ИК 218 мин. Рана зажило первичным натяжением, послеоперационный период прошло гладко, без особенностей. Ребенка выписали домой на 7 сутки после операции под амбулаторным наблюдением.

#### **Выводы:**

1. Атрезия легочных артерий с ДМЖП и БАЛКА представляет собой сложную группу заболеваний и требует поэтапной унифокализации и полного восстановления в младенчестве. Так как, кровоток к легким полностью зависит от этих БАЛКА, со временем они сужаются из-за медиальной гипертрофии и увеличивают легочное сосудистое сопротивление в той части легких, которую они кровоснабжают. Поэтому, в позднем возрасте у детей при естественном течении этого сложного порока сердца - результаты непредсказуемы.
2. Поскольку это заболевание связано с более чем 60% -ной смертностью к 10-летнему возрасту, мы изменили наш подход и предлагаем унифокализацию в качестве первого этапа процедуры от правого желудочка в «канал» легочной артерии. Позже - через 6–12 месяцев, если при сердечной вентрикулографии показание сопротивление легочных сосудов низкое, мы приступаем к полному восстановлению, в противном случае «канал» от правого желудочка к легочной артерии считается отличным паллиативным решением.

#### **ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА**

1. Navruzova, Sh.I., Akhmedov, AT "AUTOIMPLANTATION OF THYMUS IN SURGICAL CORRECTION OF CONGENITAL HEART DEFECTS." CENTRAL ASIAN JOURNAL OF MEDICAL AND NATURAL SCIENCES, - 2021. - Vol. 2.3 - (2021). – P.: 88-98.
2. Navruzova Shakar Istamovna, Sa'dulloeva Iroda Kurbonovna, and Suleymanova Gulrukh



- Suleyman Qizi. "Correlation interrelation of immunological and hormonal indices in children with congenital heart diseases" *European science review*, - 2018, - No. 7-8, 2018, - pp. 139-141.
3. Navruzova, Sh. I. Thyroid-cortical status in C congenital heart defects in children / Sh. I. Navruzova, I. K. Sadulloeva, A. I. Ibragimov // *Scientific dialogue: issues of medicine: collection of scientific papers IV international scientific conference, Samara, February 15, 2017.* - Samara: TsNK MNIF "Social Science", 2017. - P. 8-9. – DOI 10.18411/spc-15-02-2017-03.
  4. Navruzova, Sh. I. The prevalence of congenital heart defects in children in the Bukhara region / Sh. I. Navruzova, I. K. Sadulloeva, Sh. U. i. Khikmatova // *Internauka.* - 2019. - No. 5-1 (87). - S. 15-16.
  5. Loginova, N.P. Chetvertnykh V.A., Chemurzieva N.V. Immunomorphological processes in the thymus in congenital heart disease in children. *Bulletin of new medical technologies. Electronic edition.* - 2018. - 12 (4). - With. 260-264. doi: 10.24411/2075-4094-2018-16134
  6. Linard, Yu.A. Infectious pathology in patients after radical correction of congenital heart defects. *Forcire.* - 2018. - (1). - With. 30-35.
  7. Smirnova, M.P. Kuzmina, L.N. Features of the state of the immune system in patients with different forms of myasthenia gravis and histological changes
  8. Budchanov, Yu.I. Cellular immunity // *Educational and methodological manual on general immunology // Tver* - 2008.-p-11.
  9. Akhmedov A. T. (2022). COMPARATIVE EVALUATION OF IMMUNOLOGICAL PARAMETERS OF LABORATORY ANIMALS WITH THYMUS AUTOIMPLANTATION IN THE DYNAMICS OF OBSERVATION. *International Journal of Medical Sciences and Clinical Research*, 2(11), 12–18. <https://doi.org/10.37547/ijmscr/Volume02Issue11-03>
  10. Akhmedov, A. (2022). FEATURES OF THE IMMUNE SYSTEM IN CONGENITAL HEART DEFECTS. *International Bulletin of Applied Science and Technology*, 2(11), 42–48.
  11. Mukhamedova Sh. T. Cytokine profile in newborns with infectious and inflammatory diseases in the dynamics of adaptation // *Journal of Eurasian Bulletin of Pediatrics.* – 2019. – No. 3. - P. 3.
  12. Mukhamedova Sh. T. et al The prognostic significance of cytokines in the diagnosis of pathology of newborns. / Shakhnoza T. Mukhamedova, Dilnoza R. Hamraeva, Fazolat A. Karomatova. // *Journal of Natural Remedies*, 2021. - 22(1(1), - P. 119-123.
  13. Navruzova Sh.I., Mukhamedova Sh.T., Safarova Sh.U. Features of the cytokine status in newborns during the period of early adaptation, depending on the influence of damaging factors // *Eurasian Scientific Association*, - 2018. - 7-1. – pp. 53-55
  14. Navruzova Sh.I., Rakhmonova Sh.K., Suleymanov S.F., & Rasulova O.T. (2015). The level of cytokines in children with bronchial asthma. *Vyatka Medical Bulletin*, - 2015. - (2 (46))., - S. 87-88.
  15. Navruzova Shakar Istamovna et al. Cytokine diagnostics in the prognosis of critical conditions in newborns born to mothers infected with Covid-19 / Navruzova Shakar



- Istamovna, Baratov Sunnat Samiyevich // *ACADEMICIA: An International Multidisciplinary Research Journal*, - 2021. - Volume: 11, Issue: 10. - P 1794-1802. ISSN: 2249-7137. DOI: 10.5958/2249-7137.2021.02322.3
16. Navruzova, Sh. I., Akhmedov, A.T. "AUTOIMPLANTATION OF THYMUS IN SURGICAL CORRECTION OF CONGENITAL HEART DEFECTS" *CENTRAL ASIAN JOURNAL OF MEDICAL AND NATURAL SCIENCES*, - 2021. – Vol. 2.3 - (2021). – P.: 88-98.
  17. Ахмедов А.Т., Особенности иммунной системы при врожденных пороках сердца, // *EUROPEAN JOURNAL OF MODERN MEDICINE AND PRACTICE*. – 2022. Vol. 2 No. 3 EJMP. – С. 35-40. [Akhmedov A. T., Features of the immune system in congenital heart defects, // *EUROPEAN JOURNAL OF MODERN MEDICINE AND PRACTICE*. – 2022. Vol. 2 no. 3 EJMP. – pp. 35-40 [in Russian]
  18. Ахмедов А.Т., Сравнительная оценка иммунологических параметров лабораторных животных аутоимплантации тимуса в динамике наблюдения, // *EUROPEAN JOURNAL OF MODERN MEDICINE AND PRACTICE*. – 2022. - Vol. 2 No. 3: EJMP. С. 40-45 [Akhmedov A. T., Comparative evaluation of the immunological parameters of laboratory animals after thymus autoimplantation in the dynamics of observation, // *EUROPEAN JOURNAL OF MODERN MEDICINE AND PRACTICE*. - 2022. - Vol. 2 no. 3: EJMP. С. 40-45 in Russian]
  19. Хидоятов, Б. А. Микроциркуляторное русло кишечника и поджелудочной железы и его особенности при экспериментальном сахарном диабете / Б. А. Хидоятов, А. Т. Ахмедов // *Морфология*. – 2008. – Т. 133. – № 2. – С. 145-146. – EDN JUTXTT.
  20. Khamdamov B. Z. Indicators of immunocytocine status in purulent-necrotic lesions of the lower extremities in patients with diabetes mellitus // *American Journal of Medicine and Medical Sciences*. – 2020. – Т. 10. – №. 7. – С. 473-478.
  21. Khamdamov B. Z., Nuraliev N. A. Pathogenetic approach in complex treatment of diabetic foot syndrome with critical lower limb ischemia // *American Journal of Medicine and Medical Sciences*. – 2020. – Т. 10. – №. 1. – С. 17-24.
  22. Hamdamov B. Z. Optimization of methods of local treatment of purulent-necrotic lesions of the foot in diabetes mellitus // *A new day in medicine*. – 2018. – №. 4. – С. 24.
  23. Хамдамов Б. и др. Комплексный подход к лечению гнойно-некротических поражений нижних конечностей на фоне сахарного диабета // *Журнал проблемы биологии и медицины*. – 2017. – №. 3 (96). – С.105-109.