

УНИКАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ КОМБИНИРОВАННОГО ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА С 5 АНОМАЛИЯМИ РАЗВИТИЯ

Баранов А. А., Атакулов Р. А., Лазарьков П. В.

*Научные руководители: д-р мед. наук, Синельников Ю.С., к.м.н. Прохоров
С.Н., к.м.н. Кадыралиев Б.К.*

*Пермский государственный медицинский университет им. ак. Е.А. Вагнера
Кафедра сердечно-сосудистой хирургии и инвазивной кардиологии
г. Пермь*

Ключевые слова: врожденный порок сердца, аномалия развития, комбинированный порок, сердечно-сосудистая хирургия

Резюме: данный клинический случай может являться показательным и отражать всю проблематику ведения пациентов с врожденными пороками сердца.

Resume: this clinical case may be indicative and reflect the whole problem of management of patients with congenital heart diseases.

Актуальность: В последние несколько лет четко прослеживается тенденция к увеличению числа врожденных пороков сердца, в том числе комбинированных пороков. Клинико-анатомическая картина при этом складывается из сочетания симптомов, свойственных каждому пороку в отдельности. Но некоторые симптомы при этом видоизменяются, усиливаются или сглаживаются. Комбинированные пороки характеризуются более тяжелым течением заболевания с первых минут жизни новорожденных и часто могут оканчиваться летальным исходом, который обусловлен, в большинстве случаев, трудностями перинатальной диагностики патологии и невозможным ее лечением. Однако в ряде случаев все же проводится хирургическое вмешательство, которое в последствие может подарить самым маленьким пациентам вторую жизнь.[1] Таковым является и данный случай успешного лечения комбинированного врожденного порока с 5 аномалиями развития.

Цель работы: оценить результаты клинического случая успешного хирургического лечения комбинированного врожденного порока сердца с 5 аномалиями развития.

Задачи:

1. Работа с историей болезни данного пациента;
2. Проанализировать методы диагностики, применяемые при выявлении данных пороков;
3. Изучить ход и течение оперативных вмешательств, разобраться в нюансах их выполнения;
4. Сделать соответствующие выводы.

Материалы и методы: Пациентка М. – 2 беременность. На 31 неделе проведено УЗИ – ВПС, ДМЖП 3,7 мм у плода. УЗИ на 32 неделе - ВПС: гипоплазия аорты, коарктация аорты, ДМЖП, эктазия ствола легочной артерии. Пренатальный

консилиум - родоразрешение в ПКПЦ. Роды - 1 срочные, ОГА, ОПВ светлые, послед с кальцинатами, оболочечное прикрепление пуповины, вес плода - 3,380, рост – 50. По данным ГБУЗ ПК ПККБ Перинатального центра установлен диагноз: комбинированный ВПС: ДОС от ПЖ. Аномалия Тауссиг - Бинга. Подлегочный перимембранозный ДМЖП. Центральный мышечный ДМЖП. Эктазия ствола и ветвей ЛА. Гипоплазия дуги аорты. КоАо. Умеренная гипоплазия ЛЖ. ФАП. ФОО. Значительная легочная гипертензия.

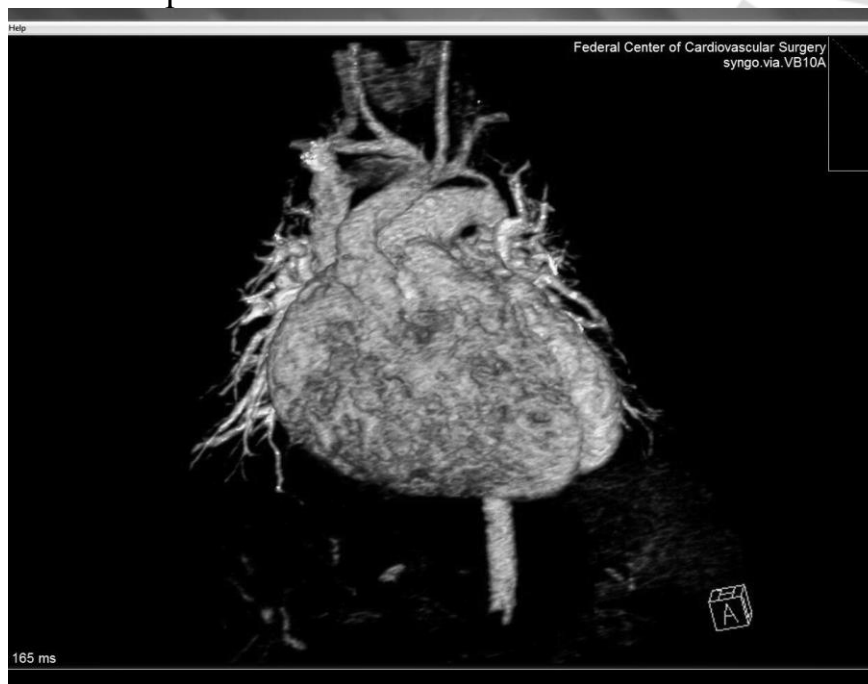


Рис. 1– МСКТ органов грудной клетки пациента с 5 аномалиями развития сердца

Результаты и обсуждения: В ФЦССХ им. С.Г. Суханова была проведена радикальная коррекция ВПС. Первым этапом проведена диссекция аорты, ветвей легочной артерии. Далее выделен ОАП, диаметр 8 мм. В БЦС вшит протез гортекс N4, через который канюлирована аорта, канюляция ОАП, ВПВ и НПВ. При ревизии установлено, что имеется приточный мышечный ДМЖП, подлегочный рестриктивный ДМЖП. Выше коронарных артерий поперечно пересечена аорта. Ниже бифуркации отсечена легочная артерия. Через Ао и ЛА ривзованы дефекты межжелудочковой перегородки. Выкроена ксенозаплата. Трансатриально выполнено расширение подлегочного дефекта с последующей пластикой с формированием тоннеля в неоАо. Выкроена ксенозаплата, выполнена пластика приточного мышечного ДМЖП комбинированным обвивным и матрацным швом. В стенку неоаорты имплантированы коронарные артерии по технике trap door. Деканюлирован и отсечен ОАП, легочное устье ушито. Иссечены дуктальные ткани от нисходящей аорты. Разрез в восходящей аорте по малой кривизне в проекции БЦС. Выполнен анатомоз аорты конец в бок. Выполнен маневр Лекомпте. Анастомоз аорты. Обработана заплата из аутоперикарда. Пластика дефектов в местах иссечения устьев коронарных артерий аутоперикардальной заplatой. Зажим с аорты снят. Выполнен анастомоз проксимального конца неолегочной артерии с бифуркацией ЛА. Шов правого предсердия. Спонтанное восстановление сердечной деятельности.

Выводы. В ходе работы подробно изучена анатомия, клиника данного порока и применяемые при этом методы диагностики и лечения. В результате анализа клинического случая была доказана уникальность и редкость данного комбинированного порока, обусловленные комбинацией чрезвычайно сложных врожденных аномалий развития. Последовательность проведенных хирургических манипуляций определенно носит многоэтапный, последовательный характер, успешное выполнение которых напрямую определяют дальнейший уровень жизни данного пациента.

Литература:

1. Л. В. Симонова Врожденные пороки сердца у детей, Москва, 2005., с. 43-44