



YEVROSIYO PEDIATRIYA AXBOROTNOMASI **ЕВРАЗИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕДИАТРИИ**

TIBBIY ILMIY-INNOVATSION JURNAL
МЕДИЦИНСКИЙ НАУЧНО-ИННОВАЦИОННЫЙ ЖУРНАЛ



ISSN 2181-1954
ESSN 2181-1962

3(18)
2023

ДАМИНОВ Б. Т. (Ташкент) ИВАНОВ Д. О. (Санкт-Петербург) **Члены редакционной коллегии:**
 АБЗАЛОВА Ш. Р. (Ташкент) АИТОВ К. А. (Иркутск, Россия)
 АЛЕКСАНДРОВИЧ Ю. С. (Санкт-Петербург)
 АКИЛОВ Х. А. (Ташкент) АЛИЕВ М. М. (Ташкент)
 АМОНОВ Ш. Э. (Ташкент) АРИПОВ А. Н. (Ташкент)
 АШУРОВА Д. Т. (Ташкент) БУЗРУКОВ Б. Т. (Ташкент) ВАЛИЕВ А. Р. (Ташкент)
 ГУЛЯМОВ С. С. (Ташкент)
 ДАМИНОВА Ш. Б. (Ташкент)
 ДЕХКОНОВ К. А. (Ташкент)
 ДУДАРЕВ М. В. (Россия)
 Д. К. МУМИНОВ (Ташкент)
 ЗАСЛАВСКИЙ Д. В. (Россия)
 ИСКАНДАРОВА А. И. (Ташкент)
 ИСКАНДАРОВА Ш. Т. (Ташкент) КАРИЕВ Г. М. (Ташкент)
 МАДЖИДОВА Ё. Н. (Ташкент) МУМИНОВ Ш. К. (Ташкент)
 ОХЛОПКОВ В. А. (Россия) ПУЗЫРЕВ В. Г. (Санкт-Петербург)
 РАХМАНКУЛОВА З. Ж. (Ташкент)
 РАХМАТУЛЛАЕВ А. А. (Ташкент)
 РУЗИЕВ Ш. И. (Ташкент) ФУЁНГ ЖИАО (Китай)
 СОБИРОВ М. А. (Ташкент)
 СОДИКОВА Г. К. (Ташкент)
 СОХАЧ А. Я. (Ставрополь, Россия) ТАДЖИЕВ Б. М. (Ташкент)
 ТАШМУХАМЕДОВА Ф. К. (Ташкент) ТАДЖИЕВ М. М. (Ташкент)
 ТИМЧЕНКО В. Н. (Санкт-Петербург)
 ХАИТОВ К. Н. (Ташкент)
 ХАЙБУЛЛИНА З. Р. (Ташкент) ХАСАНОВ С. А. (Ташкент)
 ШАМАНСУРОВА Э. А. (Ташкент)
 ШАМСИЕВ Ф. М. (Ташкент)
 ШАРИПОВ А. М. (Ташкент) ШКЛЯЕВ А. Е. (Россия)
 ЮСУПАЛИЕВА Г. А. (Ташкент)
 ЮЛДАШЕВ И. Р. (Ташкент)
 ЭРГАШЕВ Н. Ш. (Ташкент)

Публикация рекламы на коммерческой основе. Ответственность за правильность рекламного текста несёт рекламодатель. Рекламодатели предупреждены редакцией об ответственности за рекламу не зарегистрированных и не разрешенных к применению Министерством здравоохранения РУз лекарственных средств и предметов медицинского назначения. Рукописи, фотографии, рисунки не рецензируются и не возвращаются авторам. Авторы несут ответственность за достоверность и разрешение на публикацию излагаемых фактов, точность цифровых данных, правильность названий препаратов, терминов, литературных источников, имен и фамилий.

Адрес

**ЕВРОСИЁ ПЕДИАТРИЯ АХБОРОТНОМАСИ
 ЕВРАЗИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕДИАТРИИ**

Тиббий илмий-инновацион журнал
 Медицинский научно-инновационный журнал

Учредители:
 Ташкентский педиатрический медицинский институт
 Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Зарегистрирован агентством информации и массовых коммуникаций при Администрации Президента Республики Узбекистан 08.05. 2019 г.
 Свидетельство №1023
 Журнал с 01.09. 2019 года включен в список иностранных журналов ВАК Республики Узбекистан. Протокол № 268/7 от 30.08. 2019 года.

Заместители главного редактора:
Гулямов С.С., Орел В.И.

Ответственные секретари:
Л.А. Титова, У.У. Абдуллаева Заведующий редакцией: *Дехконов К.А.*

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

АЛИМОВ А. В. (Ташкент) АСАДОВ Д. А. (Ташкент)
 АТАНИЯЗОВА А. А. (Нукус)
 АХМЕДОВА Д. И. (Ташкент)
 БОРОНБАЕВА Р. З. (Нур-Султан, Казахстан)
 ВАСИЛЕНКО В. С. (Санкт-Петербург, Россия)
 ДАМИНОВ Т. О. (Ташкент)
 ДЕВИЛ Д. (Рим, Италия)
 ДЖУМАШАЕВА К. А. (Кыргизистан)
 ИНОЯТОВА Ф. И. (Ташкент)
 НАБИЕВ Э. Н. (Таджикистан)
 ОРЕЛ В. И. (Санкт-Петербург, Россия)
 ПЕВЕЛЕЦ К. В. (Санкт-Петербург, Россия)
 РИКАРДО С. (Вашингтон, США)
 КРАСИВИНА Д. А. (Санкт-Петербург, Россия)
 СТАРЦЕВ А. И. (Беларусь)
 ТУЙЧИЕВ Л. Н. (Ташкент)
 ЧОНГ ПЕНГ ЧУНГ (Сеул, Южная Корея)
 ШАДМАНОВ А. К. (Ташкент)
 ШАМСИЕВ А. М. (Самарканд)
 ЭНВЕР ХАСАНОГЛУ (Анкара, Турция) ЮЛДАШЕВА Н. Ю. (Великобритания)
 ЯКОВЛЕВ А. В. (Санкт-Петербург, Россия)

редакции:
 100140

Республика Узбекистан г. Ташкент ул. Богишамол, 223 тел:
 +99871 - 260-28-57; факс: +998971 - 262 - 33-14; www:
 tashpmi.uz/ru/science/journal/pediatry

3(18) 2023

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ С ИНФРАКАРДИАЛЬНЫМ ТОТАЛЬНЫМ АНОМАЛЬНЫМ ДРЕНАЖОМ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН: РЕДКАЯ КОМБИНАЦИЯ
Абралов Х.К., Тураев Б.Б., Кобилжонов Б.Х., Ибрагимов Н.Ш.

Абралов Хакимжон Кобулджанович / Abralov Khakimjon Kobuldjanovich – д.м.н., врач-кардиохирург, отделение врожденных пороков сердца, Республиканский специализированный научно-практический центр хирургии им. В.Вахидова, e-mail: hakim1970@yandex.ru

Тураев Бобур Батир угли – врач-кардиохирург, отделения кардиохирургия, клиника Ташкентском Педиатрическом Медицинском Института, e-mail: tbb1991@mail.ru

Кобилжонов Бекзод Хакимжон угли / Kobiljonov Bekzod Khakimjon ugli – врач-кардиохирург, отделение врожденных пороков сердца, Республиканский специализированный научно-практический центр хирургии им. В.Вахидова, e-mail: Khakimjonovich1993@mail.ru

Ибрагимов Нодир Шабатырович – к.м.н., врач-кардиохирург, заведующая отделения кардиохирургия, клиника Ташкентском Педиатрическом Медицинском Института, e-mail: dr_ibragimov@mail.ru

Аннотация: Вкардиохирургическое отделение клиники ТашПМИ в связи с цианозом и нарушением дыхания поступила 3-х месячная девочка с сатурацией 65%. По данным эхокардиографии диагностированы коарктация аорты, инфракардиальный тотальный аномальный дренаж легочных вен без обструкции и гипертензия легочной артерии. Для подтверждения диагноза и выполнения экстренной корригирующей операции было использована компьютерная томография с контрастированием сердца и магистральных сосудов. Операция выполнялась в два этапа. Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентка экстубирована на шестой день операции и выписана через 14 дней.

Ключевые слова: коарктация аорты, Тотальный аномальный дренаж легочных вен, инфракардиальная форма, кардиохирургия. Коарктация аорты составляет 6-8% всех врожденных пороков сердца и

определяется как сложная патология, связанная с важными внутрисердечными аномалиями [1]. Тотальный аномальный легочный венозный дренаж (ТАДЛВ) является редкой патологией и встречается примерно у 0,4–2% пациентов с врожденным пороком сердца [2,3]. Инфракардиальный тип обычно связан с обструкцией легочных венозных соединений и составляет четверть всех случаев ТАДЛВ. Кроме того, имеется немало сообщений о случаях инфракардиальной ТАДЛВ без обструкций [2, 4]. Как правило, ТАДЛВ является изолированной аномалией у пациентов с нормальным висцероатриальным расположением. По данным нескольких литератур имеются случаи ТАДЛВ который встречается с несколькими внутрисердечными патологиями [2]. Сочетание ТАДЛВ и коарктации аорты встречается крайне редко. В международном популяционном исследовании, в котором оценивалось 422 случая ТАДЛВ, сосуществование с ТАДЛВ

и коарктацией аорты наблюдалось только у шести (1,4%) больных [4]. De Leval, et al. сообщили о случае сочетания дренирования ТАДЛВ в верхнюю полую вену и преддуктальной коарктации аорты [5]. Зарегистрированная хирургическая смертность составила менее 5%. Исход хирургического вмешательства в основном зависит от ранней неинвазивной диагностики и анестезиологического обеспечения, а также наличия или отсутствия обструкции [6, 8]. Мы описываем случай экстренной операции по поводу редко встречающегося сочетания коарктации аорты и необструктивной инфракардиальной ТАДЛВБ у которой послеоперационный период протекал гладко и в связи с тем была выписана на 21 сутки после операции.

Клинический случай

Девочка 3-х месяцев доставлена в отделение кардиохирургии клиники ТашПМИ в связи с цианозом и дыхательной недостаточностью. На момент осмотра ее вес составлял 4500 г, и ее общее состояние было крайне тяжелым. Физикальное обследование выявило цианоз, респираторный дистресс, гепатомегалию, и систолический шум который хорошо выслушивалась вдоль левого края грудины. Пульсация бедренных артерий не пальпировались. Сатурация артериальной крови кислородом 65%, пульс 170 ударов в минуту, артериальное давление на верхних конечностях - 70/48 мм рт.ст. и на нижних конечностях - 46/28 мм рт.ст. Рентгенограмма грудной клетки выявила застой в легочных венах. Стандартная электрокардиография (ЭКГ) в 12 отведениях показала признаки гипертрофии правого желудочка. Двумерная (2-D) эхокардиография показала расширенные правосторонние структуры сердца и сброс крови справа налево через дефект межпредсердной перегородки. Выявлена выраженная регургитация трехстворчатого клапана, а также маленькое левое предсердие и

эхосвободное пространство позади левого предсердия. Легочные вены, впадающие в левое предсердие, не визуализируются. Выявлен аномальный вертикальный венозный сосуд, который собирает легочный венозный поток по общему легочному каналу, проходящему через диафрагму и соединяющемуся с системой воротной вены без обструкции на всех уровнях легочных венозных соединений. Супрастернальное исследование с помощью эхокардиографии выявило дискретную коарктацию аорты с пиковым мгновенным градиентом давления 36 мм рт.ст.

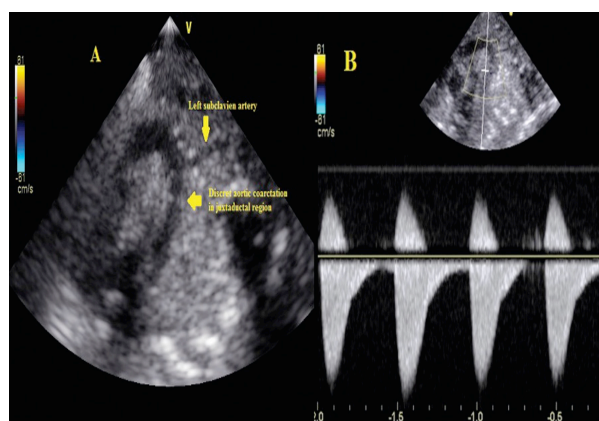


Рис 1. (А) Супрастернальное исследование на эхокардиографии демонстрирует дискретную коарктацию аорты в юктадуктальной области. (В) Допплер-эхокардиография, демонстрирующая характер диастолического стока. Пиковый мгновенный градиент давления,

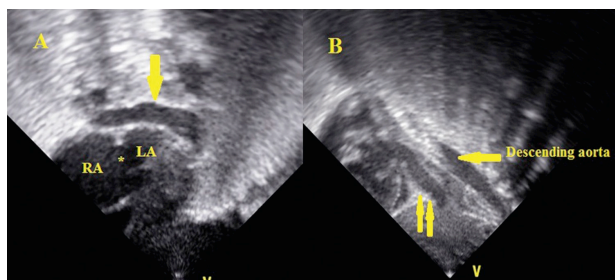


Рис. 2 (А). Подреберная проекция на эхокардиографии показала расширенное правое предсердие (РА), вторичный дефект межпредсердной перегородки (*), маленькое левое предсердие (ЛП) и свободное эхо-пространство позади ЛП (стрелка). (В) Подреберный вид, демонстрирующий вертикальный венозный сосуд (нисходящая вена), который соединяется с воротной веной (двойные стрелки).

Диагноз коарктации аорты и инфракардиальной ТАДЛВ подтвержден компьютерной томографией с контрастированием.

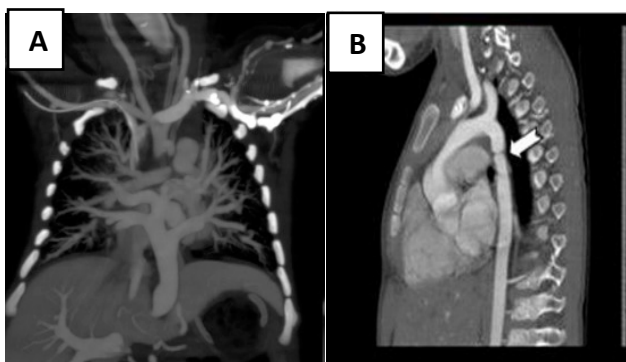


Рис. 3. Компьютерная томография инфракардиального ТАДЛВ (А) и коарктации аорты (В).

Начата медикаментозная поддерживающая терапия. После обсуждения была запланирована коррекция аномалии сердца в два этапа: первый этап - коррекция КоА путем левосторонней торакотомии и второй этап - коррекция ТАДЛВ через стернотомию. Первый этап по коррекции коарктации аорты был устранен методом расширенным анастомозом «конец в конец» через торакотомию, время операции составило 95 минут, время пережатия аорты— 18 минут. Через 1 сутки была выполнена второй этап

операции – устранение ТАДЛВ. Предпочтение отдавалось бикавальной венозной канюляции и выполнялась антеградная церебральная перфузия. Ретроградную кардиоплегию и местное охлаждение выполняли в условиях глубокой гипотермии. Наблюдался тотальный аномальный инфракардиальный отток легочных вен. Левое предсердие вскрыто кзади, дефект межпредсердной перегородки был частично закрыт, наложен открытый анастомоз между левым предсердием и впадением легочных вен. Полное восстановление было выполнено успешно, послеоперационный период протекал гладко. Больная была экстубирована на шестой день после операции и выписана через 14 дней.

Обсуждение

ТАДЛВ редко возникает при сосуществовании СоА; ранее сообщалось только о 6 из 422 пациентов с ТАДЛВ (1,4%) [1,3,4]. де Леваль и др. сообщили о случае 12-дневного новорожденного мальчика с успешной одноэтапной коррекцией ТАДЛВ на левой верхней полой вены, связанной с персистирующим артериальным протоком и КоА [5]. Доксоз и др. сообщили о восстановлении КоА и инфракардиального ТАДЛВ у 7-дневной девочки [9]. Острая сердечная недостаточность, шок и ацидоз часто развиваются примерно на 8–10-й день жизни у младенцев со сложной коарктацией [1]. У пациентов с неструктурной ТАДЛВ патология обычно протекает бессимптомно при рождении [2,3]. Тахипноэ и трудности с кормлением обычно возникают в первые несколько недель жизни в качестве начальных симптомов. Цианоз может быть как легким, так и клинически незаметным, за исключением случаев сердечной недостаточности и у пациентов, проживших достаточно долго для развития изменения легочных сосудов. Из этих детей 75-85% умирают к 1 году жизни, которых большинство из них в первые 3 месяца жизни [2]. Ранняя диагностика является обязательным для хирургического успеха. Эхокардиография, особенно цветное

доплеровское картирование потока, является лучшим диагностическим инструментом для этого типа врожденного порока сердца [1,2,6]. Следует избегать катетеризации сердца, так как эта процедура может быть рискованной для больных детей, вызывая ухудшение сердечно-легочной функции и откладывая операцию [1,4]. У пациентов с тяжелой коарктацией аорты и ТАДЛВ кардиореспираторный и метаболический статус должны быть оптимизированы для немедленного хирургического вмешательства. Одноэтапный передний доступ для полной пластики у новорожденных с коарктацией и внутрисердечными аномалиями является эффективным и относительно безопасным вариантом во многих центрах [1,2]. Однако мы проводили в два этапа из-за отсутствия опыта кардиобригады с такими сложными аномалиями. Ранняя диагностика предотвращает неадекватное лечение, смерть, тяжелые осложнения и неблагоприятный исход [1,8]. Корректирующая хирургия младенца или ребенка с ТАДЛВ должна быть выполнена незамедлительно.

Заключение

У этого пациента хирургическая коррекция ТАДЛВ, сосуществующего с КоА, была успешной. Наличие КоА можно не заметить у пациентов с широко открытым артериальным протоком, который может поддерживать системный кровоток в нижнюю часть тела. Предоперационная эхокардиография может не обнаружить ускорение кровотока, которое могло бы привести к подозрению на КоА. Корректирующая хирургия младенца или ребенка с ТАДЛВ должна быть выполнена незамедлительно.

Список литературы:

1) Beekman RH. Coarctation of the aorta. In: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF eds. Moss and Adams' heart disease

in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2008; pp 987-1004.

2) Geva T, Van Praagh S. Anomalies of the pulmonary veins. In Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF eds. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2008; pp 761-92.

3) Yilmazer MM, Mese T, Tavli V, et al. Infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage with unusual presentation. Indian J Pediatr 2010; 77: 813-4.

4) Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study. Circulation 2010; 122: 2718-26.

5) de Leval MR, Stark J, Bonham-Carter RE. Total anomalous pulmonary venous drainage to superior vena cava associated with preductal coarctation of aorta. Successful correction in a 12-day-old infant. Br Heart J 1973; 35: 1098-100.

6) Silva CM, Oporto VM, Silveira P, et al. Infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage: a diagnostic challenge. Arq Bras Cardiol 2007; 88: e81-3.

7) Fu CM, Wang JK, Lu CW, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: 15 years' experience of a tertiary care center in Taiwan. Pediatr Neonatol 2012; 53: 164-70.

8) Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, et al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in infancy: experience from a developing country. Ann Thorac Surg 1999; 68: 155-9.

9) Doksöz Ö, Güven B, Demirpençe S, et al. Coarctation of the aorta with infracardiac total anomalous pulmonary venous drainage: a rare combination. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2014;20 Suppl:778-80. 10.5761/atcs.cr.13-00016