

© Коллектив авторов, 2014

Р.Р. Мовсесян^{1,2,3}, Е.А. Дегтярева^{4,5}, Г.М. Чижиков¹, Н.В. Анцыгин¹, А.А. Шихранов¹

УСПЕШНАЯ РАДИКАЛЬНАЯ КОРРЕКЦИЯ ВНУТРИСОСУДИСТОЙ ОБЛИТЕРАЦИИ ДУГИ АОРТЫ, СОЧЕТАЮЩЕЙСЯ С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ДЕФЕКТАМИ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ, У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА ОТ МАТЕРИ БОЛЬНОЙ СИФИЛИСОМ

¹Детская городская больница № 1 г. Санкт-Петербург (главный врач проф. А.В. Каган);
²Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова (ректор проф. О.Г. Хурцилава), Санкт-Петербург; ³Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (директор акад. РАН Л.А. Бокерия), Москва; ⁴Детская клиническая инфекционная больница № 6 УЗ САО г. Москвы (главный врач проф. Е.А. Дегтярева); ⁵Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (ректор проф. А.Г. Камкин), Москва, РФ

Movsesyan R.R.^{1,2,3}, Degtyareva E.A.^{4,5}, Chizhikov G.M.¹, Antsygin N.V.¹, Shikhranov A.A.¹

THE CASE OF THE SUCCESSFUL RADICAL CORRECTION OF INTRAVASCULAR OBLITERATION OF THE PART OF THE AORTIC ARCH AND ITS BRANCHES, COMBINED WITH MULTIPLE VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS IN NEWBORN FROM MOTHER WITH SYPHILIS

¹Saint Petersburg Children's Hospital № 1 (headed by Prof. A.V. Kagan); ²Mechnikov North-West State Medical University (headed by Prof. O.G. Khurtsilava), St. Petersburg; ³Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery (headed by Bokeriya L.A., Academician of RAS and RAMS), Moscow; ⁴Children Infectious Clinical Hospital № 6 (headed by Prof. E.A. Degtyareva), Moscow; ⁵Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU) (headed by Prof. A.G. Kamkin), Moscow, Russia

В статье описывается успешная двухэтапная коррекция сложного внутрисосудистого поражения аорты вследствие перенесенного внутриутробного васкулита неясного генеза, ассоциированного с несколькими дефектами межжелудочковой перегородки. Мать ребенка во время беременности лечилась по поводу сифилиса. В отдаленном периоде после операции не наблюдалось каких-либо осложнений, в т.ч. неврологического генеза, несмотря на то, что после реконструкции дуги аорты единственным магистральным сосудом, отходящим от дуги аорты, является правая сонная артерия.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, обструкция дуги аорты, сифилис, неонатальный период, хирургическая коррекция.

The article describes a successful two-stage correction of the combined endovascular aortic defect due to intrauterine vasculitis of unknown origin associated with multiple ventricular septal defects. The mother of the patient was treated for syphilis during pregnancy. In the late period

Контактная информация:

Мовсесян Рубен Рудольфович – д.м.н., проф., зав. отделением кардиохирургии ДГБ № 1, главный детский кардиохирург комитета по здравоохранению Санкт-Петербурга
Адрес: Россия, 198205 г. Санкт-Петербург, ул. Авангардная, 14
Тел.: (921) 597-22-20, E-mail: movses@bk.ru
Статья поступила 6.10.14, принята к печати 21.01.15.

Contact information:

Movsesyan Ruben Rudol'fovich – Ph.D., Prof., Head of Department of Cardiac Surgery of Saint Petersburg Children's Hospital № 1, Chief Pediatric Cardiac Surgeon of the Healthcare Committee of St. Petersburg
Address: Russia 198205 St. Petersburg, Avangardnaya street, 14
Tel.: (921) 597-22-20, E-mail: movses@bk.ru
Received on Oct. 6, 2014; submitted for publication on Jan. 21, 2015.

after surgery there were no complications observed, including those of neurological origin, despite the fact that after reconstruction of the aortic arch the only vessel extending from the aortic arch was the right carotid artery.

Key words: congenital heart disease, obstruction of the aortic arch, syphilis, neonatal period, surgical correction.

Среди врожденных пороков сердца (ВПС) есть целый спектр аномалий развития дуги аорты и магистральных сосудов, которые в большинстве своем требуют экстренного хирургического вмешательства в период новорожденности [1]. В литературе описано очень мало случаев внутриутробных обструктивных поражений магистральных сосудов, которые не относятся к группе ВПС и чаще всего являются следствием перенесенного инфекционного процесса [2, 3]. Перенесенный во внутриутробном периоде сифилис может также стать причиной поражения сосудистого русла у плода [3, 4]. В настоящее время аспекты поражения сердечно-сосудистой системы при врожденном сифилисе изучены плохо, а имеющиеся данные немногочисленны и противоречивы, что, вероятно, связано с относительной редкостью заболевания и организационной и профессиональной спецификой наблюдения этих детей [3, 4, 6].

В данной работе мы приводим клинический случай успешной радикальной коррекции обструкции дуги аорты и ее ветвей в виде облитерации их внутреннего просвета на большом протяжении, сочетающейся с множественными дефектами межжелудочковой перегородки (ДМЖП), у новорожденного ребенка, мать которого лечилась по поводу сифилиса во время беременности. Мы не имеем четких доказательств того, что процесс облитерации сосудов нашего пациента имеет сифилитический генез, однако характер и обширность поражения с облитерацией магистральных сосудов свидетельствуют о выраженном воспалительном процессе во внутриутробном периоде.

Ребенок от I беременности, девочка родилась при сроке гестации 40 недель с массой тела 2900 г. У матери в I триместре беременности был диагностирован сифилис; женщина получила специфическое лечение в неполном объеме. В роддоме при обследовании матери микрореакция преципитации с кардиолипидным антигеном трепонемы отрицательная: МРП (-); реакция пассивной гемагглютинации – положительная: РПГА (3+); количественная реакция иммобилизации бледных трепонем: РИБТ (60%); реакция иммунофлюоресценции на специфические антитела положительная: РИФ 200 (4+); РИФ abc (3+).

Состояние ребенка при рождении удовлетворительное, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов; микрореакция преципитации с кардиолипидным антигеном трепонемы отрицательная: МРП (-). Выявлены положительные серологические реакции: РПГА (2+), РИБТ (56%), РИФ 200 (3+), РИФ abc (2+). Антитела IgM к *Treponema pallidum* методом ИФА не обнаружены. Заключение дерматовенеролога: пассивный перенос специфических антител от матери. Учитывая неполный анамнез о полноте специфического лечения матери, ребенку назначили профилактический курс лечения (цефтриаксон 50 мг/кг/сут).

В начале 2-х суток жизни состояние девочки резко ухудшилось, появились акроцианоз, склонность к брадикардии, выраженная одышка. При обследовании был заподозрен ВПС, что потребовало перевода в профильное учреждение. Ребенок поступил в отделение реанимации новорожденных ДГБ № 1 г. Санкт-Петербург. При переводе состояние оценивалось как крайне тяжелое, с проявлениями выраженного респираторного дистресс-синдрома, ацидоза и недостаточности кровообращения. При эхокардиографическом исследовании был поставлен предварительный диагноз: перерыв дуги аорты (тип С) без отчетливого кровотока в бассейне левой общей сонной артерии и с ослабленным кровотоком по левой подключичной артерии, открытый артериальный проток (ОАП) с продолжением в нисходящую аорту, множественные мышечные ДМЖП диаметром 3–4 мм; большая гемангиома верхней губы. Учитывая предварительный диагноз, для поддержания функции ОАП была начата внутривенная инфузия простагландина E₁. С целью уточнения анатомии дуги аорты была выполнена мультиспиральная компьютерная томография сердца и магистральных сосудов с контрастированием (рис. 1). При исследовании обнаружено, что от восходящего отдела аорты отходит единственный широкий извитой сосуд – правая сонная артерия, дистальнее до ОАП дуга не контрастируется; другие брахиоцефальные сосуды также не контрастируются; в месте бифуркации легочной артерии отходит ОАП диаметром 3 мм, являющийся продолжением в нисходящую аорту.

Таким образом, анамнестические данные с указанием на сифилис у матери на ранних сроках беременности, специфическое лечение в неполном объеме, данные серологического исследования, подтверждающие



Рис. 1. Мультиспиральная компьютерная томография сердца и магистральных сосудов с контрастированием перед первым этапом хирургического лечения.

1 – восходящая аорта; 2 – правая сонная артерия; 3 – обструкция дуги аорты; 4 – ОАП; 5 – нисходящая аорта; 6 – легочная артерия.

пассивный перенос специфических антител от матери к ребенку, позволили предположить инфекционный генез тяжелой врожденной сердечно-сосудистой патологии (обструкции дуги аорты и брахиоцефальных сосудов в сочетании с множественными мышечными ДМЖП).

Учитывая тяжесть состояния ребенка, было принято решение о проведении этапной коррекции ВПС. Первый этап заключался в реконструкции дуги аорты и суживании легочной артерии. Во время операции после выполнения стернотомии и вскрытия перикарда обнаружено, что ветви аорты сформированы правильно, однако кровоток осуществляется исключительно по правой сонной артерии. Дуга аорты, левая сонная артерия, левая и правая (отходящая отдельно, последней) подключичные артерии резко сужены в диаметре и облитерированы на всем протяжении. При этом подключичные артерии снаружи имеют диаметр 1,5 мм, дуга аорты и левая сонная артерия – примерно 5 мм. ОАП извитой суженный является единственным источником кровоснабжения нисходящей аорты. Операция проводилась в условиях искусственного кровообращения, глубокой гипотермии (19 °С) и циркуляторного ареста. После остановки сердца сосуды были максимально выделены и вскрыты продольно. Дуга аорты за правой сонной артерией на всем протяжении, а также левая сонная артерия были полностью обтурированы фиброзными тканями. По данным интраоперационной картины, предварительный диагноз полностью подтвердился. Нисходящая аорта была выделена дистально, иссечены дуктальные ткани и сформирован прямой анастомоз между восходящим и нисходящим отделами аорты по типу «конец в бок». В условиях восстановленной сердечной деятельности под прямым контролем давления проведено суживание ствола легочной артерии манжетой.

Ребенок был экстубирован на 2-е сутки после операции, на 15-е сутки в удовлетворительном состоянии был выписан из стационара без признаков недостаточности кровообращения. В течение 14 суток послеоперационного периода ребенок проходил курс специфического профилактического лечения по поводу возможного инфекционного процесса и был передан под дальнейшее динамическое наблюдение кардиолога и дерматовенеролога.

В динамике наблюдения по результатам ряда контрольных исследований наблюдалось постепенное спонтанное закрытие мышечных ДМЖП. Ребенок получил медикаментозное лечение гемангиомы верхней губы обзиданом с отличным результатом в одной из клиник Германии. Через 17 месяцев после первого этапа оперативного лечения в плановом порядке была выполнена ангиография (рис. 2), которая показала

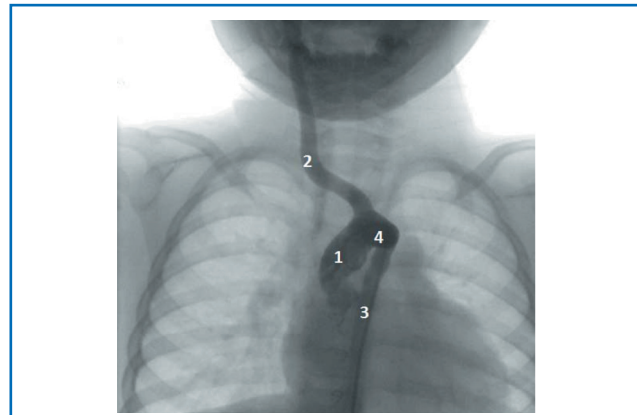


Рис. 2. Ангиографическое исследование перед вторым этапом хирургического лечения.

1 – восходящая аорта; 2 – правая сонная артерия; 3 – нисходящая аорта; 4 – зона анастомоза.

отсутствие градиента давления на дуге аорты и патологических сообщений на уровне межжелудочковой перегородки, а также единственный широкий извитой сосуд, обеспечивающий кровоснабжение головы. При оценке неврологического статуса ребенка никаких отклонений обнаружено не было.

Второй этап оперативного лечения, во время которого была удалена тесьма со ствола легочной артерии и выполнена его пластика синтетической заплатой Gore-Tex, проводился в условиях нормотермического искусственного кровообращения.

В послеоперационном периоде признаков сердечной недостаточности не отмечалось. Экстубация проводилась через 5 ч после операции. По данным ЭХО-кардиографического исследования, сократительная функция миокарда соответствует норме, обструкция на дуге аорты и на выводном тракте правого желудочка не определяется. На 8-е сутки ребенок в удовлетворительном состоянии был выписан.

При осмотре в течение следующих 3 лет признаков недостаточности кровообращения и поражения ЦНС не выявлено. Ребенок развивался в соответствии с возрастными нормами.

Тактика хирургических вмешательств у детей с обструктивными поражениями аорты инфекционного генеза, на наш взгляд, не должна отличаться от общепринятой при лечении ВПС со схожей гемодинамикой, если имеется анатомическая возможность их коррекции. Для получения хорошего результата лечения большое значение имеют ранняя диагностика и детальное обследование, позволяющее поставить точный диагноз и сформировать стратегию лечения. Для адекватного кровоснабжения мозга у ребенка с подобным поражением возможно использование хирургической тактики с сохранением единственного сосуда, отходящего от аорты.

Литература

1. Mavroudis C, Backer CL, Jacobs JP, Anderson RH. Pediatric Cardiac Surgery: 4th ed. Philadelphia: Elsevier, 2013.
2. De Santis M, De Luca C, Mappa I, et al. Syphilis Infection during Pregnancy: Fetal Risks and Clinical Management. Infect. Dis. Obstet. Gynecol. 2012; 2012: 430585. Published online 2012 July 4. doi: 10.1155/2012/430585

3. Дегтярева Е.А., Захарова Л.А., Мурый В.И., Шокин А.А. Сифилитическая инфекция и варианты поражения сердечно-сосудистой системы у новорожденных детей. Вопросы практической педиатрии. 2010; 5 (2): 23–28.

4. Brown WH, Pearce L. Cardiovascular syphilis: diagnosis, treatment. Arch. Cardiol. Mex. 2006; 76 (Suppl. 4): 189–196.

5. Дегтярева Е.А., Захарова Л.А. Сифилитическое пора-