

Рубрика: как это делается

© Л.А. БОКЕРИЯ, О.Л. БОКЕРИЯ, М.Б. БИНИАШВИЛИ, А.К. КОАСАРИ, И.И. АВЕРИНА,
М.Ю. МИРОНЕНКО, Е.А. АНДРЕЕВА, И.Я. КЛИМЧУК, 2013

© АННАЛЫ АРИТМОЛОГИИ, 2013

УДК 616.132.2-007.253:616.12-008.318]-089

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ КОРОНАРНО-СЕРДЕЧНЫХ ФИСТУЛ В СОЧЕТАНИИ С НАРУШЕНИЯМИ РИТМА СЕРДЦА

Тип статьи: оригинальная статья

Л.А. Бокерия, академик РАН и РАМН, д. м. н., профессор; О.Л. Бокерия, д. м. н., профессор, г. н. с.; М.Б. Биниашвили, к. м. н.; А.К. Коасари, м. н. с.; И.И. Аверина, к. м. н.; М.Ю. Мироненко, к. м. н.; Е.А. Андреева, врач анестезиолог-реаниматолог; И.Я. Климчук, аспирант*

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева»
(директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН, Москва, Российская Федерация

Цель: изучение результатов диагностики и хирургического лечения пациентов с врожденными коронарно-сердечными фистулами (КСФ) в сочетании с нарушениями ритма сердца (НРС).

Материал и методы. С мая 2004 г. по сентябрь 2012 г. в НЦССХ им А.Н. Бакулева РАМН было диагностировано 75 КСФ, 12 из которых сочетались с нарушениями ритма (у 6 мужчин и 6 женщин). Фибрилляция-трепетание предсердий отмечалась у 10 пациентов. Узловая риентри тахикардия наблюдалась у 1 пациента. Синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта – у 1 пациента. Средний возраст больных составил $45,2 \pm 16,9$ года. Средний период наблюдения – 12 ± 3 мес.

Результаты. Были выявлены следующие анатомические варианты впадения КСФ: в легочную артерию – 39 (51 %) случаев, в правый желудочек – 22 (29 %) случая, в правое предсердие – 10 (13 %) случаев, в левое предсердие – 2 (2,6 %) случая, в левый желудочек – 2 (2,6 %) случая, в коронарный синус – 1 (1,3 %) случай. Следует отметить, что у 23 (59 %) пациентов фистула являлась гемодинамически незначимой (диаметром не более 2 мм, без признаков ишемии и сердечной недостаточности). Госпитальная и отдаленная летальность не отмечалась. Признаки миокардиальной ишемии и тромбоемболических осложнений отсутствовали. У 2 пациентов после операции выполнена имплантация электрокардиостимулятора в связи с синдромом слабости синусового узла. Эмболизация или ушивание гемодинамически незначимых фистул не производились.

Обсуждение. Можно сказать, что сердечная недостаточность, возникающая при гемодинамически значимых КСФ, вызывает структурные и электрические изменения в миокарде. Данные изменения, в свою очередь, часто вызывают НРС. Желудочковые НР являются маркером электрической нестабильности миокарда, возникающей при ишемии миокарда и объемной перегрузке желудочков сердца.

Следовательно, при выборе тактики хирургического лечения необходимо оценивать сопутствующую коронарную патологию, которая часто возникает на фоне врожденных КСФ. При закрытии КСФ и наличии ФП, атриомегалии и относительной недостаточности атриовентрикулярных клапанов целесообразно использовать методы, направленные на коррекцию НРС и клапанной патологии.

Заключение. Современные методы диагностики и хирургического лечения позволяют эффективно выявлять и корригировать КСФ в сочетании с НРС с минимальным риском послеоперационных осложнений, улучшая прогноз и качество жизни пациентов в отдаленном периоде. Коронарная ангиография и компьютерная томография – главные диагностические методы, которые дают представление о взаимоотношении КСФ и полостей сердца.

Гемодинамически незначимые КСФ при наличии НРС требуют динамического наблюдения, а при необходимости – хирургического и/или медикаментозного лечения НРС.

Основными показаниями для эмболизации КСФ являются проксимальное расположение свищевого хода и единичная КСФ.

Наличие сопутствующей коронарной патологии и относительно большие и широкие КСФ – показания для хирургической коррекции в условиях ИК.

Ключевые слова: коронарно-сердечная фистула; «криолабиринт»; радиочастотная абляция; фибрилляция предсердий; относительная недостаточность митрального клапана.

* Климчук Игорь Ярославович, аспирант.

Тел.: 8 (495) 414-78-94, e-mail: klimchuk.igor.y@gmail.com

Почтовый адрес: 121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, ОХЛИП.

Aims. Evaluate the results of diagnosis and surgical treatment of patients with congenital coronary artery fistulae (CAF) in combination with cardiac arrhythmias (CA).

Material and methods. From May 2004 to September 2012 in Bakoulev SCCVS 75 CAF were revealed, 12 of which were accompanied by cardiac arrhythmias (6 men and 6 women). Atrial fibrillation and a trial flutter were present in 10 patients. AV nodal reentry tachycardia was observed in 1 patient. Wolf–Parkinson–White syndrome was diagnosed in 1 patient. The mean age of patients was $45,2 \pm 16,9$ years. Mean follow-up period was 12 ± 3 months.

Results. Following anatomy of CAF were identified: drainage in to the pulmonary artery – 39 (51 %) cases, the right ventricle – 22 (29 %) cases, the right atrium – 10 (13 %) cases, the left atrium – 2 (2.6 %) cases, the left ventricle – 2 (2,6 %) cases, the coronary sinus – 1 (1,3%) case. It should be noted fistulae in 23 (59 %) patients didn't cause any hemodynamic compromise (diameter of 2 mm, with no evidence of ischemia and heart failure). There were no deaths during in-hospital and long-term periods. There were also no myocardial ischemia and thromboembolic complications. Pacemaker implantation was performed in 2 patients after surgery due to sick sinus syndrome. Embolization or suturing of hemodynamically non-compromised fistulae were not performed.

Discussions. It may be concluded that heart failure as a result of hemodynamically compromised CAF leads to structural and electrical cardiac remodeling. These changes, in turn, often cause CA. Ventricular arrhythmias are predictors of ventricular myocardial electrical instability being the results of ischemia and ventricular volume overload.

Planning of surgical treatment depends on concomitant cardiac pathology accompanied by congenital CAF. Combined arrhythmia surgery and correction of valvular pathology are recommended when closing of CAF in patients with AF, atriomegaly and relative insufficiency of the atrioventricular valves.

Conclusion. Modern diagnostic methods and surgical repair allow effectively identify and eliminate CSF in combination with CA with a minimal risk of postoperative complications thereby improving long-term prognosis and quality of life. Coronary angiography and computed tomography are the main diagnostic methods allowing to examine CAF.

Hemodynamically non-compromised CAF coincided with CA require a follow-up and, if necessary, surgical and/or medical therapy of CA.

Main indications for embolization are proximal location and single CAF. Indications for surgical on-pump repair are concomitant cardiac pathology and relatively large and wide CAF.

Key words: coronary artery fistula; CryoMaze procedure; radiofrequency catheter ablation; atrial fibrillation; relative insufficiency of mitral valve.

Введение

Врожденные коронарно-сердечные фистулы (КСФ) – это аномальные сообщения между коронарной артериальной системой и одной из камер сердца или магистральных сосудов. Первое описание КСФ, датированное 1865 годом, принадлежит Krause. Среди всех врожденных пороков сердца данная аномалия встречается в 0,2–2 % случаев, тогда как среди аномалий венечных артерий она составляет от 30 до 48,7 % [1–3]. Среди пациентов, которым выполняют коронарографию, фистула встречается в 0,1–0,2 % случаев [4].

Изолированно КСФ встречается в 55–80 % случаев; в сочетании с другими врожденными пороками сердца – в 20–45 %. Коронарно-сердечные фистулы могут происходить как из левой, так и из правой коронарной артерии. Большинство врожденных фистул возникают из правой коронарной артерии или передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии. Фистула огибающей ветви левой коронарной артерии встречается крайне редко [3, 5].

Коронарно-сердечные фистулы могут протекать без симптомов и не вызывать осложнений в первые два десятилетия жизни, а также могут быть причиной внезапной смерти молодых муж-

чин. Обычно с возрастом частота осложнений увеличивается [6, 7]. К последним можно отнести синдром «обкрадывания» миокарда, тромбоз и эмболию, сердечную недостаточность, фибрилляцию предсердий (ФП) и другие аритмии, эндокардит/эндартериит [5]. Тромбоз фистулы встречается редко, но может вызвать острый инфаркт миокарда, пароксизмальную ФП и желудочковые аритмии [8]. Также возможен самопроизвольный разрыв аневризматического расширения фистулы, приводящий к гемоперикарду [9].

Гемодинамика порока обусловлена сбросом крови из пораженной коронарной артерии в камеру сердца или магистральный сосуд [1]. В случае когда коронарная артерия имеет сообщение с правыми отделами (коронарным синусом, правым предсердием, правым желудочком или легочной артерией) возникает объемная перегрузка правых отделов и легочного русла, затем – и левого предсердия, и левого желудочка. Давление в правом желудочке и легочной артерии бывает повышенным. Если же коронарно-сердечная фистула расположена в левом предсердии или левом желудочке, возникает перегрузка объемом левых отделов, без перегрузки легочного кровотока, а гемодинамика напоминает таковую при аортальной недостаточности.

Следует отметить, что сердце довольно длительное время может переносить наличие коронарно-сердечного сообщения без существенного нарушения своей функции, хотя признаки очаговой ишемии миокарда могут наблюдаться как в зоне, расположенной дистальнее фистулы, так и во всей кровоснабжаемой артерией зоне [10].

Фистулы происходят из правой коронарной артерии примерно в 50–60 % случаев, передней межжелудочковой ветви левой коронарной артерии – в 32 % случаев и огибающей ветви левой коронарной артерии – в 18 % случаев [7]. Более 90 % фистул от коронарных артерий впадают в правые отделы. В правых отделах фистула впадает в правый желудочек в 40 % случаев. Далее по частоте встречаемости следуют правое предсердие, легочный ствол и коронарный синус [9]. Наблюдается значительное расширение и извитие, а также истончение стенок артерий или любых из ее ветвей, из которых берет начало фистула, заканчивающаяся в одной из камер сердца [8, 11]. Это следствие действия компенсаторного механизма в ответ на сброс крови в обход коронарного русла. Коронарно-сердечные фистулы могут находиться в любом отделе артерии, но чаще всего они наблюдаются в ее концевых отделах. В месте сообщения с полостью сердца артерия еще более расширена, стенка истончена, и вся зона напоминает сосудистую аневризму. При сообщении с системой венозного синуса, помимо местной дилатации, отмечается более раннее появление сердечной недостаточности в виде расширения полостей сердца и ухудшения миокардиальной функции, как в случае с мужчиной 48 лет с фистулой огибающей ветви левой коронарной артерии, впадавшей в коронарный синус [12]. По всей видимости, при этом наблюдается повышение давления в венозной системе сердца и затруднение оттока крови через отверстие коронарного синуса.

Объем шунтируемой крови через фистулу может достигать значительных величин: более 50 % минутного объема левого желудочка. Лишь небольшая часть этого объема поступает в дистальные отделы артерии. Величина миокардиального кровотока определяется разницей сопротивления отверстия фистулы и интрамуральных миокардиальных сосудов. Поскольку сопротивление последних всегда выше, то при больших размерах фистулы через нее поступает большая часть коронарно-артериальной крови, и, как следствие, миокард в соответствующей зоне плохо кровоснабжается [2].

При клиническом обследовании больных могут быть выявлены увеличенные размеры сердца, постоянный систолодиастолический шум с максимальным звучанием в третьем-четвертом межреберье. Систолюдиастолический шум также выслушивается при дефекте межжелудочковой перегородки с аортальной недостаточностью, разрыве аневризмы синуса Вальсальвы, отхождении левой коронарной артерии от легочной артерии, артериовенозных свищах легких [2].

Взрослых пациентов, обратившихся за медицинской помощью, наиболее часто беспокоят одышка, боли в области сердца при физической нагрузке, перебои в работе сердца. Данные признаки являются показаниями к проведению обследования. Выявленная при проведении ангиокардиографии КСФ лишь в единичных случаях сочетается с атеросклеротическим поражением коронарных артерий.

Главным в дифференциальной диагностике коронарно-сердечной фистулы является проходимость артериальный ход – фистула, но также необходимо исключать другие врожденные артериовенозные сообщения [9]. В то время как двухмерная эхокардиография помогает в диагностике различных артериовенозных сообщений, коронарная ангиография – это главный диагностический метод для определения анатомии коронарного русла [4]. Выполнение компьютерной томографии дает представление о взаимоотношении КСФ и полостей сердца [7]. Точная диагностика и эффективная хирургическая коррекция порока приводят к хорошим послеоперационным результатам и снижению риска возникновения осложнений.

Хирургическое лечение является традиционным методом устранения коронарно-сердечных фистул. Однако в настоящее время нередко прибегают к эндоваскулярной методике. Очевидно, что у больных с признаками большого сброса крови, недостаточности кровообращения или ишемии существуют абсолютные показания к операции.

Приоритет в хирургическом лечении врожденных фистул коронарных артерий принадлежит G. Björk и C. Crafoord. В 1947 г. они провели успешную перевязку фистулы коронарной артерии у 15-летнего мальчика с подозрением на открытый артериальный проток. Первая эндоваскулярная эмболизация фистулы была выполнена двухлетнему ребенку 6 декабря 1982 г. профессором Ю.С. Петросяном.

В медицинской практике описан случай хирургического лечения коронарной фистулы в сочетании с хронической ФП и открытым овальным окном, осложненных недостаточностью митрального и трикуспидального клапанов [13].

Хирургическое лечение порока показано пациентам при наличии гемодинамически значимых коронарных фистул [2, 4, 5, 8, 13–15]. Процедура должна быть направлена на закрытие аномального сообщения путем катетерной эмболизации либо путем ушивания в камере сердца или магистральном сосуде, под контролем зрения во время операции на открытом сердце, а также на коррекцию сопутствующей кардиальной патологии [5, 8, 13–15].

Целью настоящей работы является изучение результатов диагностики и хирургического лечения пациентов с врожденными коронарно-сердечными фистулами в сочетании с нарушениями ритма сердца, а также определение показаний к хирургическому лечению и выбор метода лечения.

Материал и методы

С мая 2004 г. по сентябрь 2012 г. в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН было диагностировано 75 случаев КСФ. У 24 (32 %) пациентов фистулы встречались изолированно, у 41 (55 %) пациента – в сочетании с другими врожденными пороками сердца. Нарушения ритма сердца наблюдались у 12 пациентов (у 6 женщин и 6 мужчин). Среди них фибрилляция-трепетание предсердий отмечалась у 10 (7,5 %) пациентов; узловая ритмика тахикардия наблюдалась у 1 пациента, синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта – у 1 пациента. Средний возраст больных составил $45,2 \pm 16,9$ года. Средний период наблюдения – 12 ± 3 мес (табл. 1).

Выбор тактики хирургического лечения больных с КСФ в сочетании с нарушениями

Таблица 1

Общая характеристика пациентов

Показатель	М ± SD
Средний возраст, лет	$45,2 \pm 16,9$
Переднезадний размер ЛП, см	$5,3 \pm 1,5$
Переднезадний размер ПП, см	$6,6 \pm 1,9$
ФВ ЛЖ, %	$58,6 \pm 6,1$
КДО ЛЖ, мл	$145 \pm 29,1$
Средний период наблюдения, мес	12 ± 3

Примечание. ЛП – левое предсердие, ПП – правое предсердие, ФВ – фракция выброса, ЛЖ – левый желудочек, КДО – конечный диастолический объем.

сердечного ритма был основан на наличии сопутствующей кардиальной патологии (табл. 2).

Ниже приводятся варианты впадения КСФ и выбор тактики хирургического лечения по отдельным случаям.

1. Пациентка, 16 лет. Фистула в легочную артерию сочеталась с пароксизмальной атрио-вентрикулярной узловой тахикардией по типу slow-fast. Выполнена радиочастотная абляция (РЧА) медленных путей. Данных об объемной перегрузке полостей сердца не выявлено.

2. Женщина, 64 лет. Фистула размером 1 мм в легочную артерию, гемодинамически незначимая, сочеталась с дефектом межжелудочковой перегородки и пароксизмальной формой фибрилляции (ФП) и трепетания предсердий (ТП). Выполнена РЧА правого перешейка, затем – правой верхней и левой верхней легочных вен.

3. Мужчина, 46 лет. Фистула в легочную артерию сочеталась с постоянной формой ФП. Выполнена криомодификация операции «лабиринт», дополненная РЧА правого предсердия с резекцией ушка левого предсердия. Учитывая небольшой диаметр и расположение фистулы (кзади и слева от легочной артерии), решено воздержаться от ушивания. Больному было рекомендовано динамическое наблюдение, в дальнейшем не исключалась процедура эмболизации.

4. Мужчина, 49 лет. Фистула размером 1,5 мм в легочную артерию в сочетании с пароксизмальной формой ФП, без гемодинамической перегрузки. Выполнена линейная РЧА устьев легочных вен.

Таблица 2

Выполненные операции

Операция	Количество
«Криолабиринт» + резекция ушка ЛП	1
«Криолабиринт» + пластика атриовентрикулярных клапанов + ушивание фистулы	1
«Криолабиринт» + протезирование клапана МК + пластика ТК	1
Криодеструкция аритмогенных очагов + ушивание фистул + пластика ВОПЖ	1
РЧА ЛВ + эмболизация фистулы	1
РЧА ЛВ изолировано	1
Ушивание фистулы + протезирование МК + РЧА ПП	1
РЧА ПП + эмболизация фистулы	1
РЧА ПП + РЧА ЛВ	1
РЧА дополнительных путей проведения	2

Примечание. МК – митральный клапан, ТК – трикуспидальный клапан, ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка, РЧА – радиочастотная абляция, ЛВ – легочные вены.

5. Мужчина, 63 года. Фистула в левое предсердие в сочетании с постоянной формой ТП. Выполнена точечная РЧА правой перешейки, эмболизация КСФ.

6. Пациент, 15 лет. Фистула размером до 2 мм в легочную артерию, гемодинамически незначимая, в сочетании с манифестирующим синдромом Вольфа–Паркинсона–Уайта. Пароксизмальная ортодромная реинтрит тахикардия. Выполнена точечная РЧА дополнительных предсердно-желудочковых соединений левой заднесептальной локализации.

7. Женщина, 67 лет. Фистула в легочную артерию, гемодинамически значимая, в сочетании с постоянной формой ФП. Больная после острой недостаточности мозгового кровообращения в 2003 и 2007 г. Выполнена эмболизация КСФ, каротидная эндартерэктомия справа, точечная РЧА легочных вен.

8. Мужчина, 41 год. Множественные гемодинамически значимые фистулы, исходящие из правой коронарной артерии в правый желудочек, в сочетании с частой желудочковой экстрасистолой 5-й градации по В. Lown и пароксизмами желудочковой тахикардии, резистентной к медикаментозной терапии. Проксимальный отдел правой коронарной артерии расширен до 8 мм. Вследствие сложной анатомии порока выполнено ушивание и клипирование множественных коронарно-правожелудочковых фистул, криодеструкция аритмогенных очагов и пластика выводного отдела правого желудочка заплатой из ксеноперикарда.

9. Женщина, 61 год. Фистула между системой огибающей ветви левой коронарной артерии и левым предсердием, гемодинамически незначимая, в сочетании с ревматическим критическим стенозом митрального клапана и относительной недостаточностью трикуспидального клапана, умеренной легочной гипертензией и постоянной формой ФП с тромбозом ушка левого предсердия. Выполнено протезирование митрального клапана, криомодификация операции «лабиринт», тромбэктомия из ушка левого предсердия с его перевязкой.

10. Женщина, 53 года. Множественные микрофистулярные формы КСФ из систем левой и правой коронарных артерий в сочетании с ревматическим поражением митрального клапана и постоянной формой ФП. Выполнено протезирование митрального клапана, пластика трикуспидального клапана, тромбэктомия из ушка левого предсердия с его перевязкой.

11. Женщина, 32 лет. Фистула между огибающей ветвью левой коронарной артерии и правым предсердием в сочетании с митральной недостаточностью III степени и персистирующей формой ТП. Выполнено ушивание КСФ, протезирование МК, линейная РЧА нижнего перешейки правого предсердия.

12. Мужчина, 45 лет. Фистула в правое предсердие из огибающей ветви левой коронарной артерии, гемодинамически значимая, с развитием относительной недостаточности митрального и трикуспидального клапанов сердца и ФП.

Всем пациентам было рекомендовано наблюдение кардиолога и коррекция медикаментозной терапии по месту жительства, а также обследование в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН через год. В тех случаях, когда речь шла о гемодинамически незначимых КСФ, рекомендовано выполнение коронароангиографии с определением показаний к хирургическому лечению.

В качестве интересного клинического наблюдения ниже приводятся данные обследования и хирургического лечения одного из пациентов.

Больной П., 45 лет, поступил в отделение хирургического лечения интерактивной патологии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с направляющим диагнозом: врожденный порок сердца, аневризма межпредсердной перегородки, ФП (в области отхождения ствола левой коронарной артерии визуализируется патологический сброс крови из аорты в коронарный синус?), ХСН IIВ ст., III ФК (по NYHA).

При поступлении пациент предъявлял жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке, возникающие без видимой причины жгучие боли в области сердца, проходящие самостоятельно через 15–20 мин, учащенное неритмичное сердцебиение. Объективно: состояние пациента тяжелое. При аускультации сердца выслушивается грубый систолодиастолический шум вдоль левого края грудины. Печень на 4–5 см выступает из-под края реберной дуги.

Выполнено комплексное обследование, включившее в себя ряд лабораторных и инструментальных исследований.

Электрокардиография (ЭКГ). Фибрилляция предсердий с частотой сердечных сокращений 80 уд/мин. Нормальное положение электрической оси сердца. Желудочковая экстрасистолия. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

Рентгенография органов грудной клетки. Кардиомегалия с расширенной левой границей на

7 см от нормы, правой границей – на 3 см. Венозное полнокровие II степени.

Холтеровское мониторирование ЭКГ. Фибрилляция предсердий с частотой сердечных сокращений 88–120 уд/мин (в среднем 113 уд/мин). Одиночные желудочковые экстрасистолы. Пауз нет.

Эхокардиография (ЭхоКГ). Левый желудочек: конечный диастолический объем – 169 мл, фракция выброса по Teicholtz – 50 %. Митральный клапан: створки пролабируют. Фиброзное кольцо расширено до 39 мм, степень регургитации – 2–2,5 (объем регургитации 32 %). Аортальный клапан – трехстворчатый, функция удовлетворительная. Правое предсердие значительно расширено. Трикуспидальный клапан: створки пролабируют, фиброзное кольцо

расширено до 62 мм, регургитация III степени. Правый желудочек расширен. Легочный клапан: створки подвижные, регургитация II степени. Выявлена коронарно-сердечная фистула между коронарной артерией и правым предсердием (рис. 1, а), расширение устья левой коронарной артерии до 21 × 15 мм (рис. 1, б).

Аортокоронарография. Правый тип кровоснабжения миокарда. Левая коронарная артерия: ствол значительно расширен (диаметр – 19,7 мм). Передняя межжелудочковая и диагональная ветвь – без гемодинамически значимых сужений. Огибающая ветвь расширена от устья на всем протяжении и сообщается с правым предсердием (рис. 1, в). Правая коронарная артерия – без гемодинамически значимых сужений.

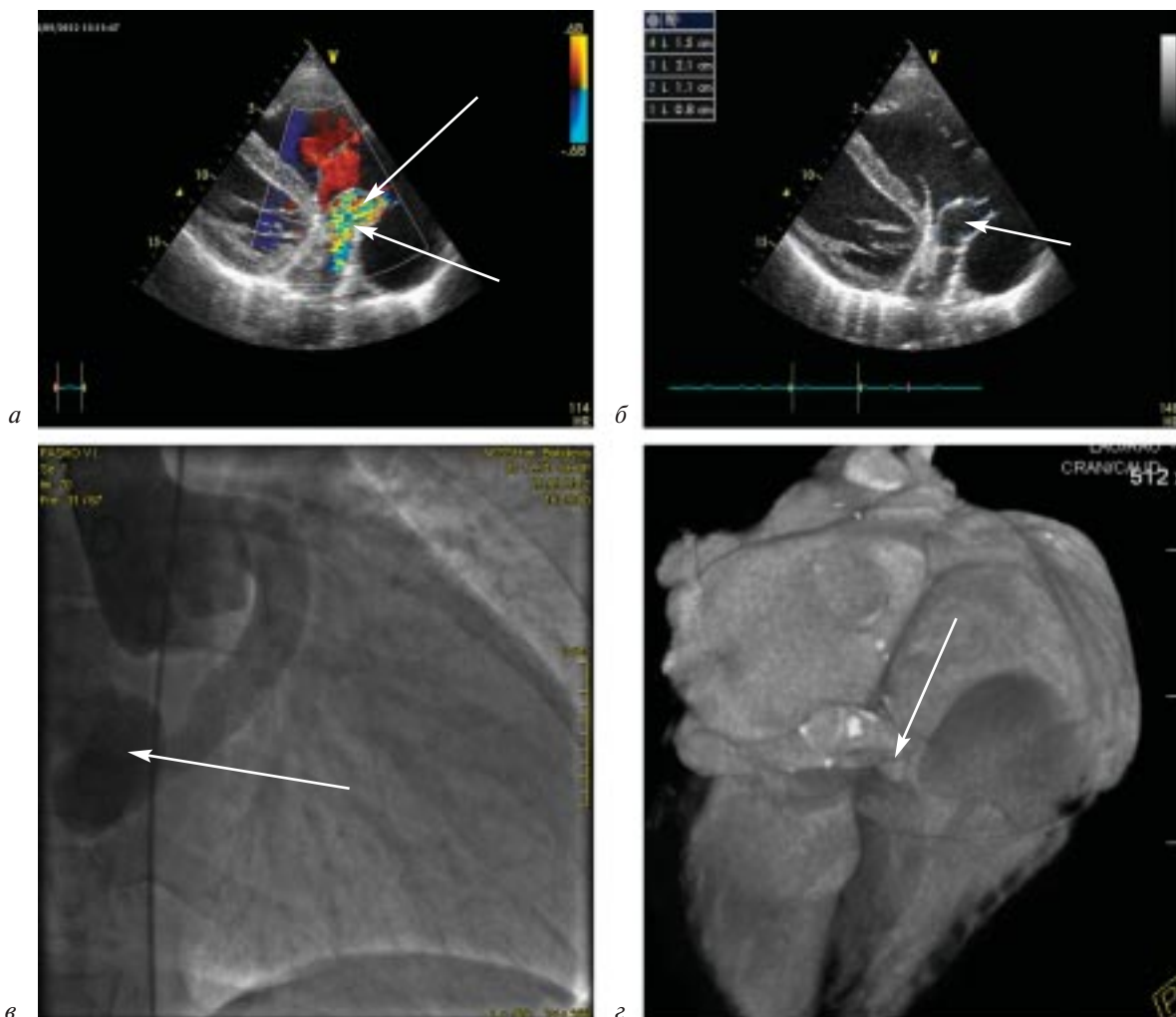


Рис. 1. Дооперационное обследование больного П., 45 лет:

а – цветная доплер-эхокардиограмма. Коронарно-сердечная фистула со сбросом в правое предсердие (показана стрелками); б – эхокардиограмма. Размеры аневризматически расширенной проксимальной части левой коронарной артерии (указана стрелкой) – 21 × 15 мм; в – коронароангиограмма. Аортография в прямой проекции. Контрастирование расширенной огибающей ветви левой коронарной артерии. Место впадения в правое предсердие указано стрелкой; г – компьютерная томограмма. 3D-реконструкция сердца и коронарных артерий. Огибающая ветвь левой коронарной артерии равномерно контрастирована, перед впадением в правое предсердие артерия диаметром до 19 мм (указана стрелкой)

Имеется сброс на уровне предсердий слева направо. Гемодинамика: давление в легочной артерии 55/35 мм рт. ст. (среднее – 45 мм рт. ст.), в правом желудочке – 56/0–14 мм рт. ст., в правом предсердии среднее давление – 14 мм рт. ст., в нижней полой вене – 14 мм рт. ст., системное давление – 124/65 мм рт. ст. (среднее – 85 мм рт. ст.).

Заключение: визуализируется КСФ между системой левой коронарной артерии и правым предсердием. Диаметр на уровне ствола левой коронарной артерии – 19,7 мм, в проксимальной трети огибающая ветвь левой коронарной артерии – 16,5 мм. Умеренная легочная гипертензия.

Мультиспиральная компьютерная томография сердца. Типичное отхождение от левого и правого коронарных синусов аорты левой и правой коронарных артерий соответственно. Правый тип кровоснабжения миокарда. Ствол левой коронарной артерии расширен до 16 мм, без сужений. Огибающая ветвь левой коронарной артерии аневризматически расширена от устья на всем протяжении до 15 мм, в дистальной трети – до 13 мм, далее, перед впадением в правое предсердие, – до 19 мм, на уровне впадения – до 17 мм (рис. 1, з).

Выставлен клинический диагноз: «Врожденный порок сердца. Аномалия коронарных артерий. Аневризматическое расширение устья левой коронарной артерии. Коронарно-правопредсердная фистула (между системой огибающей ветви левой коронарной артерии и правым предсердием). Относительная недостаточность митрального клапана II степени. Недостаточность трикуспидального клапана III степени. Нарушения ритма сердца. Постоянная форма фибрилляции-трепетания предсердий. Легочная гипертензия. ХСН IIВ стадии, III ФК (по NYHA)».

29.09.2012 г. выполнена операция – ушивание коронарно-правопредсердной фистулы. Криомодификация операции «лабиринт», с перевязкой ушка левого предсердия. Шовная пластика митрального и трикуспидального клапана (хирург – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия).

Срединная стернотомия. Широко вскрыт перикард. Отмечается увеличение сердца, в основном за счет правых отделов. Над правым предсердием определяется мощное систолическое дрожание. Канюлирована аорта и полые вены. Начато искусственное кровообращение с гипотермией 19 °С. На фоне ФП выполнено эпикардальное электрофизиологическое картирование предсердий. С помощью электрофизиологической системы «Биоток» проведен

спектральный анализ, который выявил зоны высокочастотной активности в области правых и левых легочных вен, по крыше левого предсердия с переходом на правое предсердие. Пережаты полые вены. Вскрыто правое предсердие: массивный сброс артериальной крови за счет фистулы размером 21 × 15 мм, расположенной между коронарным синусом и фиброзным кольцом трикуспидального клапана. Фистула затянута кисетным швом (рис. 2, а) и ушита (рис. 2, б) непрерывным швом проленовой нитью 4/0.

Пережата аорта и выполнена кардиоплегия раствором Кустодиол (1500 мл): антеградно в корень аорты.

Выполнен расширенный двухпредсердный доступ к митральному клапану через межпредсердную перегородку и купол левого предсердия. С помощью аппарата для криоабляции AtriCure (AtriCure Inc., USA) проведена изоляция основания ушка левого предсердия, левых легочных вен единым блоком (рис. 2, б), правых легочных вен единым блоком, задней стенки левого предсердия, а также правого нижнего перешейка сердца (рис. 2, в). Митральный клапан: створки тонкие, подвижные, фиброзное кольцо расширено до 40 мм. Выполнена шовная аннулопластика митрального клапана нитью пролен 4/0 на трех прокладках из Gore-Tex на буже № 30. Перевязано ушко левого предсердия лавсановой лигатурой. Трикуспидальный клапан: створки тонкие, подвижные, фиброзное кольцо расширено до 60 мм. Выполнена пластика трикуспидального клапана по Де Вега нитью пролен 4/0 на буже № 30. Начато согревание больного. Ушита рана левого и правого предсердия, межпредсердной перегородки. Профилактика воздушной эмболии, отпущена аорта. Восстановлена самостоятельная сердечная деятельность через узловой ритм с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 40 уд/мин. Подшиты электроды для временной кардиостимуляции к миокарду правого желудочка, правого и левого предсердия. Навязана двухкамерная стимуляция в режиме DDD с ЧСС 90 уд/мин. Завершение искусственного кровообращения на минимальных дозах кардиотонической поддержки (допамин 5 мкг/кг/мин, добутамин 5 мкг/кг/мин). Деканюляция. Тщательный гемостаз. Перикард ушит над аортой. Послойное ушивание грудной клетки с оставлением дренажей в полости перикарда и переднем средостении. Асептическая повязка. Время пережатия аорты составило 85 мин, время искусственного кровообращения – 316 мин.



Рис. 2. Интраоперационные фотографии больного П.: *а* – вскрыто правое предсердие. Устье коронарного синуса (КС). Фистула (указана стрелкой) в правом предсердии ушита. Аневризматически измененная огибающая ветвь (ОВ) левой коронарной артерии; *б* – ушита фистула (указана стрелкой). Вскрыто левое предсердие. Криоабляция: изоляция площадки левых легочных вен ЛВ (указаны стрелкой); *в* – криоабляция правого перешейка сердца (указана стрелкой)

ние сократительной способности левого желудочка: ФВ выросла до 55–60 %. Жидкость в полости перикарда отсутствовала. Недостаточность митрального клапана была минимальной, а трикуспидального клапана – I степени. Данных о сбросе в правое предсердие выявлено не было (рис. 3).

Результаты

Наиболее частые анатомические варианты впадения КСФ: легочная артерия – 39 (51 %) случаев, правый желудочек – 22 (29 %) случая, правое предсердие – 10 (13 %) случаев, левое предсердие – 2 (2,6 %) случая, левый желудочек – 2 (2,6 %) случая и 1 случай впадения в коронарный синус. Следует отметить, что у 23 (59 %) пациентов фистула являлась гемодинамически незначимой (диаметр не более 2 мм, без признаков ишемии и сердечной недостаточности).

Коронарно-сердечные фистулы в сочетании с нарушениями ритма сердца отмечались у 12 больных. Госпитальная и отдаленная летальность отсутствовала. Признаков миокардиальной ишемии и тромбоэмболических осложнений также не было. У 2 пациентов после опе-

Рис. 3. Послеоперационная цветная доплер-эхокардиограмма больного П.: нормальный кровоток в полостях сердца, без патологического сброса

На 10-е сутки после операции при проведении холтеровского мониторирования ЭКГ было отмечено следующее: основной ритм – синусовый, средняя ЧСС – 60 уд/мин, паузы более 2,5 с. Пациенту была выполнена имплантация двухкамерного электрокардиостимулятора в связи с синдромом слабости синусового узла, после чего по результатам эхокардиографии отмечалось улучше-

рации выполнена имплантация электрокардиостимулятора в связи с синдромом слабости синусного узла. При наличии гемодинамически незначимых фистул их эмболизация или ушивание не производились.

Обсуждение

Можно сказать, что сердечная недостаточность, возникающая при гемодинамически значимых КСФ, способствует появлению структурных и электрических изменений в миокарде. Данные изменения нередко вызывают нарушения ритма сердца. Желудочковые нарушения ритма являются маркером электрической нестабильности миокарда, возникающей при ишемии миокарда и объемной перегрузке желудочков сердца. При выборе метода лечения необходимо учитывать резистентные к медикаментозной терапии частую желудочковую экстрасистолию и пароксизмы желудочковой тахикардии, осложняющие течение коронарно-сердечной фистулы [15].

Достаточно часто ФП возникает при объемной перегрузке предсердий и их дилатации. В результате образуется замкнутый круг, что приводит к дальнейшему увеличению размеров предсердий, их растяжению и усугубляет течение аритмии. В дальнейшем может развиваться относительная недостаточность атриовентрикулярных клапанов с расширением их фиброзных колец. Прогрессивное увеличение левого и правого предсердий, а также дилатацию фиброзных колец атриовентрикулярных клапанов необходимо расценивать как следствие компенсаторного механизма, направленного на восстановление нормального внутрисердечного давления [16].

Следовательно, при выборе тактики хирургического лечения необходимо оценивать сопутствующую кардиальную патологию, которая часто возникает на фоне врожденных КСФ. При закрытии КСФ и наличии ФП, атриомегалии и относительной недостаточности атриовентрикулярных клапанов целесообразно использовать методы, направленные на коррекцию нарушений ритма сердца (НРС) и клапанной патологии.

Выводы

1. Современные методы диагностики и хирургического лечения позволяют эффективно выявлять и корригировать КСФ в сочетании с НРС с минимальным риском послеоперационных осложнений, улучшая прогноз и качество жизни пациентов в отдаленном периоде. Коронарная ангиография и компьютерная томогра-

фия — главные диагностические методы, которые дают представление о взаимоотношении КСФ и полостей сердца.

2. Гемодинамически незначимые КСФ при наличии НРС требуют динамического наблюдения, а при необходимости хирургического и/или медикаментозного лечения НРС.

3. Основными показаниями для эмболизации КСФ являются проксимальное расположение свищевого хода и единичная КСФ.

4. Наличие сопутствующей кардиальной патологии и относительно большие и широкие КСФ — показания для хирургической коррекции в условиях ИК.

Конфликт интересов

Конфликт интересов не заявляется.

Библиографический список

1. Бокерия Л.А., Бершвили И.И. Хирургическая анатомия венечных артерий. М.: НЦССХ им А.Н. Бакулева РАМН; 2003. 17–52.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. М.: Медицина; 1996. 340–348, 359–362.
3. Dodge-Khatami A., Mavroudis C., Backer C.L. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: anomalies of coronary arteries. *Ann. Thorac. Surg.* 2000; 69: 270–297.
4. Wanes C.A., Williams R.G., Bashore T.M. et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of adult with Congenital Heart Disease: report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adult with congenital heart disease). *Circulation.* 2008; 118 (23): 714–833.
5. Valente A.M., Lock J.E., Gauvreau K. Predictors of long-term adverse outcomes in patient with congenital coronary artery fistulae. *Circulation: cardiovascular interventions.* 2010. Doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.109.883884
6. Багманова З.А. Аномалии коронарных артерий. *Кардиология.* 2010; 8: 48–55.
7. Chirantan V. Mangukia. Coronary artery fistula. *Ann. Thorac. Surg.* 2012; 93: 2084–92.
8. Said S.M., Burkhart H.M., Schaff H.V. Late — outcome of repair of congenital coronary artery fistulas — a word of caution. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2013; 145: 455–60.
9. Bauer H.H., Allmendinger P.D., Flaherty J., Owlia D et al. Congenital coronary arteriovenous fistula: spontaneous rupture and cardiac tamponade. *Ann. Thorac. Surg.* 1996; 62: 1521–3.
10. Багманова З.А. Коронарорезежелудочковая фистула. *Ультразвуковая и функциональная диагностика.* 2010; 2: 88–93.
11. Zenooz N.A., Habibi R., Mammen L. et al. Coronary Artery Fistulas: CT Findings. *RadioGraphics.* 2009; 29: 781–9.
12. Ciolina F., Carbone I., Lupi B. et al. Circumflex coronary artery-coronary sinus fistula: computed tomography angiography imaging. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2010; 38: 807–8.
13. Dimitrakakis G., Wheeler R., Von Oppell U. et al. Surgical management of a double coronary cameral fistula associated with mitral and tricuspid regurgitation, patent foramen ovale, and chronic atrial fibrillation. *Heart Surg. Forum.* 2008; 11: 209–12.
14. Bockeria L.A., Podzolkov V.P., Alekyan B.G., Makhachev O.A. ICVT on-line discussion. A coronary artery fistulae: history and surgical experience. *Interact. CardioVasc. Thorac. Surg.* 2007; 6: 414–5.
15. Бокерия Л.А., Мироненко В.А., Бокерия О.Л. и др. Сочетание устранения множественных артериовенозных мальформаций и коронарно-правожелудочковых фистул с криодеструкцией аритмогенных зон выводного отдела правого желудочка. *Грудная и серд.-сосуд. хир.* 2009; 1: 61–6.
16. Sibbiger J.J. Anatomy, mechanics, and pathophysiology of the mitral annulus. *Am. Heart J.* 2012; 164: 163–76.

Поступила 10.01. 2013 г.
Подписана в печать 02.04.2013 г.