



УДК 616.132-007.64

DOI 10.17802/2306-1278-2024-13-2-128-134

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ УСПЕШНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТА С АНЕВРИЗМОЙ КОРНЯ АОРТЫ И СТЕНОЗОМ КОНДУИТА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Э.Р. Чарчян¹, Д.Г. Брешенков¹, А.А. Лежнев¹, С.П. Байдин², Ю.В. Белов¹

¹ Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Абрикосовский переулок, 2, Москва, Российская Федерация, 119435; ² Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), ул. Трубецкая, 8, стр. 2, Москва, Российская Федерация, 119991

Основные положения

• В статье представлен клинический случай успешного лечения пациента с аневризмой корня аорты и стенозом кондуита легочной артерии после радикальной трехэтапной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

Резюме

Аневризма корня аорты с аортальной недостаточностью – редко встречаемая причина реопераций у пациентов, перенесших радикальную коррекцию атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки или тетрады Фалло. Однако в настоящее время с ростом количества радикальных хирургических операций при врожденных пороках сердца и продолжительности жизни данных больных увеличивается и число случаев появления сочетанных приобретенных заболеваний сердца и аорты. Одной из основных причин развития аортальной недостаточности и расширения синусов Вальсальвы в отдаленном периоде является наличие субаортального дефекта межжелудочковой перегородки, который вовлекает створки аортального клапана, а также меняет геометрию фиброзного кольца клапана и внутри-аортальную гемодинамику, что в свою очередь указывает на неизбежность реконструкции корня аорты. Данное состояние является вызовом как для взрослых, так и детских кардиохирургов и требует командного подхода. В статье представлен случай успешного лечения пациента с аневризмой корня и восходящего отдела аорты, аортальной недостаточностью и сочетанными рестенозом кондуита легочной артерии и резидуальным дефектом межжелудочковой перегородки, перенесшего трехэтапную радикальную коррекцию атрезии легочной артерии и дефекта межжелудочковой перегородки.

Ключевые слова Атрезия легочной артерии • Аневризма аорты • Операция Бенталла – Де Боно

Поступила в редакцию: 28.12.2023; поступила после доработки: 02.02.2024; принята к печати: 28.02.2024

CLINICAL CASE OF SUCCESSFUL TREATMENT OF A PATIENT WITH AORTIC ROOT ANEURYSM AND PULMONARY ARTERY STENOSIS AFTER RADICAL CORRECTION OF PULMONARY ARTERY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT

E.R. Charchyan¹, D.G. Breshenkov¹, A.A. Lezhnev¹, S.P. Baidin², Yu.V. Belov¹

¹ Federal State Budgetary Research Institution “Russian research center of surgery named after academician B.V. Petrovsky”, 2, Abrikosovsky Lane, Moscow, Russian Federation, 119435; ² Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, 8-2, Trubetskaya St., Moscow, Russian Federation, 119991

Highlights

• The article presents a clinical case of successful treatment of a patient with aortic root aneurysm and pulmonary artery stenosis after radical three-stage repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect.

Для корреспонденции: Сергей Петрович Байдин, baydinsp@mail.ru; адрес: Абрикосовский переулок, 2, Москва, Российская Федерация, 119435

Corresponding author: Sergey P. Baidin, baydinsp@mail.ru; address: 2, Abrikosovsky Lane, Moscow, Russian Federation, 119435

Abstract

Aortic root aneurysm with aortic regurgitation is a rare cause of re-operation in patients who have had primary repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. Recently, due to an increase in cases of primary radical treatment of congenital cardiac surgery and life expectancy of these patients, the number of cases of re-operation due to aortic root dilatation has also increased. One of the main reasons for long-term aortic regurgitation and of aortic root enlargement is the presence of a subaortic ventricular septal defect below the aortic valve, which deforms the aortic annulus geometry and changes intra-aortic hemodynamics. All of these factors make the aortic root surgical reconstruction just a question of time. This is a real challenge for both adult and pediatric heart surgeons, requiring a team approach. This article presents a clinical case of successful treatment of a patient with aortic root aneurysm, aortic regurgitation with concomitant pulmonary conduit restenosis and residual ventricular septal defect who underwent a three-stage repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect.

Keywords

Pulmonary artery atresia • Aortic aneurysm • Bentall-DeBono operation

Received: 28.12.2023; received in revised form: 02.02.2024; accepted: 28.02.2024

Список сокращений

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки ИК – искусственное кровообращение

Введение

Аневризма корня аорты с аортальной недостаточностью – редко встречаемая причина реопераций у пациентов, перенесших радикальную коррекцию атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки или тетрады Фалло [1–3]. Однако в настоящее время с ростом количества радикальных хирургических операций при врожденных пороках сердца и продолжительности жизни данных больных увеличивается и число случаев сочетанных приобретенных заболеваний сердца и аорты [4–6]. Одной из основных причин развития аортальной недостаточности и расширения синусов Вальсальвы в отдаленном периоде служит наличие субаортального дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП), который вовлекает створки аортального клапана, а также меняет геометрию фиброзного кольца аортального клапана и внутриаортальную гемодинамику, что в свою очередь свидетельствует о необходимости реконструкции корня аорты [7–10]. Данное состояние является вызовом как для взрослых, так и для детских кардиохирургов и требует командного подхода.

Клинический случай

Пациент, 30 лет, поступил в ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского» в отделение хирургии аорты и ее ветвей (кардиохирургии 1) с диагнозом «корригированный врожденный порок сердца – атрезия легочной артерии, большие аортолегочные коллатерали». Жалобы на момент осмотра на периодическое ощущение неритмичного сердцебиения, эпизоды кашля со сгустками крови, одышку.

Анамнез: с детства наблюдался по поводу врожденного порока сердца – атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки с большими аортолегочными коллатеральными артериями. По поводу чего в возрасте 3 лет выполнена операция – анастомоз по Блелоку справа с удлинением подключичной артерии протезом Vascutek диаметром 6 мм из правосторонней торакотомии. Во время интраоперационной ревизии отмечено расширение восходящей аорты до 3 см. Был выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства. В возрасте 6 лет больному выполнена плановая двухэтапная радикальная коррекция порока. Первый этап включал перевязку открытого артериального протока и двух больших аортолегочных коллатералей из левосторонней торакотомии (рис. 1, А), второй – радикальную коррекцию порока в условиях искусственного кровообращения (ИК) и гипотермии из стернотомии (перевязан функционирующий анастомоз по Блелоку, иссечены мышцы в выходном отделе правого желудочка, ДМЖП закрыт заплатой из ксеноперикарда, в правый желудочек и бифуркацию легочного ствола вшит композитный кондуит, изготовленный вручную интраоперационно из дакронового протеза и биопротеза аортального клапана Medtronic Hancock диаметром 16 мм) (рис. 1, В). Послеоперационный период протекал без осложнений. В возрасте 15 лет (2009 г.) по причине нарастания градиента давления на кондуите до 136 мм рт. ст. и регургитации 3-й степени выполнена повторная операция: рестернотомия, замена кондуита (изготовлен интраоперационно) правый желу-

дочек – легочная артерия в условиях ИК (дакронов-ый графт 24 мм, биологический протез Medtronic Hancock диаметром 25 мм).

При поступлении пациента по данным мульти-спиральной компьютерной томографии аорты выявлены аневризма корня и восходящего отдела аорты до 56 мм с расширением проксимальной части дуги аорты до 47 мм, большие аортолегочные коллатерали, а также рестеноз кондуита легочной артерии, вызванный перегибом протеза ввиду выраженного спаечного процесса после ряда хирургических вмешательств и увеличением размеров сердца пациента (рис. 2).

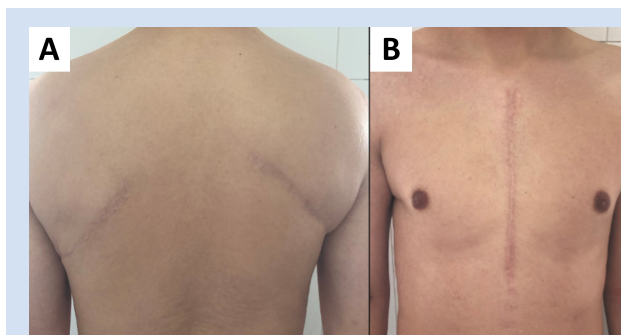


Рисунок 1. Рубцы: *A* – после стернотомии при радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки; *B* – после двух торакотомий (правосторонняя для наложения анастомоза по Блелоку, левосторонняя для лигирования больших аортолегочных коллатералей)

Figure 1. *A* – postoperative scar after sternotomy performed in primary repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect; *B* – postoperative scars after two thoracotomies (right-sided for Blalock anastomosis, left-sided for large aortopulmonary collaterals ligation)

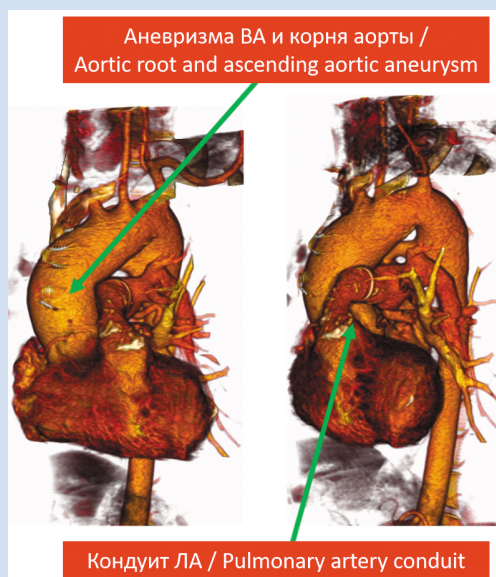


Рисунок 2. 3D-реконструкция данных мультиспиральной компьютерной томографии грудной аорты: аневризма корня и восходящего отдела аорты (ВА), расширение проксимальной части дуги аорты и рестеноз кондуита легочной артерии (ЛА)

Figure 2. 3D multispiral computed tomography of the thoracic aorta: aortic root and ascending aortic aneurysm, proximal part of the aortic arch dilatation and pulmonary artery conduit restenosis

По данным трансторакальной эхокардиографии диагностировано увеличение конечного диастолического размера левого желудочка до 67 мм. Мембранозная часть межжелудочковой перегородки представлена плотным неподвижным участком ткани (кальцинированная ксеноперикардальная заплата). В проекции дефекта заплаты определен высокоскоростной двунаправленный поток шириной до 14 мм (резидуальный ДМЖП). Диаметр аорты на уровне синусов Вальсальвы 54 мм, аортальная недостаточность 3-й степени. В ствол легочной артерии впадал сосудистый графт от правого желудочка с высокоскоростным турбулентным, стенотическим кровотоком: V_{max} 2,8 м/с, PGt 64,0/38,0 мм рт. ст. Результаты зондирования полостей сердца представлены в *таблице*.

В связи с вышеизложенным принято решение об «открытом» вмешательстве: реконструкции корня, восходящего отдела и дуги аорты, пластики ДМЖП и кондуита легочной артерии.

Интраоперационно пациенту выполнена чреспищеводная эхокардиография (рис. 3).

Вмешательство проведено стандартно из полной срединной рестернотомии в условиях искусственного кровообращения и умеренной гипотермии (30 °C). Выполнены канюляция общей бедренной вены по Сельдингеру двухуровневой канюлей

Результаты зондирования полостей сердца
The results of probing the cavities of the heart

Уровень измерения / Measurement level	Давление, мм рт. ст. / Pressure, mmHg
Системное давление / System pressure	142/66
Левая ветвь ЛА / Left branch of the PA	47/10
Правая ветвь ЛА / Right branch of the PA	39/11
Давление заклинивания (левая ЛА) / Jamming pressure (left PA)	19/11
Ствол ЛА / Trunk of the PA	38/10
ПЖ / RV	98/0
ПП / RA	9/0

Примечание: ЛА – легочная артерия; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие.

Note: PA – pulmonary artery; RA – right atrium; RV – right ventricle.

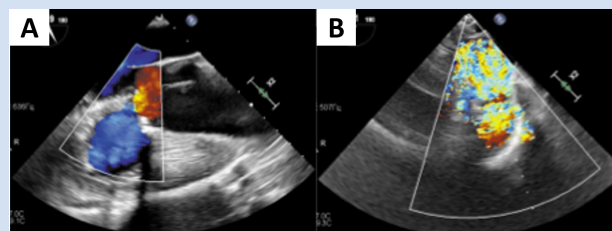


Рисунок 3. Чреспищеводная эхокардиография: *A* – резидуальный дефект межжелудочковой перегородки; *B* – рестеноз кондуита легочной артерии

Figure 3. Transesophageal echocardiography: *A* – residual ventricular septal defect; *B* – pulmonary artery conduit restenosis

Карпантье диаметром 25 мм, дистальный конец которой был позиционирован в верхней полой вене под контролем чреспищеводной эхокардиографии, а также канюляция общей бедренной артерии по Сельдингеру канюлей диаметром 20 мм. Проведен полный кардиоллиз с мобилизацией полых вен, восходящей аорты и легочного кондуита, также частично мобилизована дуга аорты. После начала ИК и пережатия аорты проведены аортотомия и селективная антеградная холодовая кровяная кардиоплегия по методике del Nido. В данном случае выполнить клапаносохраняющее вмешательство не представлялось возможным ввиду наличия кальцинированной ксеноперикардальной заплаты в области межжелудочковой перегородки, выраженной аннулоэктазии, фиброзных изменений ассиметричных створок с сопутствующим пролапсом последних и спаечным процессом в корне аорты. В связи с этим проведена ревизия корня аорты, удалены створки аортального клапана. При ревизии межжелудочковой перегородки на границе ксеноперикардальной заплаты и межжелудочковой перегородки визуализирован дефект размером до 14 мм (рис. 4, А). Далее вскрыт конduit легочной артерии на 3 см выше выходного отдела правого желудочка в месте локализации наибольшего градиента. Ревизия клапана кондуита легочной артерии показала отсутствие необходимости его замены (рис. 4, В), в связи с чем проведена пластика передней стенки кондуита дакроновой заплатой в области рестеноза (рис. 4, С).

Вторым этапом выполнены пластика ДМЖП дакроновой заплатой (рис. 5, А) и протезирование корня аорты по методике Бенталла – Де Боно кла-

паносодержащим кондуитом St. Jude диаметром 27 мм (рис. 5, В).

Для протезирования проксимальной части дуги аорта пережата между брахицефальным стволом и левой общей сонной артерией, брахицефальный ствол пережат отдельно, что позволило выполнить протезирование проксимальной части дуги аорты по методике открытого дистального анастомоза с сохранением дистальной перфузии через общую бедренную артерию и унилатеральной перфузии головного мозга через левую общую сонную и подключичную артерии. После снятия зажима с аорты и прекращения ИК самостоятельное восстановление сердечной деятельности с синусовым ритмом. Длительность ИК составила 156 мин, время пережатия аорты – 93 мин, кровопотеря – 600 мин. После операции пациенту выполнена чреспищеводная эхокардиография. Показатели гемодинамики на протезе аортального клапана в пределах нормы: $V_{\max}$ 1,8 м/с, PGr 13,0/8,0 мм рт. ст. (рис. 6, А). Поток в кондуите легочной артерии проксимальнее клапана – $V_{\max}$ 1,5 м/с, PGr 9,0/4,0 мм рт. ст., поток в кондуите легочной артерии дистальнее клапана – $V_{\max}$ 2,15 м/с, PGr 18,0/8,0 мм рт. ст. (рис. 6, В).

Пациент экстубирован через 3 ч после операции и на первые сутки переведен в профильное отделение. Послеоперационный период протекал без особенностей, по данным контрольных методов исследования состояние реконструкции в пределах нормы (рис. 7). Больной выписан на 11-е сут.

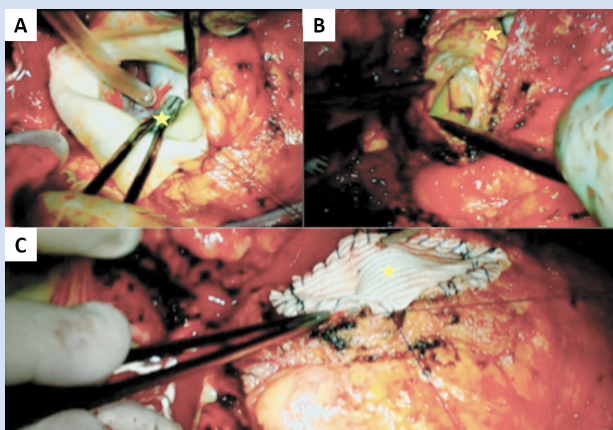


Рисунок 4. Интраоперационные фотографии (вид с налобной камеры хирурга): А – дефект межжелудочковой перегородки (звездочкой указан диссектор проходящий в дефект); В – клапан кондуита ЛА (звездочкой указано место рестеноза кондуита ЛА); С – пластика кондуита ЛА дакроновой заплатой (звездочкой указана заплатка)

Figure 4. Intraoperative view (view from the surgeon's frontal camera). А – ventricular septal defect (an asterisk indicates the dissector passing into the defect), В – the bioprosthesis in the PA conduit (an asterisk indicates the place of PA conduit restenosis), С – repair of PA conduit with dacron patch (an asterisk indicates the patch)

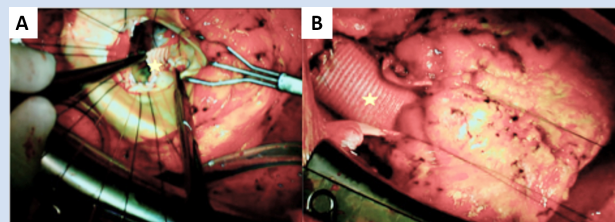


Рисунок 5. Интраоперационные фотографии (вид с налобной камеры хирурга): А – пластика дефекта межжелудочковой перегородки дакроновой заплатой (звездочкой указана заплатка); В – конечный вид операции (звездочкой указан конduit корня и восходящего отдела аорты)

Figure 5. Intraoperative view (view from the surgeon's frontal camera). А – ventricular septal defect repair with a dacron patch (the asterisk indicates the patch), В – the final view (the asterisk indicates the ascending aorta and aortic root conduit)

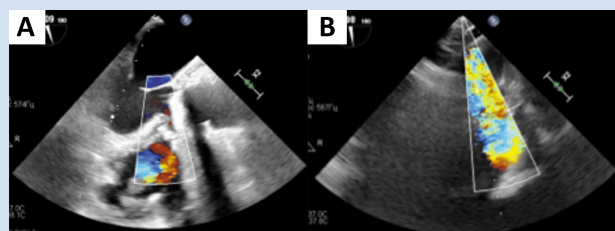


Рисунок 6. Послеоперационная чреспищеводная эхокардиография: А – выходной отдел левого желудочка; В – конduit легочной артерии

Picture 6. Postoperative transesophageal echocardiography. А – the left ventricle outlet, В – pulmonary artery conduit

Обсуждение

Атрезия легочной артерии с ДМЖП – один из цианотических врожденных пороков сердца, который формируется из-за недоразвития выводного тракта правого желудочка наряду с атрезией легочного клапана и легочного ствола [2]. Прогноз лиц с данным заболеванием особенно неблагоприятен при отсутствии лечения. Около 50% больных умирают в течение первых двух лет жизни, тогда как при надлежащем лечении и последующем наблюдении до 65% пациентов могут дожить до 10 лет и более [3]. Несмотря на радикальное лечение порока, отмечена высокая частота реопераций в отдаленном периоде. Так, в крупном исследовании J. Shuhaiber и коллег, в которое вошли пациенты с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии, 20-летняя частота от реопераций составила 40% и была статистически значимо выше среди лиц с атрезией легочной артерии, которым был имплантирован конduit ЛА ($p = 0,01$), а большинство вмешательств было выполнено по причине дисфункции кондуита.

Первые единичные случаи развития прогрессирующей аортальной недостаточности с расширением корня аорты у пациентов после полной коррекции порока описаны еще в 1983 г. Н. Capelli и соавт. [11]. Основными причинами данной закономерности тогда назывались хирургическая травма створок клапана при первичной коррекции, инфекционный эндокардит и рецидив ДМЖП [12, 13].

Первая же когорта пациентов с данной патологией описана G.A. Dodds и соавт., которые представили 30-летний опыт Клиники Майо. 16 пациентам с атрезией легочной артерии и ДМЖП после успешной радикальной коррекции порока в отдаленном периоде потребовалась реконструкция корня аорты и аортального клапана. Средний возраст больных на момент реоперации составил 13,5 года (только

два пациента на момент операции были моложе 10 лет), частота встречаемости аортальной недостаточности с расширением корня аорты – 20% от общей когорты пациентов [4]. У всех 16 пациентов на момент операции на аортальном клапане диаметр синусов Вальсальвы был более 40 мм, у 5 больных зарегистрирована умеренная аортальная недостаточность, тогда как у остальных – выраженная. Во всех случаях выполнена замена аортального клапана и расширенной аорты. 11 пациентам потребовалась повторная реконструкция кондуита ЛА, 8 – перевязка аортолегочных коллатералей, 2 – реконструкция трикуспидального клапана. Госпитальная летальность зарегистрирована в одном случае, составив 6,25%.

Предполагаемым механизмом развития данного осложнения является перестройка внутриаортальной гемодинамики корня аорты, который напрямую связан с расширением кольца аортального клапана (происходит на фоне исходного порока и корригированного ДМЖП), с появлением резидуального ДМЖП, а также прогрессированием аортальной недостаточности. Данное сочетание приводит к увеличению гемодинамического стресса стенки корня аорты, который при возможном наличии у пациента синдромов дисплазии соединительной ткани, включая генетические заболевания соединительной ткани, приводит к расширению корня аорты и восходящей аорты [6, 8–10, 14, 15]. Так, J.L. Тап и коллеги показали, что выраженные гистологические аномалии в стенке корня и восходящей аорты пациенты с тетрадой Фалло имели с младенческого возраста, что указывает на причину последующего расширения корня аорты [7].

Описанный нами клинический случай отражает успешный исход хирургической коррекции аневризмы корня, восходящего отдела и дуги аорты спустя 24 года после радикальной коррекции атрезии легочной артерии и ДМЖП. Выбор клапанноносущей тактики по методике Бенталла – Де Боно обусловлен неудовлетворительным состоянием нативного клапана аорты в сочетании с повторным характером вмешательства и наличием измененной подклапанной анатомии в проекции кальцинированной ксеноперикардальной заплаты в МЖП. В связи с отсутствием изменений клапана легочной артерии было принято решение о пластике кондуита дакроновой заплатой для минимизации хирургической травмы.

Заключение

Персонализированный подход к лечению пациентов с аневризмой корня аорты и стенозом кондуита легочной артерии, перенесших радикальную трехэтапную коррекцию атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, позволяет выбрать оптимальную тактику хирургической

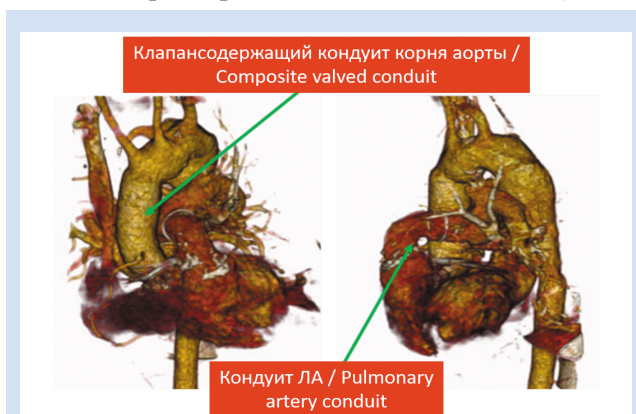


Рисунок 7. 3D-реконструкция данных мультиспиральной компьютерной томографии грудной аорты после операции: клапаносодержащий конduit корня и восходящего отдела аорты и конduit легочной артерии (ЛА) после пластики заплатой

Picture 7. 3D multispiral computed tomography of the thoracic aorta after surgery: a mechanical conduit and pulmonary artery (PA) conduit after repair with dacron patch

коррекции и избежать осложнений в послеоперационном периоде. В представленном клиническом случае врачами – сердечно-сосудистыми хирургами совместно с детским кардиохирургом была выбрана тактика, позволившая радикально корригировать сложный сочетанный порок.

Конфликт интересов

Э.Р. Чарчян заявляет об отсутствии конфликта

интересов. Д.Г. Бреженков заявляет об отсутствии конфликта интересов. А.А. Лежнев заявляет об отсутствии конфликта интересов. С.П. Байдин заявляет об отсутствии конфликта интересов. Ю.В. Белов заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование

Авторы заявляют об отсутствии финансирования исследования.

Информация об авторах

Чарчян Эдуард Рафаэлович, член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук, профессор заведующий отделением реконструктивно-восстановительной сердечно-сосудистой хирургии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-3164-2877

Бреженков Денис Геннадьевич, кандидат медицинских наук врач – сердечно-сосудистый хирург отделения реконструктивно-восстановительной сердечно-сосудистой хирургии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-9459-9282

Лежнев Александр Александрович, врач – детский сердечно-сосудистый хирург заведующий операционным блоком федерального государственного бюджетного научного учреждения «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-1551-4357

Байдин Сергей Петрович, студент 6-го курса федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), Москва, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-5171-6450

Белов Юрий Владимирович, академик РАН, доктор медицинских наук, профессор директор института кардио-аортальной хирургии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-9280-8845

Вклад авторов в статью

ЧЭР – вклад в концепцию и дизайн исследования, корректура статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

БДГ – вклад в концепцию и дизайн исследования, получение данных исследования, написание и корректура статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

ЛАА – вклад в концепцию и дизайн исследования, корректура статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

БСП – получение данных исследования, написание статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

БЮВ – вклад в концепцию и дизайн исследования, корректура статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

Author Information Form

Charchyan Eduard R., PhD, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Head of the Department of Reconstructive Cardiovascular Surgery, Federal State Budgetary Institution “Russian Scientific Center of Surgery named after Academician B.V. Petrovsky”, Moscow, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-3164-2877

Breshenkov Denis G., PhD, Cardiovascular Surgeon at the Department of Reconstructive Cardiovascular Surgery, Federal State Budgetary Institution “Russian Scientific Center of Surgery named after Academician B.V. Petrovsky”, Moscow, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-9459-9282

Lezhnev Alexander A., Pediatric Cardiovascular Surgeon, Head of Operating Room Blocks, Federal State Budgetary Institution “Russian Scientific Center of Surgery named after Academician B.V. Petrovsky”, Moscow, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-1551-4357

Baidin Sergey P., 6th year student, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education “I.M. Sechenov First Moscow State Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-5171-6450

Belov Yuri V., PhD, Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, Director of the Institute of Cardio-Aortic Surgery, Federal State Budgetary Institution “Russian Scientific Center of Surgery named after Academician B.V. Petrovsky”, Moscow, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-9280-8845

Author Contribution Statement

ChER – contribution to the concept and design of the study, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

BDG – contribution to the concept and design of the study, data collection, manuscript writing, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

LAA – contribution to the concept and design of the study, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

BSP – data collection, manuscript writing, approval of the final version, fully responsible for the content

BYuV – contribution to the concept and design of the study, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Hofferberth S.C., Esch J.J., Zurakowski D., Baird C.W., Mayer J.E., Emani S.M. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: Collateral vessel disease burden and unifocalisation strategies. *Cardiology in the Young* 2018;28:1091–1098. doi: 10.1017/S104795111800080X
2. Prabhu S., Keshav M., Ramachandra P., Raj V., John C., Karl T.R. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and aortopulmonary window may mimic common arterial trunk. *Cardiology in the Young* 2022;32:410–414. doi: 10.1017/S1047951121002298
3. Hanley F.L., Reddy V.M., Rodefeld M.D. Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect. In *Operative Cardiac Surgery*. London: Taylor & Francis, 2012. 705–719p. doi:10.1201/b13552
4. Dodds G.A., Warnes C.A., Danielson G.K. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of fallot. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1997;113:736–741. doi: 10.1016/S0022-5223(97)70232-0
5. Hock J., Schwall L., Pujol C., Hager A., Oberhoffer R., Ewert P., Tutarel O. Tetralogy of Fallot or Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect after the Age of 40 Years: A Single Center Study. *J Clin Med* 2020;9:. doi: 10.3390 / jcm9051533
6. Maurer S.J., Moosholzer L., Pujol C., Nagdyman N., Ewert P., Tutarel O. Complete Atrioventricular Septal Defects after the Age of 40 Years. *J Clin Med* 2021;10:. doi: 10.3390/jcm10163665
7. Chowdhury U.K., Mishra A.K., Ray R., Kalaivani M., Reddy S.M., Venugopal P. Histopathologic changes in ascending aorta and risk factors related to histopathologic conditions and aortic dilatation in patients with tetralogy of Fallot. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2008;135:. doi: 10.1016 / j.jtcvs.2007.06.011
8. Tan J.L., Davlouros P.A., McCarthy K.P., Gatzoulis M.A., Ho S.Y. Intrinsic histological abnormalities of aortic root and ascending aorta in tetralogy of fallot: Evidence of causative mechanism for aortic dilatation and aortopathy. *Circulation* 2005;112:961–968. doi: 10.1161 / CIRCULATIONAHA.105.537928
9. Tan J.L., Gatzoulis M.A., Ho S.Y. Aortic root disease in tetralogy of Fallot. *Current Opinion in Cardiology* 2006;21:569–572. doi: 10.1097 /01.hco.0000245732.09594.2f
10. Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair—histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol* 2005;103:117–119. doi: 10.1016/j.ijcard.2004.07.002
11. Capelli H., Ross D., Somerville J. Aortic regurgitation in tetrad of Fallot and pulmonary atresia. *Am J Cardiol* 1982;49:1979–1983. doi: 10.1016/0002-9149(82)90218-1
12. Shuhaiber J.H., Robinson B., Gauvreau K., Breitbart R., Mayer J.E., Del Nido P.J., Pigula F. Outcome after repair of atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2012;143:338–343. doi: 10.1016/j.jtcvs.2011.05.031
13. Rieker R.P., Berman M.A., Stansel H.C. Postoperative studies in patients with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1975;19:17–26. doi: 10.1016/s0003-4975(10)65727-x
14. Подзолков В.П. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2013; 55 (3): 48–54.
15. Аلكян Б.Г., Пурсанов М.Г., Верин В.В. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. Тихоокеанский Медицинский Журнал 2003; (1):26–29.

REFERENCES

1. Hofferberth S.C., Esch J.J., Zurakowski D., Baird C.W., Mayer J.E., Emani S.M. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: Collateral vessel disease burden and unifocalisation strategies. *Cardiology in the Young* 2018;28:1091–1098. doi: 10.1017/S104795111800080X
2. Prabhu S., Keshav M., Ramachandra P., Raj V., John C., Karl T.R. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and aortopulmonary window may mimic common arterial trunk. *Cardiology in the Young* 2022;32:410–414. doi: 10.1017/S1047951121002298
3. Hanley F.L., Reddy V.M., Rodefeld M.D. Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect. In *Operative Cardiac Surgery*. London: Taylor & Francis, 2012. 705–719p. doi:10.1201/b13552
4. Dodds G.A., Warnes C.A., Danielson G.K. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of fallot. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1997;113:736–741. doi: 10.1016/S0022-5223(97)70232-0
5. Hock J., Schwall L., Pujol C., Hager A., Oberhoffer R., Ewert P., Tutarel O. Tetralogy of Fallot or Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect after the Age of 40 Years: A Single Center Study. *J Clin Med* 2020;9:. doi: 10.3390 / jcm9051533
6. Maurer S.J., Moosholzer L., Pujol C., Nagdyman N., Ewert P., Tutarel O. Complete Atrioventricular Septal Defects after the Age of 40 Years. *J Clin Med* 2021;10:. doi: 10.3390/jcm10163665
7. Chowdhury U.K., Mishra A.K., Ray R., Kalaivani M., Reddy S.M., Venugopal P. Histopathologic changes in ascending aorta and risk factors related to histopathologic conditions and aortic dilatation in patients with tetralogy of Fallot. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2008;135:. doi: 10.1016 / j.jtcvs.2007.06.011
8. Tan J.L., Davlouros P.A., McCarthy K.P., Gatzoulis M.A., Ho S.Y. Intrinsic histological abnormalities of aortic root and ascending aorta in tetralogy of fallot: Evidence of causative mechanism for aortic dilatation and aortopathy. *Circulation* 2005;112:961–968. doi: 10.1161 / CIRCULATIONAHA.105.537928
9. Tan J.L., Gatzoulis M.A., Ho S.Y. Aortic root disease in tetralogy of Fallot. *Current Opinion in Cardiology* 2006;21:569–572. doi: 10.1097 /01.hco.0000245732.09594.2f
10. Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair—histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol* 2005;103:117–119. doi: 10.1016/j.ijcard.2004.07.002
11. Capelli H., Ross D., Somerville J. Aortic regurgitation in tetrad of Fallot and pulmonary atresia. *Am J Cardiol* 1982;49:1979–1983. doi: 10.1016/0002-9149(82)90218-1
12. Shuhaiber J.H., Robinson B., Gauvreau K., Breitbart R., Mayer J.E., Del Nido P.J., Pigula F. Outcome after repair of atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2012;143:338–343. doi: 10.1016/j.jtcvs.2011.05.031
13. Rieker R.P., Berman M.A., Stansel H.C. Postoperative studies in patients with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 1975;19:17–26. doi: 10.1016/s0003-4975(10)65727-x
14. Подзолков В.П. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2013; 55 (3): 48–54. (In Russian)
15. Alekian B.G., Pursanov M.G., Verin V.V. Atrezia legochnoj arterii s defektom mezhzheludochkovoj peregorodki. *Tihookeanskij Medicinskij Zhurnal* 2003; (1):26–29. (In Russian)

Для цитирования: Чарчян Э.Р., Брешенков Д.Г., Лежнев А.А., Байдин С.П., Белов Ю.В. Клинический случай успешного лечения пациента с аневризмой корня аорты и стенозом кондуита легочной артерии после радикальной коррекции атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2024;13(2): 128–134. DOI: 10.17802/2306-1278-2024-13-2-128-134

To cite: Charchyan E.R., Breshenkov D.G., Lezhnev A.A., Baidin S.P., Belov Yu.V. Clinical case of successful treatment of a patient with aortic root aneurysm and pulmonary artery stenosis after radical correction of pulmonary artery atresia with ventricular septal defect. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2024;13(2): 128–134. DOI: 10.17802/2306-1278-2024-13-2-128-134