



# Аномална лява коронарна артерия изхождаща от белодробната артерия – резултати след радикално оперативно лечение

Печилков Д.<sup>1</sup>, Георгиев С.<sup>2</sup>, Лачева А.<sup>1</sup>, Велковски И.<sup>1</sup>,  
Лазаров С.<sup>3</sup>, Митев П.<sup>3</sup>

1. Клиника по педиатрия и детска кардиология – НКБ , София
2. Deutsches Herzzentrum , München , Germany
3. Отделение по хирургия на вродените сърдечни малформации – НКБ , София

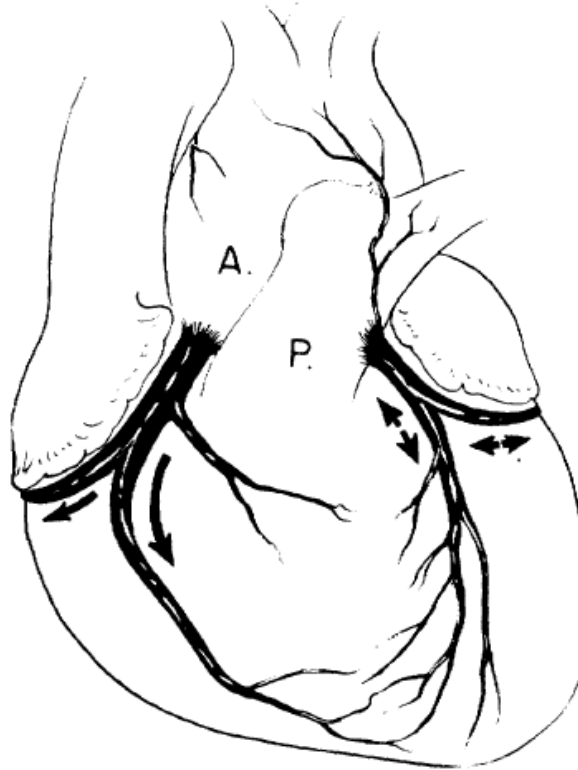
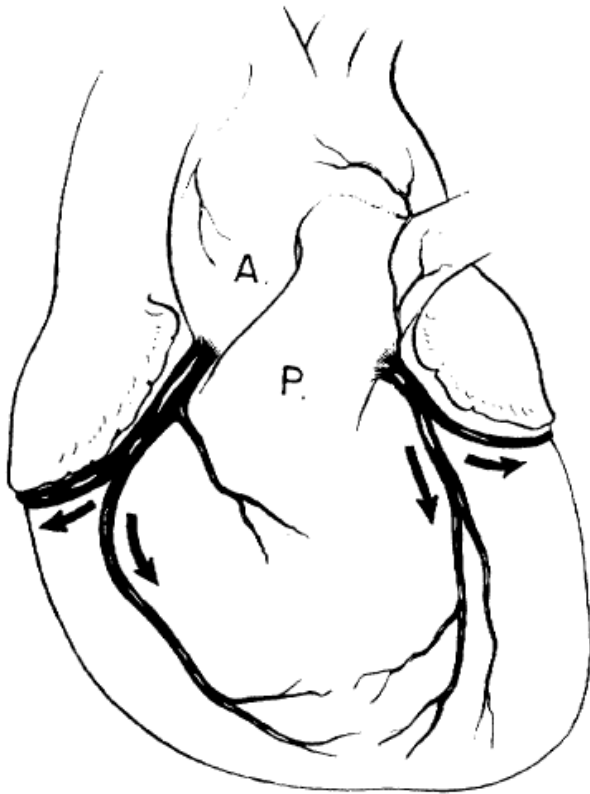
XIV Национален конгрес по кардиология

# ΑΛΚΑΠΑ

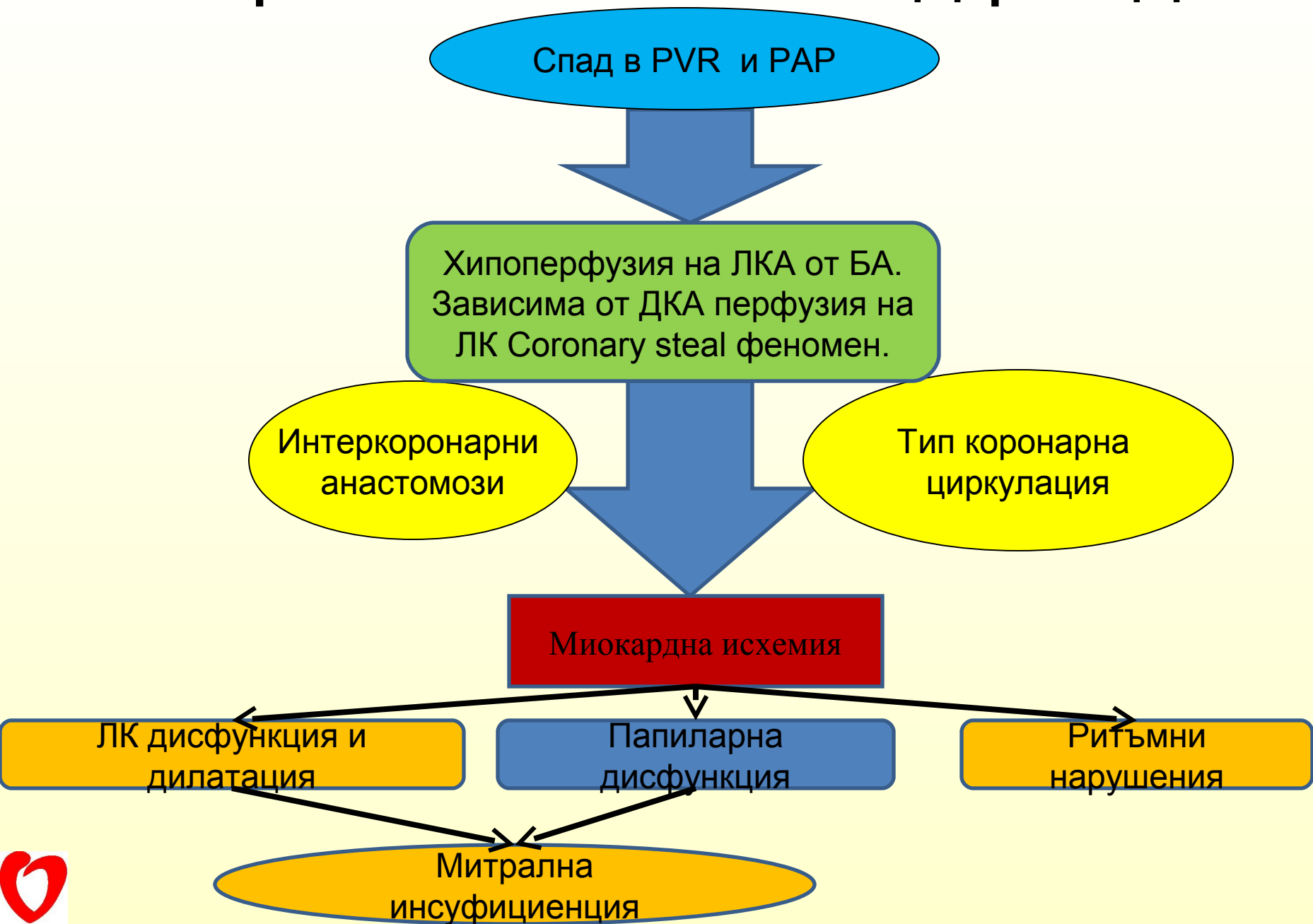
Before birth

Infants

Older children



# Патофизиология – след раждане



# Клинични форми

90%

10%

**Кърмаческа**  
6-10 седмица  
Тежка СН

**Възrastова**  
Олигосимптомна  
РПН

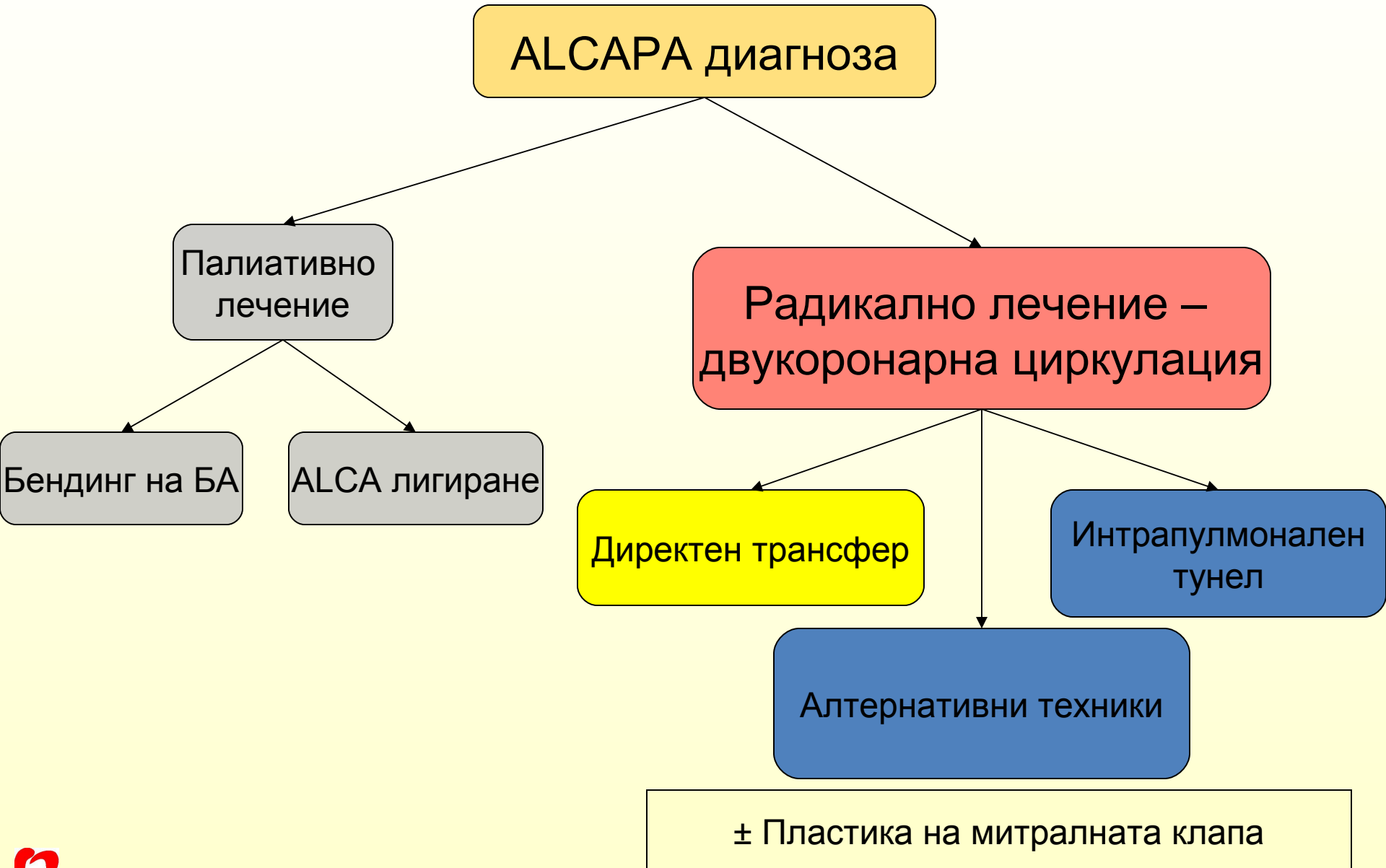
Естествена еволюция. Смъртност

**90%** до 1г  
Неовладима СН

**80-90%** до 35г  
Ритъмни нарушения

# ALCAPA – оперативно

## лечение



# Проблеми и усложнения

Предоперативно

↓ЛК ф-ия

МИ

Аритмии

Интраоперативно

ЕКК-  
SIRS

Реперфузионна  
увреда

Клампаж на  
Ао

Следоперативно

LCOS

Аритмии

Отложено  
затваряне на  
стернум

Катехоламини,  
ФДИ, вазодилататори,  
антиаритмици, АВ

ЕСМО,  
LVAD



# Цел на проучването

Дългосрочни резултати

Размери и функция на ЛК

Функция на МК

Анализ на смъртността

Сравняване на оперативните техники





# Национална кардиологична болница

1987-2014

26 пациенти

Възраст 5,5мес (26дни-9год)

Кърмачета

19

**СН**

**100%**

Под 6мес

15

СН

88,5%

Над 1 година

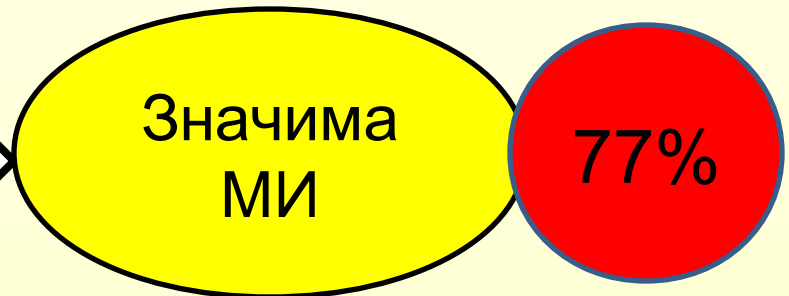
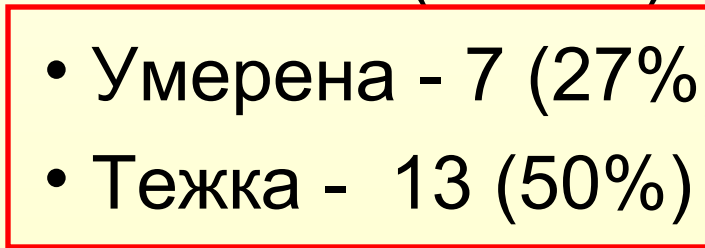
7





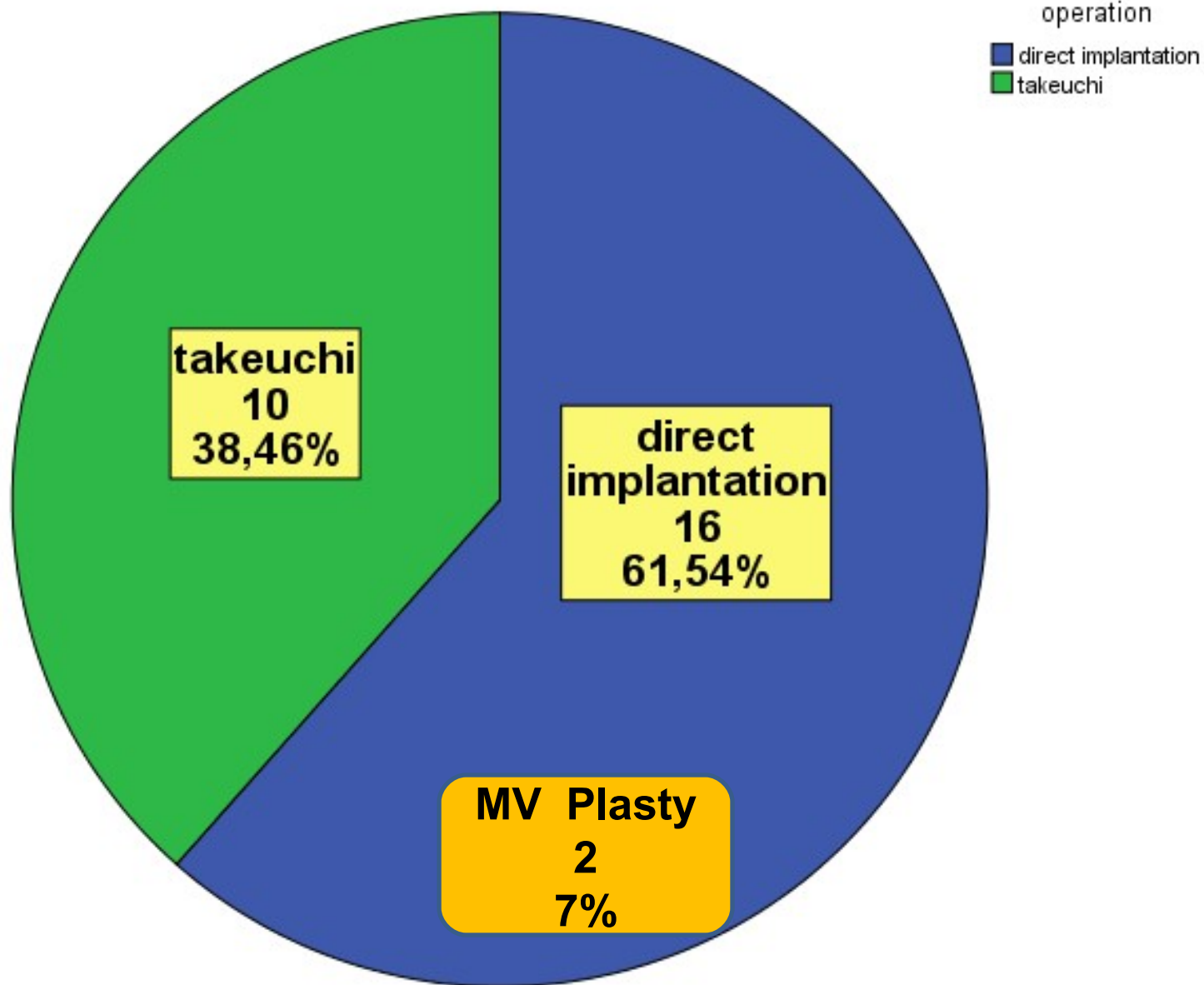
# ЕхоКГ параметри предоперативно

- LVEDD - 40 (25-51)mm
- LVEDD z-score - 6,8 (1.9–14.6)
- ЕФ - 38% (16-70)
- Митрална инсуфициенция
  - Липсва - 3 (11,5%)
  - Лека - 3 (11.5%)
  - Умерена - 7 (27%)
  - Тежка - 13 (50%)





# ALCAPA вид операция



# Следоперативни показатели

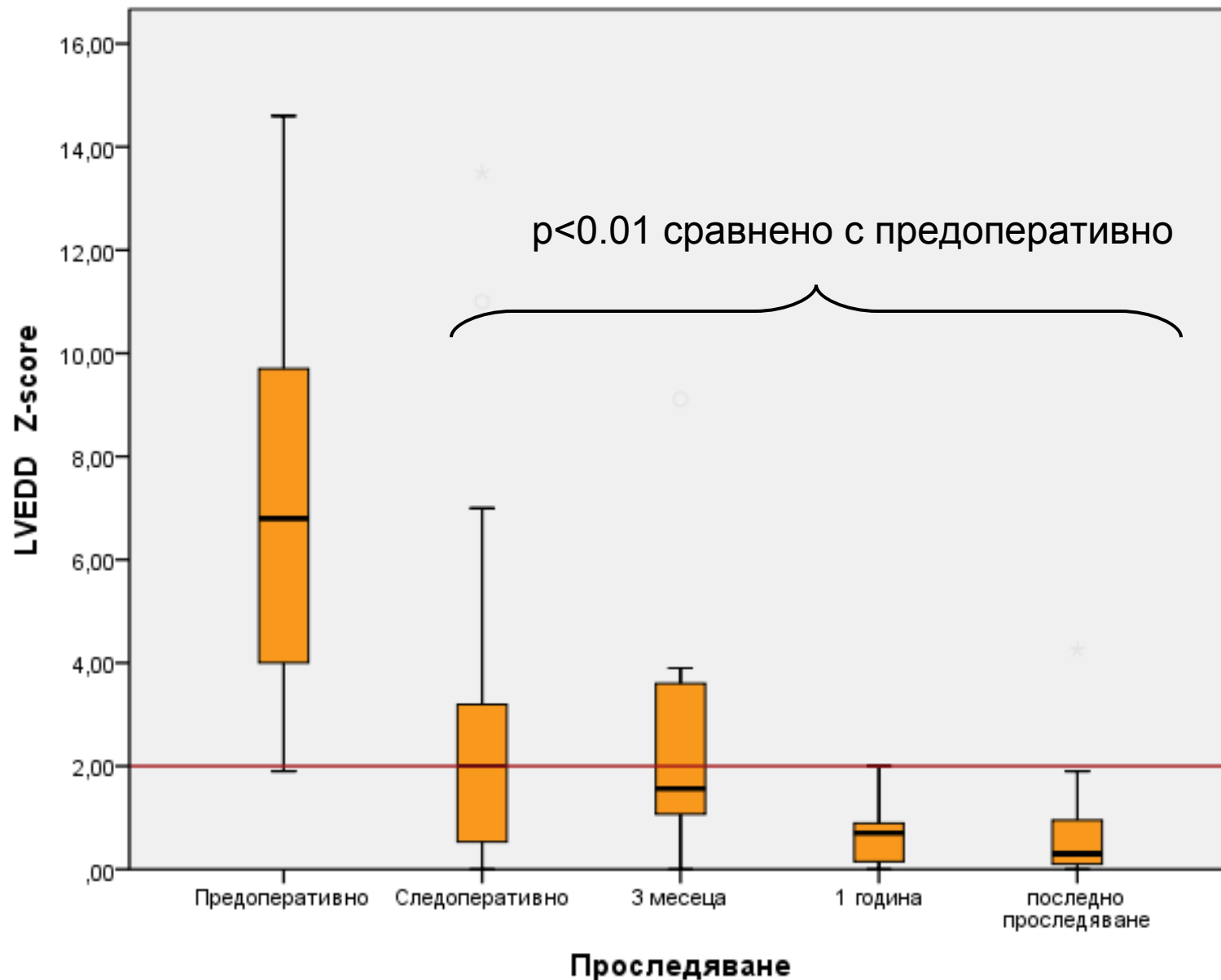
Отложено затваряне на стернума	16 (67%)
Апаратна вентилация-дни	6,5 (1-35)
Престой в ICU - дни	11,5 (1-45)
Смъртност	6 (23%)



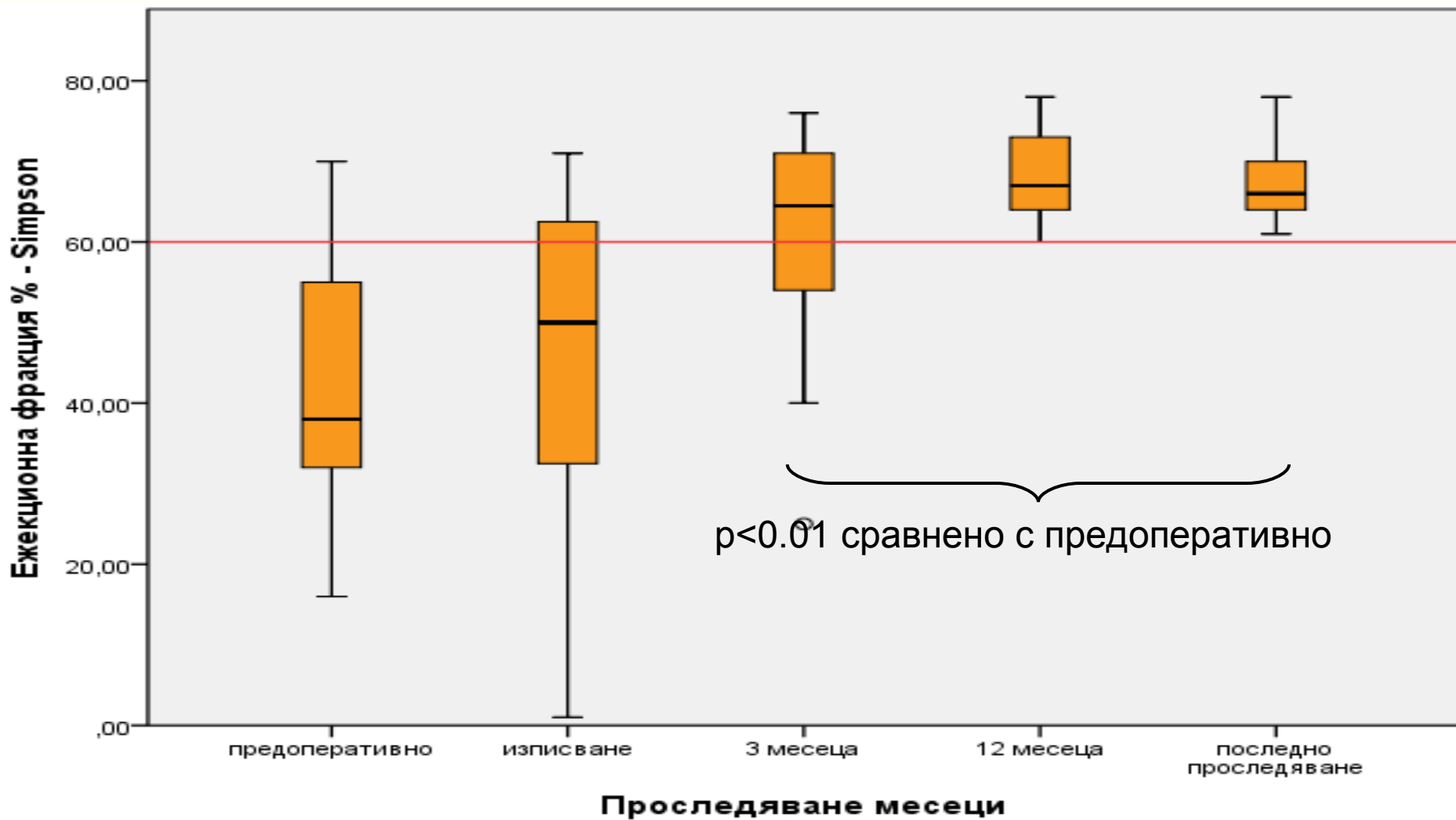
**Проследяване – 79 (4-178)мес.**  
**20 пациента**



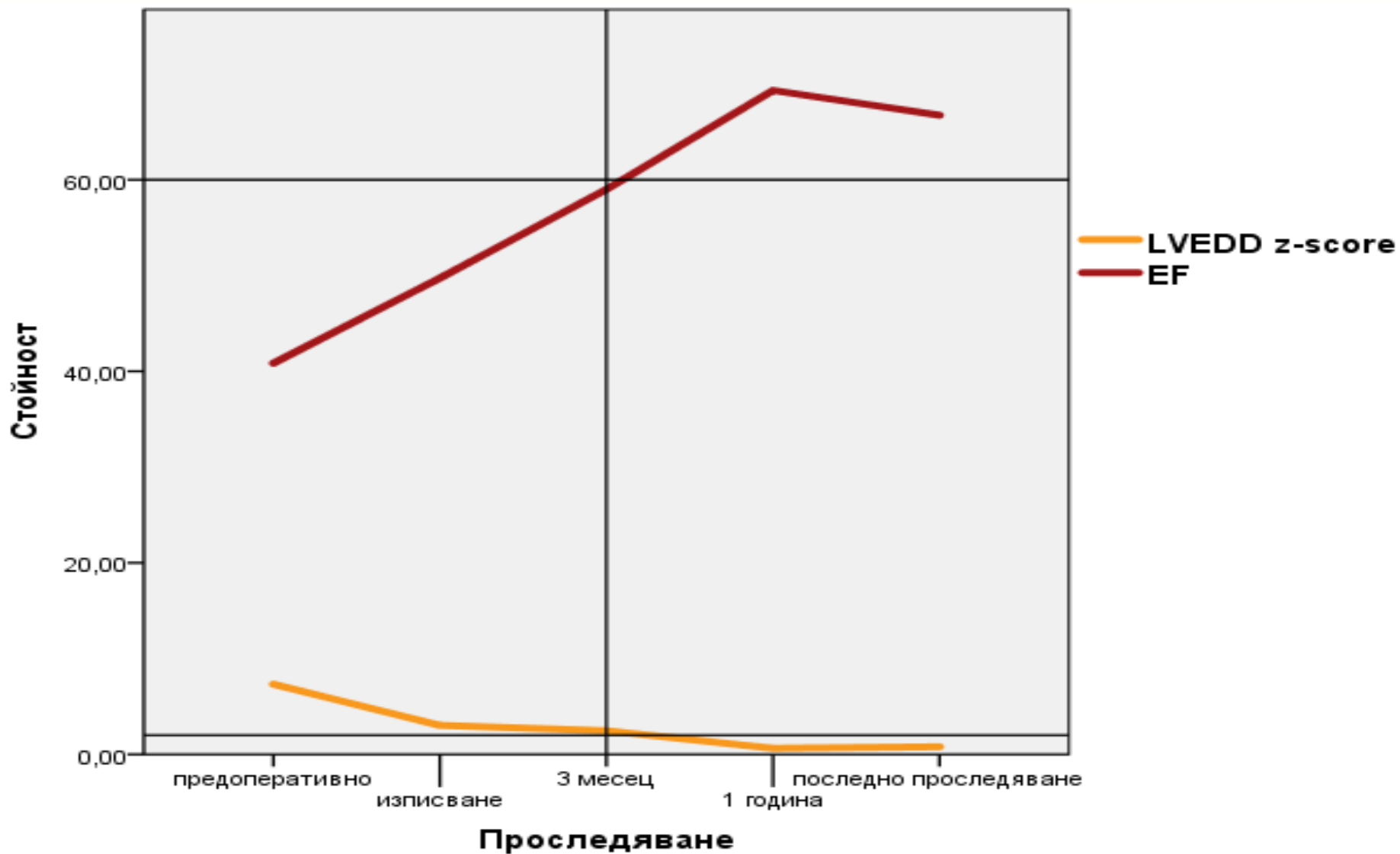
# Проследяване – LVEDD z-score



# Проследяване - ЕФ

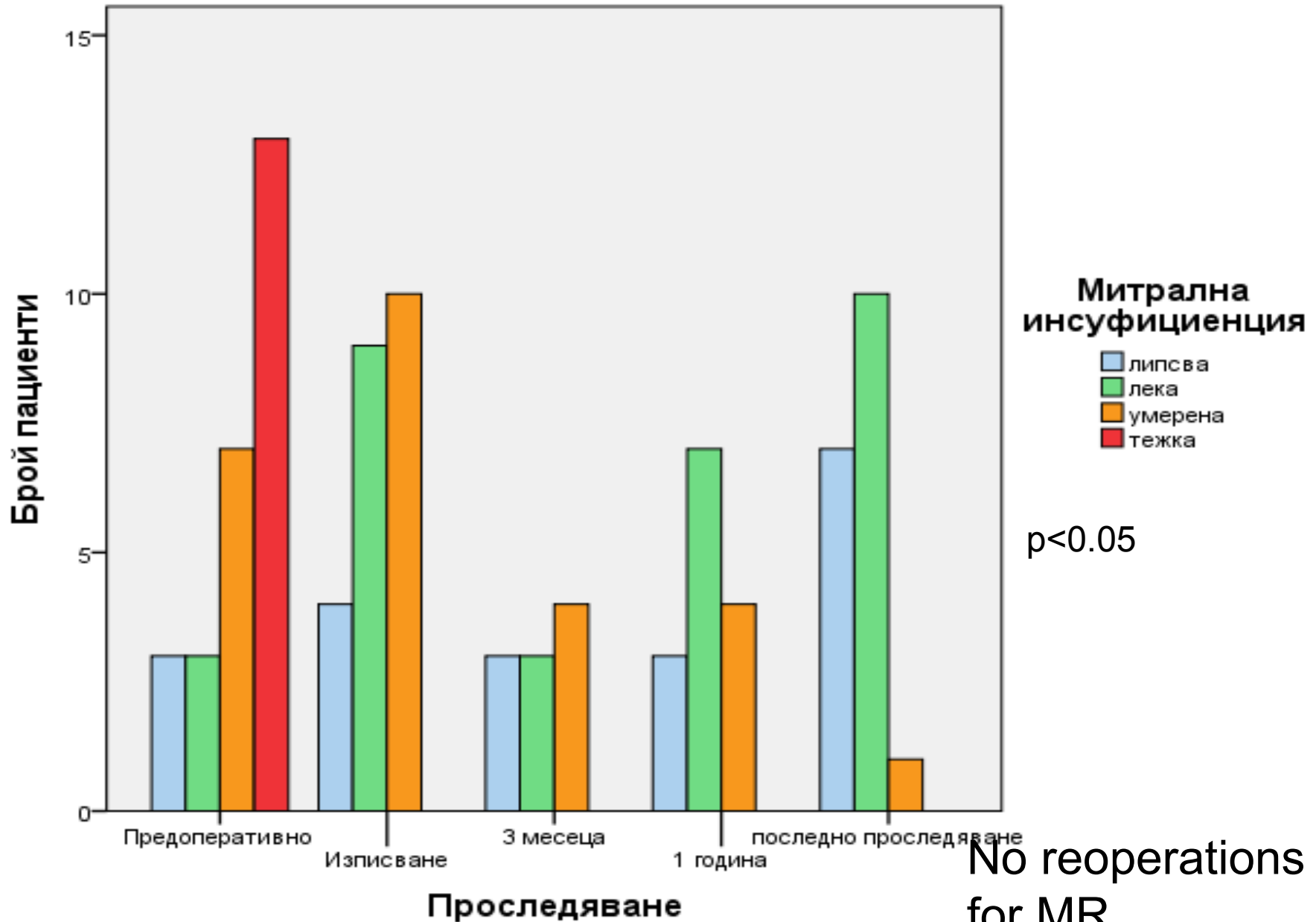


# Проследяване– LVEDD z-score/EF

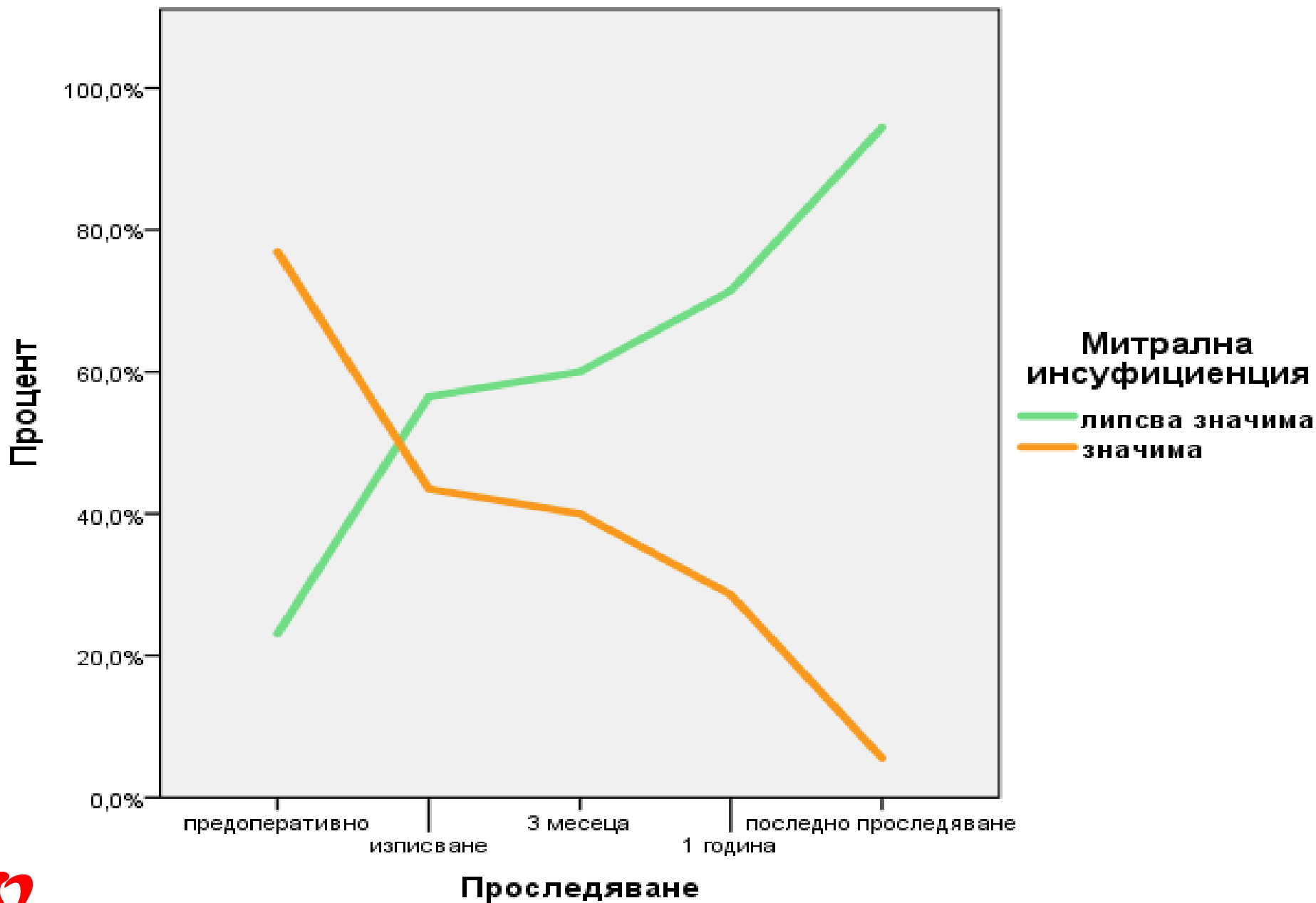




# Проследяване – митрална insufициенция



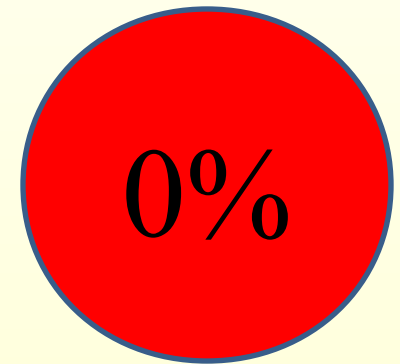
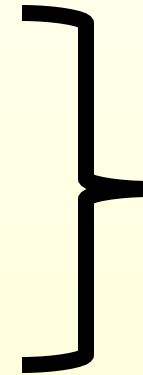
# Проследяване-митрална инсуфициенция





# Реоперации

Стеноза на ЛКА  
Инсуфициенция на МК  
Стеноза на БА



# Тип операция

	Директна реимплантация	Интрапулмонален тунел	p
Предоперативно LVEDD z-score	7.8±4.1	6.6±3.7	0.49
Предоперативна ЕФ (%)	40.9±13.4	42.1±18.2	0.85
Предоперативна значима МИ (брой пациенти)	12	8	0.78
Клампаж на Ао (мин)	61.5±31.9	72.7±13.8	0.30
Апаратна вентилация (дни)	9.6±10	8.3±10	0.77
ICU престой (дни)	17.6±12.5	12.3±10.4	0.28
Посл. проследяване LVEDD z-score	1.2±1.4	0.35±0.37	0.17
Посл. проследяване ЕФ(%)	66.5±4	67.3±5.6	0.72
Посл. проследяване – пациенти със значимо МИ	0	0	
Смъртност	4(25%)	2(20%)	0.78
Супрапулм. стеноза(mmHg)		0-30	

# **Смъртност – 6 пациента(23%)**

- 2 пациента – в операционната
- 3 пациента – 30-35 постоперативен ден – неовладима СН
- 1 пациент – 2 месеца след операцията – СН+сепсис

**Смъртност в световен аспект – 0-23%**



# Смъртност-рискови фактори

	Починали N=6	Оцелели N=20	p
Възраст (месеци)	3,5(2-6)	9(0-111)	0.05
Тегло (кг)	6,5(4-8)	9(3-35)	0.2
Ежекционна фракция(%)	34(22-60)	40(16-70)	0.2
LVEDD (mm)	40(36-50)	39(25-51)	0.7
LVEDD z-score	10,75(9-14,6)	4,6(1,9-13,1)	0.006
Пациенти със значима МИ	6(100%)	14 (70%)	0.13
Клампаж на аортата време (мин)	75(47-126)	62,5(30-121)	0.13
Тип операция Дир.реимпл/Такеучи	4/ 2	12/8	0.77



# Смъртност-рискови фактори

	Под 6месеца 14 пациента	Над 6месеца 12пациента	p
ЕФ ЛК (%)	32,5(16-60)	53,5(20-70)	0,005
LVEDD (mm)	38(25-51)	42(30-46)	0,29
LVEDD z-score (mm)	9,7(3-16,6)	4(1,9-8)	0,001
Пациенти със значима МИ	11 (77%)	9(75%)	0,83
Време на Ао клампаж (min)	69(30-126)	64(30-131)	0,96
Починали	6 (43%)	0	0.01





# Смъртност-рискови фактори

	Под 6 месеца починали	Под 6 месеца преживели	p
ЕФ ЛК (%)	35,1 ± 13	32,25 ± 8,7	0,63
LVEDD (mm)	41 ± 5	36,5 ± 8	0,26
LVEDD z-score (mm)	11,3 ± 2,5	8,4 ± 3,9	0,14
Пациенти със значима МИ	6(100%)	5(62,5%)	0,10
Време на Ао клампаж (min)	79 ± 29	57±25	0,18
Брой	6	8	



**Смъртност наши данни - 23%**  
**Смъртност в световен аспект – 0-23%**

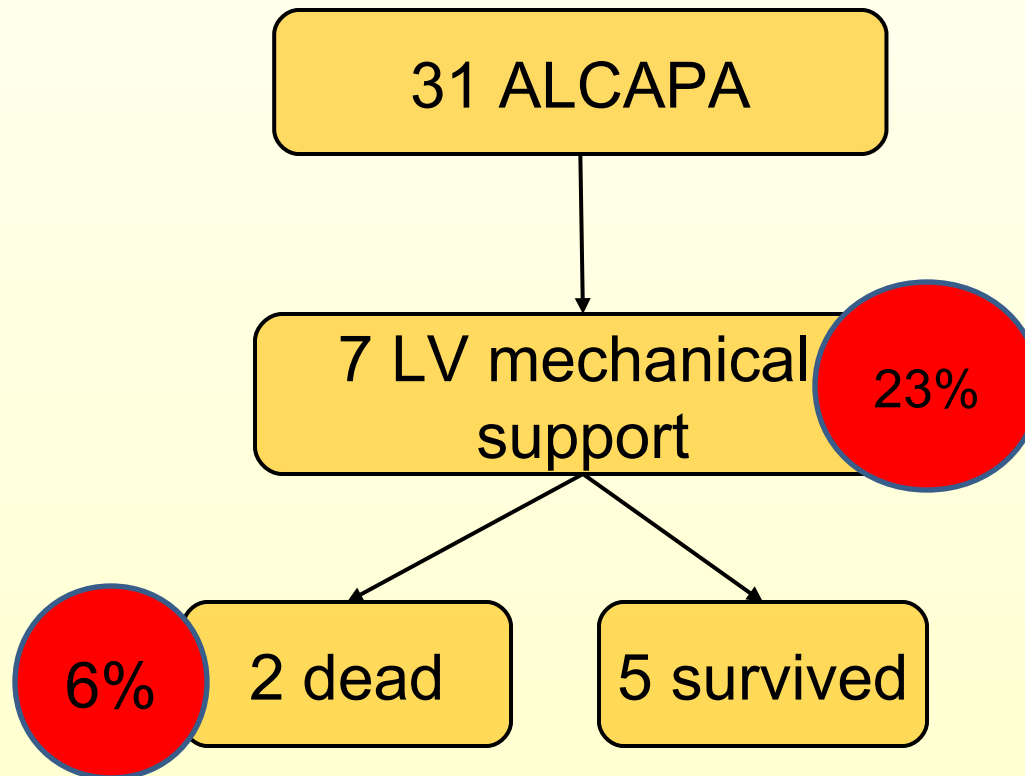
**Възможности за намаляване на смъртността**

**Механично подпомагане на циркулацията**



**Left ventricular assist device improves survival in children with left ventricular dysfunction after repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery**

Pedro J. del Nido, Brian W. Duncan, John E. Mayer, Jr, David L. Wessel, Robert A. LaPierre and Richard A. Jonas  
*Ann Thorac Surg* 1999;67:169-172



# Role of mechanical support

Reference	Number of patients receiving ALCAPA repair	Number of patients receiving mechanical circulatory support	Number of patients surviving after mechanical circulatory support
Huddleston et al.	17	3	2
Ben Ali et al.	61	4	2
Alexi-Meskishvili et al.	11	2	2
Schwartz et al.	28	7	5
Cochrane et al.	21	5	5
Caspi et al.	23	2	2
Alsoufi et al.	30	1	0
<b>summary</b>	<b>191</b>	<b>24</b>	<b>18</b>

Incidence – 12.6%  
Survival – 75%



# ИЗВОДИ

