



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Случай аномального отхождения левой подключичной артерии от ствола лёгочной артерии

Редкая врождённая аномалия дуги аорты и её ветвей с развитием синдрома подключично-позвоночного обкрадывания, клиническое наблюдение

Ляпунова А.А., Грехов Е.В., Иванов А.А., Рзаева К.А.

НМИЦ им В.А. Алмазова Минздрава РФ, Санкт-Петербург

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

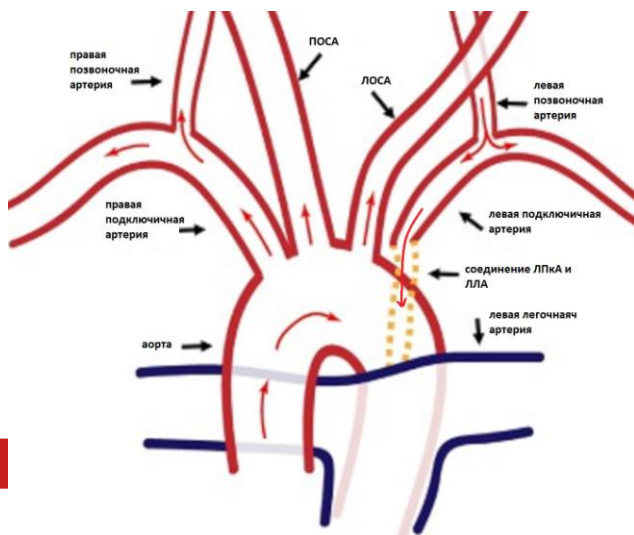


Актуальность

Изолированное anomальное отхождение подключичной артерии от лёгочной артерии — казуистически редкий врождённый порок развития дуги аорты и её ветвей. Частота встречаемости в популяции точно неизвестна.

Гемодинамика

- гипоперфузия ипсилатеральной верхней конечности
- развитие синдрома подключично-позвоночного обкрадывания
- вертебробазилярная недостаточность



- Эмбриологическая основа аномалии описана **Edwards в 1948 г.**
- МСКТ-ангиография — основной метод анатомической верификации
- **Хирургическая коррекция** зависит от клинических проявлений, степени развития коллатерального кровотока, наличия steal-синдрома
 - ✓ Перевязка подключичной артерии
 - ✓ Эндоваскулярная окклюзия подключичной артерии
 - ✓ Реимплантация подключичной артерии в общую сонную артерию

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Клинический случай: анамнез и данные обследования



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Пациентка

Девочка, 9 лет

Рост: 125 см, вес: 24,6 кг

Жалобы

- Периодические головные боли •
- Головокружения при смене •
положения тела
- Парестезии и онемение левой •
верхней конечности

Анамнез

В возрасте 3 месяцев диагностирован открытый артериальный проток (ОАП) диаметром 1,7–1,8 мм. В динамике диаметр ОАП увеличился до 2,0 мм.

30.07.2021 выполнено эндоваскулярное закрытие ОАП — спиральная эмболизация. Контрольная аортография от 06.08.2021: проток закрыт герметично, сброс отсутствует. В последующем сохранялись неврологические симптомы. При проведении ЭХОКГ выявлен резидуальный сброс на ОАП

Объективные данные при поступлении

АД правая рука

105/65 мм рт. ст.

SpO₂: **98%**

АД левая рука

65/45 мм рт. ст.

SpO₂: **87%**

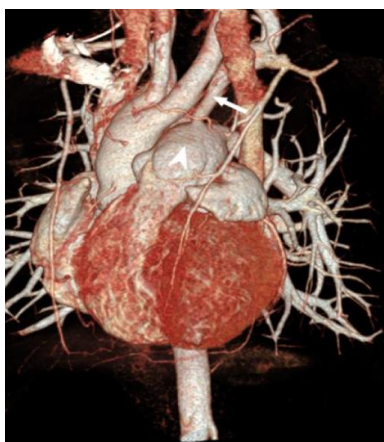
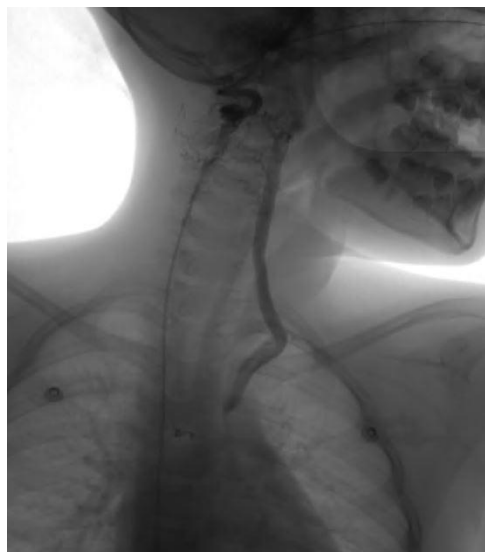
- Асимметрия АД на верхних конечностях
- Ослабление пульса на левой лучевой артерии
- Парестезии, онемение, слабость руки
- Головокружения, головные боли
- Атаксия, дизартрия, вертебробазилярная недостаточность



Клинические проявления и диагностика

Патофизиология

- Проксимальный сегмент подключичной артерии связан с легочной артерией
- Давление в лёгочной артерии ниже системного
- Кровоснабжение подключичной артерии ретроградно через позвоночную артерию
- Формируется синдром подключично-позвоночного обкрадывания



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Диагностика

ЭхоКГ

Оценка ВПС, косвенные признаки аномального кровотока

Дуплекс БЦА

Выявление ретроградного кровотока по позвоночной артерии

МСКТ-ангиография

«Золотой стандарт» уточнения анатомии

Ангиография

Подтверждение источников кровоснабжения, планирование операции

5-й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца



Верификация диагноза и хирургическое лечение



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Инструментальная диагностика

ЭхоКГ (20.01.2025)

В зоне бифуркации лёгочной артерии — диастолический сброс до 1 мм. В позиции ОАП спираль, резидуальных сбросов нет

МСКТ-ангиография (21.01.2025)

Правосторонняя дуга аорты. Левая подключичная артерия диаметром до **6,5 мм** отходит от ствола лёгочной артерии. ОАП эмболизирован.

Дуплекс БЦА (22.01.2025)

Ретроградный кровоток по левой позвоночной артерии. Скорость по левой подключичной — **83 см/с** (справа 234 см/с). Кровоток монофазный, коллатеральный.

Ангиография (23.01.2025)

Ретроградное заполнение левой подключичной артерии через правую позвоночную. Устье ЛПКА отходит от ствола лёгочной артерии. Стеноз устья до **1,5 мм**.

Диагноз

Аномальное отхождение левой подключичной артерии от ствола лёгочной артерии. Стеноз устья. Праволёжащая дуга аорты. Синдром подключично-позвоночного обкрадывания. Состояние после эндоваскулярной окклюзии ОАП.

Оперативное лечение (16.04.2025)

Доступ

Левый надключичный

Ход оперативного лечения

ЛПА отсечена от проксимальной части, культя анастомозирующая с бифуркацией ЛА завязана и прошита

Сформирован анастомоза с левой общей сонной артерией по типу «конец в бок»



Результаты лечения и выводы

Послеоперационный период

Ранний период

- Течение гладкое. Экстубация через **1 час** после операции.
- В первые 3 суток — транзиторные головные боли, купировались самостоятельно.
- Пульсация на левой лучевой артерии стала **симметричной** правой

Контроль перед выпиской (24.04.2025)

АД справа

110/65 мм рт. ст.

АД слева

105/60 мм рт. ст.

По УЗИДГ: кровоток по левой позвоночной артерии — **антеградный, магистральный**; скорость по левой подключичной — 90 см/с, по правой — 100 см/с. ЭхоКГ: сократимость хорошая, резидуальных токов нет. Назначен аспирин 75 мг/сут на 6 месяцев.

Выводы

- **Редкая патология — высокая настороженность**
Аномальное отхождение подключичной артерии от лёгочной артерии требует высокой диагностической настороженности.
- **«Маскировка» неврологической симптоматикой**
Головокружения, головные боли
Атаксия, дизартрия, вертебробазилярная недостаточность
ТИА
- **Ключевые клинические маркеры**
Выраженная асимметрия АД, снижение пульсации и Sat на ипсилатеральной конечности
- **Оптимальная диагностика**
МСКТ, ангиография и дуплексное сканирование БЦА с оценкой направления кровотока по позвоночной артерии.
- **Эффективное хирургическое лечение**
Перемещение подключичной артерии в общую сонную позволяет восстановить антеградный магистральный кровоток и устранить синдром обкрадывания.

