

## Досвід хірургічного лікування коарктації аорти з гіпоплазією дуги аорти у новонароджених та немовлят

Прокопович Л.М., Головенко О.С., Труба Я.П., Бойко С.М., Лазоришинець В.В.

ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН” (Київ)

В роботі представлено досвід безпосередніх результатів реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят з коарктацією аорти (КоА), що поєднана з гіпоплазією дуги. З січня 2011 року по грудень 2015 року в НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН послідовно було прооперовано 46 дітей з КоА в поєднанні з гіпоплазією дуги. Для усунення гіпоплазії дуги аорти нами було застосовано дві методики: у випадку, коли КоА поєднувалася з гіпоплазією сегментів А та В дуги аорти, і за відсутності супутніх вроджених вад серця (ВВС) корекцію виконували за допомогою лівобічної задньобокової таракотомії за стандартною методикою, що дозволяє усунути КоА та адекватно розширити гіпоплазовані сегменти; у випадках гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти та наявності супутніх ВВС надавали перевагу серединному доступу з використанням штучного кровообігу (ШК), антеградної церебральної перфузії та одномоментному усуненню супутніх ВВС.

**Ключові слова:** коарктація аорти, гіпоплазія дуги аорти, антеградна церебральна перфузія, вроджені вади серця.

За даними різних авторів, у 50–81% випадків КоА поєднується з гіпоплазією дуги аорти [1–3]. Новонароджені з таким діагнозом – це особлива категорія дітей, які знаходяться у важкому стані і потребують невідкладного хірургічного втручання. Рівень летальності у неоперованих новонароджених дітей з гіпоплазованою дугою аорти становить у середньому 90% упродовж першого місяця життя [4]. Усунення КоА без пластики гіпоплазованої дистальної дуги в подальшому потребує повторного хірургічного втручання у зв'язку з розвитком гіпертензивного синдрому і наростанням градієнта тиску. За інформацією Європейської бази даних ВВС (ECHSA) 2015, летальність при корекції гіпоплазії дуги аорти з ШК становить 17,1% [5].

На даний час існує декілька кардіохірургічних підходів для вирішення цієї проблеми. Ряд клінік віддають перевагу стандартній лівосторонній таракотомії з розширеним анастомозом кінцець в кінцець, широко використовується методика істомластики латкою з лівої підключичної артерії за F. Waldhausen і P. Nahwold [6]. Нерідко анатомія дуги аорти і брахіоцефальних судин не дозволяє виконати адекватну мобілізацію судин і корекцію вади з лівостороннього доступу, оскільки можливий ризик розвитку нестабільної гемодинаміки пацієнта на момент перетискання висхідного відділу аорти. В таких випадках застосування ШК дозволяє безпечно виконати перетискання висхідного відділу аорти і адекватно розширити дугу аорти латкою з аутоперикарда або виконати розширений анастомоз із використанням власних тканин низхідного відділу аорти [7]. Крім того, наявність супутніх ВВС може потребувати їх одномоментної корекції. За даними The society of the thoracic surgeons congenital heart surgery database

від 2013 року, серед 5025 пацієнтів ізольована КоА або гіпоплазія дуги аорти зустрічалась у 54%, у поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) – у 17% і в поєднанні з іншими ВВС – в 29% випадків.

Згідно з A. Moolaert et. al., гіпоплазія дуги аорти діагностується у випадках, коли діаметр сегмента С менший 60%, діаметр сегмента В <50%, діаметр сегмента А дуги аорти <40% діаметра висхідної аорти. Проте наведене визначення не зовсім коректне, оскільки при дилатації висхідної аорти, що часто буває у пацієнтів із двостулковим клапаном аорти, дані будуть не вірні [8, 9]. Karl et al. запропонували оригінальний спосіб, згідно з яким гіпоплазію дуги у новонароджених визначають за формулою  $вага в кг + 1$ , показник позначається в мм [10]. Найбільш об'єктивним критерієм гіпоплазії дуги є Z-score, за яким гіпоплазія дуги досліджуваної аорти вважається менше -2Z, де Z – стандартне відхилення від середнього значення [11].

**Мета роботи** – представити досвід безпосередніх результатів реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят з коарктацією аорти в поєднанні з гіпоплазією дуги.

**Матеріали та методи.** З січня 2011 року по грудень 2015 року в НІССХ імені М.М. Амосова НАМН послідовно було прооперовано 46 дітей грудного віку з КоА у поєднанні з гіпоплазією дуги. Вік пацієнтів на момент операції складав від 1 дня до одного року, маса тіла – від 2,1 до 10 кг (середня маса  $4,8 \pm 1,9$  кг). Пацієнтів чоловічої статі – 32 (69%), жіночої – 14 (31%). Всім пацієнтам перед операцією проводили стандартне ехокардіографічне (ЕхоКГ) обстеження. За даними ЕхоКГ, середнє значення градієнту тиску на місці звуження становило  $55 \pm 14,6$  мм рт. ст. При цьому вимі-

рювали кожний сегмент дуги, низхідного та висхідного відділів аорти. Крім сегментарного підходу для виявлення гіпоплазії дуги аорти, використовували калькулятор Z-score, який враховує вираженість гіпоплазії, ступінь стенозу вираховували за відношенням діаметрів сегментів аорти, відхиленням від нормальних показників. Гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score складало менше  $-2,5$ . Розподіл відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score: сегмент А  $-5,85 \pm 1,69$ , сегмент В  $-3,14 \pm 1,38$ , сегмент С  $-2,3 \pm 1,17$ . Фракція викиду коливалась від 32 до 74%, середнє значення  $46 \pm 17\%$ . В досліджуваній групі у 65% пацієнтів дана патологія поєднувалася із супутніми ВВС (табл. 1).

Таблиця 1

Супутні ВВС при гіпоплазії дуги аорти

| Супутні ВВС  | Кількість (%) |
|--|---------------|
| ДМШП   | 15 (32,5%)    |
| ДМПП   | 2 (4,3%)      |
| Двостулковий аортальний клапан                       | 5 (10,8%)     |
| Транспозиція магістральних артерій                   | 3 (6,5%)      |
| Перерив дуги аорти                                   | 3 (6,5%)      |
| Повна форма атріовентрикулярного септального дефекту | 2 (4,4%)      |

У 14 пацієнтів додатково виконано комп'ютерну томографію (КТ) з контрастуванням. Отримані дані ЕхоКГ були зіставлені з даними КТ. Однак дані КТ дозволяють більш детально вивчити анатомію дуги аорти, вибрати вид операції, а також визначити кращий спосіб підключення апарату ШК.

**Методи хірургічного лікування.** Залежно від протяжності гіпоплазії дуги аорти, наявності супутніх ВВС корекцію виконували за двома методиками. У випадку, коли КоА поєднувалася з гіпоплазією сегментів А та В дуги аорти, та при відсутності супутніх ВВС корекцію здійснювали за допомогою лівобічної задньобокової таракотомії за стандартною методикою. Це дозволило усунути КоА і адекватно розширити гіпоплазовані сегменти. У випадку гіпоплазії всіх сегментів аорти та наявності супутніх ВВС надавали перевагу серединному доступу з використанням ШК, антеградної церебральної перфузії та одномоментному усуненню супутніх ВВС.

Всіх дітей оперували під ендотрахеальним наркозом. Індукцію в наркоз здійснювали за допомогою севофлюрана (6–8 об%), підтримуюча доза – 0,8–1 об%. Релаксацію здійснювали ардуаном у дозі 0,08–0,1 мг/кг, підтримуюча доза – 0,04 мг/кг. Знеболення досягали фентанілом у дозі 15–40 мг/кг/год.

У 37 пацієнтів корекцію КоА з гіпоплазією дуги усували за наступною методикою: доступ – лівобіч-

на задньобокова таракотомія по 3-му міжреберному проміжку; мобілізували дугу аорти, ліву підключичну артерію, ліву загальну сонну артерію, проксимальний відділ низхідної аорти. ВАП перевязували та відсікали. Для кращої мобілізації низхідної аорти прошивали та відсікали 1–2 пари міжреберних артерій. Ділянку КоА виділяли з ретельним висіченням дуктальних тканин. Розширення гіпоплазованих сегментів дуги аорти здійснювали по малій кривизні. Потім виконували накладання розширеного анастомозу за допомогою безперервного обвивного шва.

Корекція через серединний доступ з використанням ШК та антеградної церебральної перфузії виконувалася у 9 пацієнтів. Показаннями для реконструкції дуги аорти через цей доступ були: наявність поєднаної гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти у пацієнтів з КоА та супутня внутрішньосерцева патологія. Всім пацієнтам перед втручанням з метою контролю адекватності перфузії на етапі реконструкції дуги аорти виконувалася катетеризація правої променевої артерії і однієї із стенових артерій для проведення прямої манометрії. Церебральне насичення киснем вимірювалося за допомогою Somenetics INVOS. Датчик випромінює промінь з довжиною хвилі 730–810 нм, забезпечуючи постійне моніторування регіонального насичення гемоглобіну киснем у корі головного мозку. Датчики розміщуються по обидві сторони лобової ділянки, з відображенням результатів на моніторі.

Серединна стернотомія дозволяє мобілізувати всі сегменти дуги аорти та брахіоцефальні судини. Канюляцію висхідної аорти виконували в зоні відходження брахіоцефального стовбура. Канюляцію порожнистих вен проводили за стандартною методикою через праве передсердя. Після початку ШК здійснювали охолодження пацієнта до 15–18 °С. Після цього артеріальну канюлю проводили в брахіоцефальний стовбур і починали антеградну церебральну перфузію, знижуючи об'ємну швидкість перфузії до 20–30% від нормативної (50–60 мл/кг/хв.). У всіх випадках після перетискання аорти для захисту міокарда використовували кардіоплегічний розчин Бредшнайдера (Custodiol) з розрахунку 40 мл/кг. Для попередження повітряної емболії церебральних судин під час основного етапу герметизували турнікетом аортальну канюлю та перетискали ліву сонну та підключичну артерії. Розріз дуги аорти виконували в повздовжньому напрямку від низхідної до висхідної ділянки. У 8 пацієнтів пластику дуги аорти виконували латкою з аутоперикарда з попередньою фіксацією в 0,6% розчині глютаральдегіду протягом 1–2 хв. З огляду на анатомічні особливості вади (подвійна дуга аорти з гіпоплазією обох дуг) в одному випадку проведено протезування гіпоплазованої правобічної дуги протезом Gore-Tex діаметром 6 мм. Після реконструкції дуги аорти і профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводили з

брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти, при цьому відновлювали розрахункову системну перфузію і починали зігрівання пацієнта. На цьому етапі здійснювали корекцію супутніх ВВС. Всім пацієнтам застосовували модифіковану ультрафільтрацію крові (об'єм ультрафільтрації становив від 30 до 50 мл/кг).

Таблиця 2

*Інтраопераційні показники пацієнтів, прооперованих зі штучним кровообігом (n=9)*

| Показник  | Середнє значення (±SD) |
|---|------------------------|
| Тривалість операції (хв.)                                 | 223±57 (170–268)       |
| Час ШК (хв.)  | 147± 41 (115–286)      |
| Час перетискання аорти (хв.)                              | 81±25 (65–128)         |
| Час антеградної церебральної перфузії                     | 45±17 (32–65)          |
| Тривалість ШВЛ (год.)                                     | 74,8±18,4 (23–180)     |
| Температура охолодження тіла під час основного етапу (°C) | 16,5±1,7 (14–18)       |

Після завершення ШК для оцінки безпосередніх результатів реконструкції дуги аорти вимірювали градієнт артеріального тиску між променевою та стегною артеріями. У пацієнтів із внутрішньосерцевим етапом реконструкції виконували контрольну черезстравохідну ЕхоКГ.

**Результати та обговорення.** Госпітальна летальність склала 2,2% (n=1). Пацієнту віком 7 діб було виконану реконструкцію дуги аорти із серединного доступу в умовах ШК, антеградної церебральної перфузії та звуження легеневої артерії з приводу аномалії Тауссіг-Бінга з гіпоплазією дуги аорти. Післяопераційний період ускладнився двосторонньою пневмонією, сепсисом. Пацієнт помер на 75 добу від наростаючої поліорганної недостатності.

Ускладнення хірургічного втручання виявлено у 4 (8,6%) пацієнтів. У двох пацієнтів, яким корекція гіпоплазії дуги виконувалась із лівостороннього доступу, виявлено хілоторакс, який було вилікувано консервативними методами (дієта, сандостатин). В одного пацієнта, якому виконувалась корекція вади серединним доступом, виявлено парез лівого купола діафрагми, з приводу чого виконувалась плікація діафрагми. Нагноєння післяопераційної рани спостерігалось у одного пацієнта.

Інфекційні ускладнення в післяопераційному періоді зі сторони органів дихання виявлено у 3 (6,5%) пацієнтів: у вигляді пневмонії — два випадки, катаральний трахеобронхіт — один випадок. Неврологічних ускладнень з боку центральної нервової системи в ранньому післяопераційному періоді не було.

За даними датчиків спектроскопії параінфрачервоного діапазону в зоні головного мозку зниження са-

турації нижче 40% за період антеградної церебральної перфузії зафіксовано не було. Проте було відмічено зниження спланхітичної сатурації в період антеградної церебральної перфузії у 3 пацієнтів. На момент другого забору крові, тобто перед пуском кровотоку в низхідну аорту, показники спланхітичної сатурації за даними датчиків спектроскопії параінфрачервоного діапазону відновилися до нормальних цифр, а в аналізах другого забору крові із нижньої порожнистої вени у всіх випадках венозна сатурація була вищою 40%.

Гемодинамічно значущого градієнту тиску у всіх пацієнтів у місці реконструкції аорти не відмічено. При виконанні ЕхоКГ перед випискою градієнт тиску на місці пластики складав від 6 до 18 мм рт. ст. (в середньому  $10,5 \pm 1,2$  мм рт. ст.).

Враховуючи наш досвід, необхідно відмітити, що використання стернотомії з ШК в умовах антеградної церебральної перфузії виправдане для категорії пацієнтів з гіпоплазією всіх сегментів дуги аорти та наявністю супутніх ВВС. Операції, виконані через стернотомію, дозволяють здійснити реконструкцію дуги на всьому протязі. Саме цей доступ забезпечує адекватну мобілізацію всіх сегментів дуги аорти і брахіоцефальних судин. Використання ШК з антеградною церебральною перфузією дозволяє уникнути нестабільної гемодинаміки на період затискання аорти. Крім того, можлива одномоментна корекція інших серцевих аномалій у випадках їх поєднання з гіпоплазією дуги аорти. Традиційно для захисту внутрішніх органів в умовах затиску дуги аорти застосовувався циркуляторний арешт у поєднанні з глибокою гіпотермією [12]. Основними недоліками зупинки кровообігу є обмежений час безпечної гіпоксії, порушення коагуляційного гемостазу і гіперкатехолемія [13]. В якості альтернативного підходу в 1996 році T. Asou et al. було запропоновано метод унілатеральної антеградної селективної церебральної перфузії, який забезпечує безперервний кровотік у судинах Вілізйєвого кола та зберігає його у внутрішніх органах, дозволяючи обрати температурний режим [12].

#### Висновки

1. Оптимальним способом верифікації супутньої гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з КоА є критерій Z-score, розрахований за фактичним ростом і нормативною масою тіла дітей.
2. Використання ШК з антеградною церебральною перфузією мозку дозволяє безпечно та ефективно виконати корекцію дуги аорти з гіпоплазією всіх сегментів дуги аорти та наявних супутніх ВВС.
3. Використання антеградної церебральної перфузії в поєднанні з глибокою гіпотермією забезпечує адекватний захист головного мозку під час проведення операції.
4. Корекція вади за допомогою лівосторонньої торакотомії показана пацієнтам з КоА та гіпоплазією сегментів А та В і за відсутності гемодинамічно значущих супутніх ВВС.

## Література

1. Stark J. F., M. R. de Leval, V. T. Tsang. Surgery for congenital heart defects. — Third edition, 2006. — P. 285–299.
2. Cruz E. Pediatric and congenital Cardiology, cardiac surgery and intensive care / E. Cruz., D. Ivy, J. Jagers. — Springer—Verlag London, 2014. — 3572 p.
3. Wypig D., Nowak C., Colberg C. et al. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach // *Ann Thorac Surg.* — 2005. — Vol. 80. — P. 1453–1459.
4. Constantine Mavroudis. Pediatric cardiac surgery / Constantine Mavroudis, Carl L. Backer // Third edition. — 2003. — P. 185–207.
5. Mortality vs Procedure Online Reports [Електронний ресурс]. — 2016. — Режим доступу до ресурсу: [http://echsacongenitaldb.org/online\\_reports](http://echsacongenitaldb.org/online_reports).
6. Waldhausen F., Nahrwold P. Repair of the coarctation of the aorta with a subclavian flap // *A. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 1966. — Vol. 41. — P. 425–432.
7. Ascending Sliding Arch Aortoplasty: A Novel Technique for Repair Arch Hypoplasia / E. D. McKenzie [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* — 2011. — Vol. 91 (3). — P. 805–810.
8. Ungerleider R., Pasquali S. et al. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: an analysis of the society of thoracic surgeons congenital heart surgery database // *T. Thorac Cardiovasc Surg.* — 2013. — Vol. 1, № 145. — P. 1–20.
9. Moulart A., Bruins C., Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defect // *Circulation.* — 1976. — Vol. 53. — P. 1001–1015.
10. Stark J. Surgery for congenital heart defects / J. Stark, M. Leval, V. Tsang. — 3rd ed. — John Wiley and sons, 2006. — 766 p.
11. Smith Maia M., Cortes T., Parga J. et al. Evolutional aspects of children and adolescents with surgically corrected aortic coarctation: clinical, echocardiographic and magnetic resonance image analysis of 113 patients // *The J of Thorac and Cardiovasc Surg.* — 2004. — Vol. 127, № 3. — P. 712–719.
12. Синельников Ю. С., Корнилов И. А. и др. Защита головного мозга при реконструкции дуги аорты у новорожденных // *Патология кровообращения и кардиохирургия.* — 2013. — № 3. — С. 4–7.
13. Mossad E., Machado S., Apostolakis J. Bleeding following deep hypothermia and circulatory arrest in children // *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* — 2007. — Vol. 11. — P. 34–36.

### Опыт хирургического лечения коарктации аорты с гипоплазией дуги аорты у новорожденных и младенцев

Прокопович Л.М., Головенко А.С., Труба Я.П.,  
Бойко С.Н., Лазоришинец В.В.

В статье представлен опыт непосредственных результатов реконструкции дуги аорты у новорожденных

и младенцев с коарктацией аорты (КоА) в сочетании с гипоплазией дуги. С января 2011 по декабрь 2015 года в НИССХ им. Н.М. Амосова НАМН последовательно прооперированы 46 детей с КоА в сочетании с гипоплазией дуги. Для устранения гипоплазии дуги аорты нами было применено две методики: в случае, когда КоА сочеталась с гипоплазией сегментов А и В дуги аорты, и при отсутствии сопутствующих врожденных пороков сердца (ВПС) коррекцию выполняли с помощью левосторонней заднебоковой торакотомии по стандартной методике, что позволяет устранить КоА и адекватно расширить гипоплазированные сегменты; в случае гипоплазии всех сегментов дуги аорты и наличия сопутствующих ВПС предпочитали срединный доступ с использованием искусственного кровообращения (ИК), антеградной церебральной перфузии и одномоментное устранение сопутствующих ВПС.

**Ключевые слова:** коарктация аорты, гипоплазия дуги аорты, антеградная церебральная перфузия, врожденный порок сердца.

### Surgical Treatment of Complex Coarctation of Aorta with Hypoplastic Aortic Arch in Infants

Prokopovych L., Golovenko O., Truba Y., Boyko S.,  
Lazorishinets V.

The Paper presents the direct experience results of reconstruction of the aortic arch in newborns and infants with coarctation of the aorta (CA) combined with hypoplasia of the arch. In Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery were operated 46 children with CA combined with hypoplasia of the arch. For correction hypoplasia of the aortic arch, we have used two methods: in the case of CA and hypoplasia of A and B segments combination, and with the absence of associated congenital heart defects, we have used left posterolateral thoracotomy according with standard method, which permits to make correction and expand adequately hypoplastic segments; in the case of aortic arch hypoplasia completely and with the present of associated congenital heart defects, we have preferred median access using cardiopulmonary bypass (CPB), antegrade cerebral perfusion and one-step CHD correction.

**Key words:** aortic coarctation, aortic arch hypoplasia, antegrade cerebral perfusion, congenital heart disease.