

## Вибір тактики хірургічного лікування критичної коарктації аорти із супутніми інтракардіальними вадами у новонароджених

Лекан Р. Й.<sup>1</sup>, Бузовський В. П.<sup>1</sup>, Лекан І. Р.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Одеський Національний медичний університет

<sup>2</sup>Одеська обласна дитяча клінічна лікарня

Метою даної роботи є вибір тактики хірургічного лікування критичної КоА з гіпоплазією дистальної дуги аорти та супутніми інтракардіальними септальними аномаліями у новонароджених.

У період з 2007 по 2017 рр. у відділенні ССХ ОДКЛ прооперовано 33 новонароджених із критичною КаО і гіпоплазією ДДАо у 13 із них із супутніми гемодинамічно значущими інтракардіальними аномаліями. Операцію проводили через ліву задньобоківу торакотомію у 4-му міжребер'ї. Всі етапи були виконані в межах однієї операції. У 13 (39,4%) випадках КаО з гіпоплазією ДДАо і септальними дефектами і ВГЛА інтраопераційно ми першочергово виконали звуження ЛА, а потім процедуру Амато і РАКВК. Першочергова операція звуження легеневої артерії з гемодинамічно значимими септальними ВВС стабілізує гемодинаміку і створює умови для безпечної пластики ДДАо і РАКВК, а ефективність модифікації операції Амато підтверджується у віддаленому періоді у 93,7% пацієнтів при корекції КаО з вираженою гіпоплазією ДДАо.

**Ключові слова:** новонароджені, коарктація аорти, гіпоплазія дуги аорти.

Коарктація аорти (КаО) — це сегментарне звуження в місці перехідної аорти (ПАо), одна з найпоширеніших вроджених вад серця (ВВС), що зустрічається в одного на 2,5 тисячі новонароджених [1, 2, 4]. КаО у немовлят як ізольована аномалія зустрічається у 50% випадків, серед частих супутніх аномалій спостерігається дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) — 20%, решту в 30% становлять інші аномалії [3]. Поєднання коарктації аорти з гіпоплазією дистальної дуги аорти (ДДАо) та іншими комплексними інтракардіальними септальними аномаліями ускладнює природний перебіг вади і передбачає виконання невідкладної операції [3, 4]. Оптимальне хірургічне лікування у новонароджених з КаО і супутніми аномаліями серця знаходиться в стадії пошуку [3]. Один із підходів передбачає повну корекцію складної аномалії через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу, глибоку гіпотермію і антеградну церебральну перфузію [3, 5]. Альтернативним до попереднього є етапний підхід, який полягає в усуненні обструкції ДДАо і КаО з ліво-сторонньої торакотомії та звуженні стовбура легеневої артерії (СЛА) при наявності септальних дефектів або єдиного шлуночка з високою легеневою гіпертензією (ВГЛА) [3, 4].

**Метою** даної роботи є обґрунтування вибору тактики хірургічного лікування критичної КаО з гіпоплазією дистальної дуги аорти та супутніми інтракардіальними аномаліями у новонароджених.

**Матеріали та методи.** У період з 2007 по 2017 рр. у відділенні серцево-судинної хірургії ОДКЛ прооперо-

вано 33 послідовних новонароджених із критичною КаО і гіпоплазією ДДАо у 13 (39,4%) із них із супутніми гемодинамічно значимими інтракардіальними аномаліями. Серед них було 6 пацієнтів із ДМШП, 5 — з єдиним шлуночком (ЄШ), ще 2 — з повною формою атріовентрикулярної комунікації (ПВК). Більшість оперованих були чоловічої статі — 24 (72,7%). Середній вік і вага були відповідно  $9 \pm 1,5$  (6–21) днів і  $3,4 \pm 0,3$  (2,5–3,9) кг. У трьох (9%) пацієнтів була трисомія по 21 хромосомі, також 25 (75,7%) до операції отримували простогландин Е1. Всі діти мали відкриту артеріальну протоку (ВАП). Пренатально КаО була діагностована у 9 (27,7%). Новонародженим виконували загальні, клінічні та біохімічні обстеження та трансторакальну ехокардіографію (ТЕхоКГ), за допомогою якої визначали анатомію ВВС та діаметр сегментів дуги аорти, а саме — проксимальну дугу аорти (ПДАо) між плече-головним стовбуром (ПГС) і лівою сонною артерією (ЛСА), ДДАо — ділянку аорти між ЛСА та лівою підключичною артерією (ЛПА), перехідок аорти (ПАо) і низхідну аорту (НАо). У 5 із них (15,1%) додатково виконували комп'ютерну томографію з контрастуванням у зв'язку з неповною інформацією при ТЕхоКГ.

Z-score є важливим інтегральним показником рівня гіпоплазії сегментів дуги аорти (ДАо) для визначення показань щодо хірургічної корекції. У пацієнтів середній доопераційний Z-score відповідно складав: ПАо -3.66; ДДАо - 3.26; ПДАо -0.38. Указані показники представлені у таблиці. Отже, у даної когорти пацієнтів спостерігалась анатомічна картина з вираженою об-

струкцією на рівні дистальної дуги та перешийка аорти і необхідністю ургентного оперативного лікування.

Операцію проводили через ліву задньобоківу то-ракотомію у 4-му міжребер'ї. Усі етапи були виконані в межах однієї операції. Спочатку ми виконували модифіковану процедуру Амато, а потім резекцію КАо. Реконструкцію ДДАо виконували через широко мобілізовану ДАо впритул до ПГС з її перетисканням судинним затискачем і турнікетом ділянки перешийка аорти. ЛСА і ЛПА відкривали гостро поздовжньо до 12 мм, зшивали проленом 7/0 безперервним швом із формуванням задньої та передньої губи, досягаючи адекватного розширення просвіту ДАо. Упродовж цього неішемічного етапу ВАП функціонував і забезпечував кровопостачання НАО. Турнікет і затискач були зняті, після контролю гемостазу переходили до етапу закриття ВАП і перетискання ДАо та НАО, резекції КАо та накладення РАКвК.

У 13 (39,4%) пацієнтів, крім КАо і гіпоплазії ДДАо, були септальні дефекти або єдиний шлуночок з ВГЛА, що вимагало виконання спершу операції звуження легеневої артерії з використанням формули Траслера, потім — модифікованої процедури Амато і РАКвК.

**Результати та обговорення.** Тридцять два пацієнти перенесли операцію добре, але 1 помер (3,0%) в ранньому післяопераційному періоді від кровотечі з трахеобронхіального дерева. Середня тривалість операції складала  $154 \pm 3,1$  хв., не ішемічний час перетискання аорти у середньому становив  $28 \pm 2,1$  хв., а ішемічний відповідно  $25 \pm 2,5$  хв. Пластика ДДАо в модифікації Амато безпосередньо після операції забезпечила, згідно з даними ТЕхоКГ, значне розширення просвіту аорти в усіх пацієнтів. Z-score був у середньому відповідно: ПАо — 2,83; ДДАо -0,58; ПДАо -0,38. Залишковий систолічний градієнт на ДАо у середньому становив  $9,2 \pm 1,8$  мм рт. ст. і на ПАо відповідно  $16 \pm 1,6$  мм рт. ст. У віддаленому періоді в середньому через 4,7 роки (від 1 до 9) тільки в 1 дитини (3,1%) спостерігалася залишкова помірна гіпоплазія ДДАо (Z-score склав -0,96). В 1 (3%) спостерігали рекоарктацію з успішною ендovas-

кулярною дилатацією через 6 місяців після операції. У решти 30 (93,7%) пацієнтів спостерігали суттєвий ріст сегментів дуги і перешийка аорти, Z-score останніх у середньому складав відповідно ПАо 0,28; ДДАо -0,17; ПДАо -0,11.

Оригінальний метод Амато — розширення ДДАо — був опублікований ще в 1977 [8]. Ми внесли деякі зміни в цей метод, а саме: реконструкцію ДДАо проводили по напрямку кровотоку, навпаки до оригінального, що дало змогу під час пластики ДДАо використовувати ВАП для перфузії нирок і спинного мозку — органів, чутливих до ішемії, про що дискутувалось у Dave H. [3]. Ми успішно використовували цей метод із вираженою гіпоплазією виключно тільки ДДАо з показником Z-score  $\leq -2$ , і ця ділянка аорти мала діаметр  $\leq 4$  мм. Для виконання процедури Амато необхідна важлива анатомічна умова, а саме — відстань між ПГС і ЛСА 4–5 мм, для накладання судинного затискача з безпечним кровопостачанням головного мозку. Якщо така умова відсутня, тоді потрібне використання серединної стернотомії, штучного кровообігу, глибокої гіпотермії та антеградної церебральної перфузії, як рекомендували Brown J., Mery C. і Tulzer A. [1].

У 13 (39,4%) випадках КАо з гіпоплазією ДДАо і септальними дефектами і ВГЛА інтраопераційно ми першочергово виконали звуження ЛА, а потім процедуру Амато і РАКвК. Бандаж ЛА запобігав надмірному легеневому кровотоку та забезпечував стабілізацію гемодинаміки під час пластики ДАо і РАКвК. За вказане удосконалення операції ми отримали патент на винахід [6, 7]. На сьогоднішній день для новонароджених із КАо і супутніми ЄШ, ПАВК, множинним ДМШП автори надають перевагу операції звуження ЛА перед одноетапною повною корекцією [4, 5].

#### Висновки

Першочергова операція звуження легеневої артерії з гемодинамічно значущими септальними ВВС стабілізує гемодинаміку і створює умови для безпечної пластики ДДАо і РАКвК.

#### Таблиця

Показники Z-score сегментів дуги аорти до і після операції

| Показники                             | До операції (n=33)     |       | Після операції (n=32) |       | У віддаленому періоді (n=32) |       |
|---------------------------------------|------------------------|-------|-----------------------|-------|------------------------------|-------|
|                                       |                        | P     |                       | P     |                              | P     |
| Вага тіла (кг)                        | 3,4 (2,5–3,9)          | 0,235 | 3,4 (2,5–3,9)         | 0,235 | 13,8 (6–25)                  | 0,364 |
| Площа поверхні тіла (м <sup>2</sup> ) | 0,23 (0,2–0,24)        | 0,259 | 0,23 (0,2–0,24)       | 0,259 | 0,74 (0,45–1,5)              | 0,178 |
| Z-score Висхідна Ао                   | -0,56 (-0,96 до 0,87)  | 0,672 | -0,56 (-0,96 до 0,87) | 0,672 | 0,35 (0,65 до 0,04)          | 0,04  |
| Z-score ПДАо                          | -0,38 (-0,85 до 0,44)  | 0,032 | -0,38 (-0,85 до 0,44) | 0,032 | -0,11 (-0,89 до 0,15)        | 0,032 |
| Z-score ДДАо                          | -3,26 (-4,56 до -2,12) | 0,001 | 0,58 (-0,44 до 1,55)  | 0,05  | -0,17 (-0,96 до 0,55)        | 0,04  |
| Z-score ПАо                           | -3,66 (-5,16 до -2,76) | 0,782 | 2,83 (3,02 до 1,43)   | 0,03  | 0,28 (-0,15 до 1,26)         | 0,03  |
| Z-score НАО                           | 1,24 (-0,3 до 2,25)    | 0,073 | 1,24 (1,69 до 1,11)   | 0,04  | 0,01 (-0,44 до 0,65)         | 0,02  |

Ефективність модифікації операції Амато підтверджується у віддаленому періоді у 93,7% пацієнтів при корекції КАо з вираженою гіпоплазією ДДАо.

### Література

1. Aortic arch advancement for aortic coarctation and hypoplastic aortic arch in neonates and infant / C. Mery, F. A. Guzman-Pruneda et al. // *Ann Thorac Surg.* — 2014. — Vol. 98: — P. 625–33.
2. Dosvid khirurgichnogo likuvannia koarktatsii aorty z gipoplaziieiu dugy aorty u novonarodzenykh ta nemovliat / Prokopovych L. M., Golovenko O. S., Truba Ja. P., Boiko S. M., Lazoryshynetz V. V. // *Visnyk setsevo-sudynnoi khirurgii.* — 2016. — Vypusk 24. — S. 61–64.
3. Outcomes of Different Surgical Strategies in the Treatment of Neonates with Aortic Coarctation and Associated Ventricular Septal Defects / B. Alsoufi, J. G. Coles et al. // *Ann Thorac Surg.* — 2007. — Vol. 84. — P. 1331–7.
4. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: An analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database // R. M. Ungerleider, S. K. Pasquali, K. F. Welke [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* — 2013. — Vol. 145 (1). — P. 1–20.
5. Role of Cross-Sectional Imaging in Repair of Neonatal Hypoplastic Aortic Arch / By R. Gerrah, D. Bardo et al. // *Congenital Cardiology Today.* — April 2016. — Vol. 14. — P. 1–7.
6. Lekan R. Y., Buzovsky V. P., Lekan I. R. Patent Ukrainy UA 103769 U. Sposib pershochergovogo zvuzhennia stovbura legenevoi arterii z velykym defektom mizhshlunochkovo peretynky i koarktatsii aorty u novonarodzenykh. 25.12.2015. Biul. № 24.
7. Lekan R. Y., Buzovsky V. P., Lekan I. R. Patent Ukrainy UA 102971 C2. Sposib usunennia gipoplazii dystalnoi dugy aorty ta koarktatsii aorty novonarodzenykh ta ditei grudnogo viku. 27.08.2013. Biul. № 16.
8. Amato J. J., Rheinlander H. F., Cleveland R. J. A method of enlarging the distal transverse arch in infants with hypoplasia and coarctation of aorta // *Ann. Thorac. Surg.* — 1977. — Vol. 23.— P. 261–265.

## Selection of surgical treatment tactics of critical CoA with concomitant intracardiac defects in newborns

Lekan R. I.<sup>1</sup>, Buzovsky V. P.<sup>1</sup>, Lekan I. R.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Odessa national medical university

<sup>2</sup>Odessa children hospital

CoA in infants as an isolated anomaly occurs in 50% of cases. ASD occurs in 20% among the concomitant anomalies and the remaining 30% occupy other anomalies. One of the approaches is total surgical repair fully correct anomalies due to median sternotomy with cario-pulmonary bypass, deep hypothermia and antegrade cerebral perfusion. As an alternative is an approach with left-side thoracotomy and PA banding, in the presence of septal defects or a single ventricle with pulmonary hypertension.

**The purpose** of this work is the choice of tactics of surgical treatment of critical CoA with hypoplasia of the distal aortic arch and associated intracardiac septal defects in newborns.

**Materials and methods.** 33 newborns with a critical CoA and hypoplasia of DSA were operated in the Department of cardiosurgery Odessa Children Hospital From 2007 to 2017, 13 of them had significant intracardiac anomalies. Newborns were performed laboratory and instrumental research methods, Z-score arithmetic of the aortic segments were calculated for determination of indications for surgical correction. The operation was performed through the left posterolateral thoracotomy in the 4 intercostal areas. All stages were completed within one operation.

13 (39,4%) infants with CoA and hypoplasia of DDA and septal defects and PH were performed PA banding first of all and the next stage was the procedure Amato and EAtoE. 32 patients undergone surgery well, but 1 died (3.0%) in the early postoperative period from bleeding from tracheobronchial tree. Plastic of DDA in the modification of Amato ensured a significant increase in the lumen of the aorta immediately after surgery, according to Echo. In the remote period, on average, after 4.7 years, a significant increase in arc segments and aneurysm aorta was observed.

The primary operation of PA banding with significant septal defects stabilizes hemodynamics and creates conditions for safe plastic DDA and EAtoE, and the effectiveness of modification of the operation Amato is suspended in the distant period in 93.7% of the patients with CoA correction with the expressed dysplasia DDA.

**Key words:** newborns, coarctation of the aorta, hypoplasia of the aortic arc.