

## ОПЕРАЦІЯ РОССА ТА РОССА-КОННО У ДІТЕЙ ВІКОМ ДО ОДНОГО РОКУ

О.М. Романюк

*ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»*

Хірургічне лікування хворих раннього віку з аортальними вадами залишається впродовж багатьох років невирішеною проблемою сучасної кардіохірургії. У статті аналізується перший досвід хірургічного лікування пацієнтів віком до одного року, які мали ізольовану або поєднану патологію аортального клапана і яким була виконана операція Росса та Росса-Конно. Прооперовано 7 хворих віком до одного року, операція Росса-Конно виконана у 5 з них. Летальність склала 14,3% (помер один пацієнт). В післяопераційному періоді середній градієнт на аортальному клапані становив  $6 \pm 5,3$  мм рт. ст., недостатність аортального клапана у всіх хворих була мінімальною (0,5+). У середньо-віддаленому періоді спостереження ( $13,2 \pm 11,6$  міс.) не відбулося росту систолічного градієнту та недостатності. Операції Росса та Росса-Конно можуть проводитись із низькою летальністю, вони показали ефективність у хворих раннього віку.

**Ключові слова:** *аортальна вада, операція Росса, операція Росса-Конно.*

Хірургічне лікування патології аортального клапана (AV) у дітей залишається невирішеною проблемою сучасної кардіології та кардіохірургії. Найбільш гостро проблема вибору метода корекції стоїть у симптоматичних пацієнтів з аортальними вадами раннього віку – новонароджених та дітей перших місяців життя [1, 2]. Ендоваскулярна балонна дилатація аортального клапана (BAV) останні роки стала ефективним методом лікування таких критичних пацієнтів. Але існує група пацієнтів, у яких ця процедура не є результативною, – з діагнозом критичний аортальний стеноз (AoSt) із моноствулковим клапаном, поєднання аортального стенозу з обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка (LVOTO) [3]. Також процедура BAV має високий ризик створення ятрогенної недостатності аортального клапана (AoI), що може потребувати, в разі розвитку серцевої недостатності, екстреної хірургічної допомоги.

Єдиним методом хірургічної корекції такої патології аортального клапана є його пластика та заміна. Пластичні операції мають високий ризик повторних втручань, особливо у випадках після балонної дилатації AV, а в ситуації поєднання патології аортального клапана з LVOTO вони неефективні. Заміна AV у пацієнтів молодого віку можлива тільки методом аутотрансплантації легеневого клапана (операція Росса). Операція Росса в модифікації Конно (аортовентрикулопластика) дозволяє скорегувати і обструкцію вихідного тракту лівого шлуночка [3, 4].

**Метою** даної роботи є аналіз першого досвіду використання операції Росса і Росса-Конно у пацієнтів раннього віку зі складною патологією аортального клапана.

**Матеріал та методи.** Матеріал дослідження склали 7 пацієнтів, вік яких на момент операції не перевищував 1 року. Доопераційні характеристики цих пацієнтів наведені в табл. 1.

Четверо хворих (пацієнти № 2, 4, 5, 7) на момент операції мали клінічно виражений AoSt в поєднанні з LVOTO. Систолічний градієнт тиску між лівим шлуночком (LV) та аортою перевищував у цих пацієнтів 75 мм рт. ст., ступінь обструкції вихідного тракту LV становив більше  $-3,5$  (z-score). Один хворий мав доопераційну вентиляцію (пацієнт № 4) внаслідок вираженої серцевої слабкості та реанімаційних заходів у момент госпіталізації в стаціонар. Цим пацієнтам виконана операція Росса-Конно. У двох пацієнтів був діаг-

ностований синдром Шона (Shone's syndrome) – поєднання патології вихідного тракту LV з патологією митрального клапана – парашутоподібним митральним клапаном (MV).

Таблиця 1

### Доопераційна характеристика пацієнтів

№	Вік(міс)/Вага(кг)	Діагноз на момент попередньої операції	Попередні процедури	Діагноз на момент операції	Операція
11	2 / 4,5	ІAoA, AoSt, LVOT, VSD, PDA	Пластика дуги аорти, аортальна комісуротомія, закриття VSD, міоектомія, імплантація ЕКС	AoI	Ross-Konno
22	5 / 7,5	AoSt, LVOTO, Mst (Shone syndrome)	BAV	AoSt, LVOTO, Mst (Shone syndrome)	Ross-Konno
33	4 / 4,8	Критичний AoSt	BAV	AoI	Ross
44	1,5 / 3,8	AoSt, AoI, VSD, LVOTO	-	AoSt, AoI, VSD, LVOTO	Ross-Konno
55	8 / 6,4	Критичний AoSt, LVOTO	Аортальна комісуротомія	Інфекційний ендокардит, AoI, LVOTO, MI	Ross-Konno
66	10 / 7,8	Критичний AoSt	BAV	AoI	Ross
77	5,8 / 5,0	AoSt, Mst (Shone syndrome)	BAV, аортальна та митральна комісуротомія	AoI, MSt, MI (Shone syndrome)	Ross-Konno + mitral valve replacement

У трьох пацієнтів (№ 1, 3, 6) показаннями до операції була аортальна недостатність (AoI), ступінь якої був оцінений як *помірний* (2,5-3+) в одного пацієнта та *важкий* (3,5+) у двох хворих. Фракція викиду LV в цих хворих була 22, 32 та 35%. Двоє хворих мали інотропну підтримку на момент операції.

**Методика операції.** Операції Росса та Росса-Конно проводилася за допомогою середньої стернотомії, зі штучним кровообігом, в умовах помірної гіпотермії (28°–32°С), з використанням комбінованої антеградної і ретроградної холодової кустодіолової кардіоплегії. В усіх випадках операції Росса та Росса-Конно ми використовували методику „заміни кореня аорти”, яка передбачала такі етапи:

1. Аортотомія, видалення аортального клапана, висічення вічок коронарних артерій.
2. Розріз легеневої артерії, видалення аутографта.
3. Імплантація аутографта в аортальну позицію.
4. Імплантація коронарних артерій в стінку аутографта, відтворення висхідної аорти.
5. Реконструкція вихідного тракту правого шлуночка (RVOT).

При виконанні операції Росса-Конно після висічення легеневого клапана та видалення аортального розсікалася інфундібулярна міжшлуночкова перегородка, розширюючи вихідний тракт LV.

Вихідний тракт правого шлуночка в усіх пацієнтів формувався за допомогою синтетичних тристулкових PTFE-кондуїтів.

При виконанні операції Росса та Росса-Конно ми розробили та застосували власні модифікації процедури.

1. Використання подвійного неперервного шва при імплантації легеневого клапана в аортальну позицію та при формуванні висхідної аорти.
2. Імплантація кондуїта в легенеvu позицію проходила на перетиснутій аорті, до формування дистального анастомозу, анастомозу між висхідною аортою та аутографтом.

3. Використання сегмента аортальної стінки в зоні висічення аутографта при створенні задньої губи анастомозу між кондуїтом та розрізом вихідного тракту правого шлуночка.

Одному хворому (№ 7) під час операції Росса-Конно було виконано протезування мітрального клапана протезом Carbomedics № 16.

В позицію легеневого клапана були імплантовані кондуїти двох видів. у п'яти випадках були використані тристулкові власноруч створені кондуїти Gore-Тех діаметром 14–18 мм, двом пацієнтам були імплантовані біокондуїти Edwards 19 мм.

Час затиску аорти знаходився в межах від 92 до 210 хвилин (у середньому 122,3 хв.), тривалість штучного кровообігу – від 150 до 450 хвилин (у середньому 215,2 хв.).

**Результати.** Госпітальна летальність склала 14,3% (помер один хворий). У пацієнта № 1 після корекції повного перериву дуги аорти, аортальної комісуротомії, видалення субаортального стенозу та закриття дефекту міжшлуночкової перегородки (VSD) в післяопераційному періоді розвинулись явища серцевої слабкості через недостатність аортального клапана. На 30 добу після первинної операції пацієнту була виконана операція Росса-Конно. Через значну серцеву слабкість смерть сталася інтраопераційно.

Трьом хворим не була зведена грудина на момент виїзду з операційної, зведення грудини відбулося на другу добу після операції (у двох хворих) та на третю добу (в одного).

Всі пацієнти, що вижили, мали ускладнений післяопераційний період. Серцева слабкість, що потребувала інотропної підтримки, спостерігалась у всіх випадках. Усі хворі отримували середні дози інотропних препаратів (добутамін, допамін, левосімендан), двом із них (пацієнти № 2 та № 4) був призначений адреналін. Час штучної вентиляції легень склав у середньому  $55,3 \pm 47$  год. (від 14 до 91 годин), час перебування в палаті інтенсивної терапії –  $11 \pm 5,6$  діб (від 4 до 21 діб).

Повторних втручань було виконано два – реторакотомія з приводу кровотечі (через 6 годин після закінчення операції) та плікація діафрагми праворуч. Двоє хворих мали інфекційні ускладнення.

На момент виписки середній градієнт на аортальному клапані склав  $9,6 \pm 5,3$  мм рт. ст. (від 5 до 17), недостатність аортального клапана у всіх хворих була визначена як мінімальна (0,5+), фракція викиду становила  $57 \pm 15\%$ . В одного хворого з доопераційною фракцією викиду 22% відновлення фракції до 55% сталося протягом 10 місяців після операції.

Період спостереження склав  $13,2 \pm 11,6$  міс. (від 3 до 27 міс). Середній градієнт на аортальному клапані становив  $9,5 \pm 3,7$  мм рт. ст., аортальна недостатність не перевищувала 0,5+. Реоперацій та летальних випадків не було.

**Обговорення та висновки.** Вибір хірургічних методик обмежений віком пацієнтів, відсутністю штучних протезів малого діаметра [1]. Хірургічне лікування є вкрай складним та супроводжується високим ризиком. Усі операції, запропоновані для корекції аортальних вад у дітей, від пластичних до клапанозамінних, мають високий рівень складності та є значною мірою паліативними, оскільки мають наслідком високий відсоток повторних процедур. Результати хірургічного лікування ще менш задовільні в ситуаціях, коли аортальна вада (первинна або як наслідок ендovasкулярних чи хірургічних втручань) клінічно проявляється в періоді новонародженості та в ранньому віці, особливо коли ураження аортального клапана поєднується з обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка (LVOTO) [2, 3]. В таких випадках єдиним способом корекції вади є операція заміни аортального клапана власним легеневим – операція Росса, а при поєднанні аортальної вади з LVOTO – операція Росса-Конно (аортовентрикулопластика) [3].

В нашій роботі ми проаналізували перший досвід операції Росса і Росса в поєднанні з передньою аортовентрикулопластикою (Росса-Конно) у дітей до 1 року з багаторівневою обструкцією лівих відділів або ізольованою аортальною вагою. Цей досвід обнадіює, незважаючи на досить високу летальність (14,3%) та кількість післяопераційних ускладнень.

За даними Brown, летальність початкових серій операції Росса/Росса-Конно становить 10–28% залежно від віку хворих, найвища – у новонароджених та пацієнтів до 1 року [4]. Це пояснюється передусім високою технічною складністю процедури у хворих такого віку та їх важким доопераційним станом у більшості випадків. Операція Росса/Росса-Конно має дуже високий ризик інтраопераційних ускладнень, і перш за все ризик кровотеч, які можуть бути фатальними. Використання розроблених нами хірургічних модифікацій процедури дозволило провести решту хворих (помер перший пацієнт нашої серії) із нульовою летальністю та мінімальною кількістю інтраопераційних ускладнень.

Безпосередній та середньо-віддалений період спостереження показав відсутність значного градієнту та недостатності аортального клапана, що свідчить про функціональну ефективність даних методик.

### **Література**

1. Elkins R.C., Knott-Craig C.J., Ward K.E. et al. Pulmonary autograft in children: realized growth potential // *Ann Thorac Surg.* – 1994. – Vol. 57. – P. 1387–94.
2. Reddy V.M., Rajasinghe H.A., Teitel D.F. et al. Aortoventriculoplasty with the pulmonary autograft: the “Ross-Konno” procedure // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1996. – Vol. 111. – P. 158–167.
3. Hraska V., Krajci M., Haun C., Ntalakoura K., Razek V., Lacour-Gayet F., Weil J., Reichenspurner H. Ross and Ross-Konno procedure in children and adolescents: mid-term results // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2004. – Vol. 25. – P. 742–7.
4. Brown J.W., Ruzmetov M., Vijay P., Rodefeld M.D., Turrentine M.W. The Ross-Konno procedure in children: outcomes, autograft and allograft function, and reoperations // *Ann Thorac Surg.* – 2006. – Vol. 82. – P. 1301.

## **ОПЕРАЦИИ РОССА И РОССА-КОННО У ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ДО ОДНОГО ГОДА**

**О.М. Романюк**

Хирургическое лечение больных раннего возраста с аортальными пороками остается на протяжении многих лет нерешенной проблемой современной кардиохирургии. В статье анализируется первый опыт хирургического лечения пациентов в возрасте до одного года с изолированной или комбинированной патологией аортального клапана, которым была выполнена операция Росса и Росса-Конно. Прооперировано 7 больных в возрасте до одного года, операция Росса-Конно выполнена у 5 из них. Летальность составила 14,3% (умер один пациент). В послеоперационном периоде средний градиент на аортальном клапане составлял  $6 \pm 5,3$  мм рт. ст., недостаточность аортального клапана у всех больных была минимальной (0,5+). В среднеотдаленном периоде наблюдения ( $13,2 \pm 11,6$  мес.) не произошло роста систолического градиента и недостаточности. Операции Росса и Росса-Конно могут проводиться с низкой летальностью, они показали эффективность у больных раннего возраста.

**Ключевые слова:** порок аортального клапана, операция Росса, операция Росса-Конно.

## **ROSS AND ROSS-KONNO OPERATIONS FOR CHILDREN UNDER 1 YEAR**

**O.M. Romanyuk**

Surgical treatment of infants with aortic valve disease remains an unresolved problem of modern cardiac surgery. The article presents the first experience of surgical treatment of patients under one year who had isolated or combined aortic valve pathology, which was performed operation Ross and Ross-Conn. Operated 7 patients under one year, Ross-Konno operation performed in 5 of them. Mortality was 14,3% (one patient died). In the postoperative period systolic aortic valve gradient was  $6 \pm 5,3$  mm Hg, aortic valve insufficiency in all patients was minimal (0,5+). In the mid-term follow-up ( $13,2 \pm 11,6$  months), there was no growth systolic gradient and insufficiency. The Ross procedure