

## РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИПОПЛАЗИИ ДУГИ АОРТЫ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ У НОВОРОЖДЕННЫХ И ГРУДНЫХ ДЕТЕЙ

**Карпенко В.Г., Сакалов В.В., Головенко А.С., Клименко А.В., Руденко М.Н., Труба Я.П.,  
Лазоришинец В.В.**

*ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН»  
(Київ)*

В статье представлен анализ собственного опыта хирургической методики реконструкции дуги аорты с резекцией коарктации аорты. Приведены непосредственные и отдаленные результаты хирургических вмешательств, позволяющие определить наиболее оптимальный вид оперативного лечения данной патологии.

**Ключевые слова:** *коарктация аорты, дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, фракция выброса.*

Коарктация аорты (КА) — один из самых распространенных пороков развития сердечно-сосудистой системы у детей. Среди детей первого года жизни с врожденными пороками сердца КА встречается у 6,5% [1]. Заболевание имеет плохой прогноз. До подросткового и взрослого возраста доживают только больные с умеренной или слабо выраженной КА. Даже изолированная КА приведет к смерти 41–46% пациентов в течение первого года жизни, а при ее сочетании с другими врожденными пороками умирает 70–90% детей [2, 3]. В раннем возрасте достаточно часто (32%) встречается сочетание КА с гипоплазией дуги аорты [4]. Стандартные оперативные методики, такие, как резекция КА с анастомозом конец в конец или истмопластика аорты левой подключичной артерией по Waldhausen и Nahrwold, не позволяют устранить сопутствующее сужение в области дуги аорты [5, 6].

**Цель работы** — обобщить и проанализировать наш опыт хирургической методики реконструкции дуги аорты с резекцией КА, которая позволяет эффективно устранять сужение перешейка и гипоплазию дуги аорты.

**Материал и методы.** С января 2001 года по декабрь 2011 года было прооперировано 93 пациента с КА и сопутствующей гипоплазией дуги аорты. Сегменты дуги аорты считали гипоплазированными, если их наружный диаметр был меньше 60% диаметра восходящей аорты или менее чем 50% диаметра нисходящей грудной аорты, а также в случаях, если сужение было на 40% меньше, чем диаметр перешейка аорты [7].

Возраст больных был от 2 дней до одного года (в среднем 4,5 мес. ± 2 мес.), масса тела — от 2,1 до 9,2 кг (в среднем 4,4 ± 0,8 кг), 39 пациентов (42,3%) были новорожденными. Фракция выброса (ФВ) левого желудочка менее 30% была выявлена у 21 (23,8%) пациента, что является следствием резкого снижения насосной функции левого желудочка (ЛЖ). Данный показатель обусловлен недостаточным кровоснабжением миокарда вследствие его резкой гипертрофии из-за высокого сопротивления в восходящей аорте и плечеголовных сосудах.

У 31 (33,3%) пациента КА сочеталась с открытым артериальным протоком (ОАП), у 12 (13,3%) — с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), из них у 5 (5,4%) — множественные ДМЖП, 5 (5,4%) пациентов — с транспозицией магистральных сосудов (ТМС), 2 (2,1%) — со стенозом аортального клапана и 1 (1,8%) — с субаортальным стенозом.

У всех больных до операции проводилось ультразвуковое обследование: под контролем двухмерной эхокардиографии проводили цветное доплеровское картирование всех

отделов грудной аорты. Градиент давления в месте сужения в среднем составлял 38,4 мм. рт. ст. У всех пациентов пульс на бедренных артериях не определялся. Ангиография до операции выполнялась у 6 (6,5%) детей. Шесть новорожденных оперировали по экстренным показаниям на фоне введения простагландина E1.

Распределение типов гипоплазии дуги аорты было следующим: у 80 (86%) детей наблюдалась гипоплазия сегмента «В», у 13 (14%) пациентов – гипоплазия сегмента «С».

**Хирургическая методика.** Доступ – стандартная левосторонняя заднебоковая торакотомия по третьему межреберному промежутку. Аорту полностью мобилизовали: подключичную артерию, левую сонную артерию, дугу аорты, верхнюю часть нисходящей грудной аорты. ОАП перевязывали. Также мобилизовали три, иногда четыре пары межреберных артерий. В редких случаях приходилось пересекать одну или две пары межреберных артерий для достижения лучшей мобилизации нисходящей аорты. В тех случаях, когда гипоплазированный сегмент дуги аорты располагался между устьем левой сонной артерии и ОАП, пережимали дистальную часть дуги, накладывался сосудистый зажим с частичным пережатием устья левой сонной артерии. Нисходящую грудную аорту пережимали дистальнее КА (на уровне отхождения первой пары межреберных артерий). В более редких случаях, когда сегмент гипоплазии начинался от брахиоцефального ствола или участок сужения был слишком длинным, проксимальный зажим накладывали на дугу аорты между брахиоцефальным стволом и левой сонной артерией. При этом контролировали артериальное давление на лучевой артерии правой руки, что являлось показателем адекватности кровотока через брахиоцефальный ствол. КА широко резецировали с тщательным иссечением перидуктальной ткани. Разрез на дуге аорты продлевали по малой кривизне дуги, проксимальнее устья левой сонной артерии (3–4 мм до зажима). Продольный разрез нисходящей аорты производили по задней «губе». Затем выполняли расширенный косой анастомоз при помощи непрерывного обвивного шва, используя шовный материал prolene 7–0. Анастомозирование двух частей аорты начинали с формирования задней «губы». После окончания формирования анастомоза первым открывали зажим на нисходящей аорте, затем зажим, наложенный на дугу аорты. У 5 (5,4%) больных по поводу высокой легочной гипертензии выполнялось суживание легочной артерии – в зависимости от сопутствующих врожденных пороков сердца.

**Результаты и обсуждение.** Из всей группы умер один пациент с сопутствующим аортальным стенозом. Госпитальная летальность составила 1,07%. Причиной смерти явилась острая сердечно-сосудистая недостаточность. Отдаленные результаты были прослежены у 83 (89,2%) выписанных из клиники пациентов в срок от 4 месяцев до 9 лет. В отдаленном периоде умерли 4 больных: два ребенка с множественными ДМЖП, один – с ТМС и ДМЖП и один – с субаортальным стенозом. Двадцать один пациент с сопутствующими пороками сердца в последующем прооперирован радикально. Одному больному с сопутствующим диагнозом ТМС в трехмесячном возрасте произведена операция артериального переключения, а двум – операция «Сенинга». У десяти пациентов выполнена пластика большого ДМЖП. Все эти больные благополучно перенесли радикальные повторные операции и были выписаны из клиники.

Рекоарктация (наличие в месте устранения коарктации систолического градиента, превышающего 20 мм рт. ст.) выявлена у 3 (3,2%) пациентов, оперированных в период новорожденности, в срок от 12 до 14 месяцев после операции. У всех этих больных проводилась ангиография и катетеризация полостей сердца. У одного ребенка выполнялась повторная операция по поводу устранения рекоарктации аорты 22 месяца спустя после первичного вмешательства. Рекоарктация аорты успешно устранена по методу Waldhausen-Nahrwold. Двум остальным пациентам выполнялась баллонная ангиопластика. Сочетание КА с гипоплазией дуги аорты – достаточно частая патология у новорожденных и детей грудного возраста. Порок может наблюдаться как изолированным, так и в сочета-

нии с ДМЖП, ТМС, аортальным стенозом и другими внутрисердечными аномалиями [8]. В случаях умеренно выраженной гипоплазии градиент систолического давления в области дуги аорты не определяется и стандартная операция по устранению КА может быть успешной [9]. В случаях, когда гипоплазия значительна, как в нашей серии пациентов, обычно регистрируется умеренный градиент давления в области гипоплазированного сегмента аорты. Таким образом, после стандартной резекции КА остается градиент давления в области гипоплазированного сегмента дуги аорты и соответственно обструкция оттока из левого желудочка. Это является особенно неблагоприятным для пациентов, которые имеют левожелудочковую дисфункцию (низкая фракция выброса) или аортальный стеноз. Следовательно, в случаях значительной гипоплазии дуги аорты показано устранение КА с реконструкцией дуги аорты (расширенная пластика КА).

Методика реконструкции дуги аорты, которую мы использовали в своей практике, достаточно освещена в литературе [8, 9, 10].

Суть операции состоит в полном иссечении патологической ткани аорты и восстановлении нормального диаметра просвета дуги аорты при помощи расширенного анастомоза в области малой кривизны дуги аорты. Обширная мобилизация дуги, нисходящей части аорты необходима для адекватной резекции и анастомозирования без избыточного натяжения стенки аорты. Как правило, у детей грудного возраста это возможно выполнить без пересечения межреберных артерий. У ряда больных с протяженными участками гипоплазии иногда приходится перевязывать и отсекают левую подключичную артерию, что было нами выполнено у 2 (2,1%) детей. Госпитальная летальность составила 1,07%. Но следует заметить, что пациенты с КА и выраженной гипоплазией дуги аорты представляют собой группу высокого операционного риска. Многие из них (25 детей – 27,8%) имели серьезные внутрисердечные аномалии.

После выполнения расширенного анастомоза рекоарктация аорты наблюдалась у небольшого количества наших пациентов – 3 (3,2%). Этот результат сопоставим с данными, представленными другими авторами различных кардиохирургических клиник. При стандартной резекции коарктации аорты или ангиопластике с использованием левой подключичной артерии рекоарктации встречаются значительно чаще – до 18% [3, 5, 11]. В области КА находится патологическая дуктальная ткань, которая может сокращаться и играет важную роль в формировании этого участка аорты в течение первых трех месяцев жизни [12]. Продолжающимся во времени формированием перидуктальной области стенки аорты можно объяснить большинство случаев возникновения рекоарктации после операции по методике Waldhausen. При этой операции дуктальная ткань не иссекается. Во время резекции КА с анастомозом конец в конец дуктальная ткань также не всегда полностью резецируется [3, 12].

В тех случаях, когда выполняется расширенный анастомоз, полное иссечение патологической дуктальной ткани является частью оперативной процедуры, с тем чтобы анастомозирование выполнялось в пределах нормальной ткани аорты.

Основным преимуществом методики расширенного анастомоза является ликвидация обструкции на уровне дуги аорты и полное иссечение дуктальной ткани, что является фактором, предотвращающим развитие рекоарктации аорты [8, 12]. Отсутствие протезных материалов при данной методике позволяет значительно снизить риск формирования ложных аневризм аорты в отдаленном периоде [13]. Левая подключичная артерия сохраняется и может быть использована в случаях рестенозирования.

**Выводы.** Оптимальная методика оперативного вмешательства у детей грудного возраста и новорожденных с КА и гипоплазией дуги аорты остается дискуссионной. Наши данные свидетельствуют о том, что расширенный анастомоз – достаточно эффективный метод ликвидации обструкции на уровне дуги аорты. В отдаленном периоде данный метод снижает риск возникновения рекоарктации аорты, а также аневризмобразования.

## Литература

1. Банкл Т. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. — М.: Медицина, 1980. — 189 с.
2. Goldman S., Hernandez F., Pappas G. Results of surgical treatment of coarctation of the aorta in the critically ill neonate // A. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1986. — Vol. 91. — P. 732–737.
3. Cobenoglu A., Teply F., Grunkemeier G. et al. Coarctation of the aorta in patients younger than three months // A. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1985. — Vol. 89. — P. 128–135.
4. Bharati S., Lev M. The surgical of the heart in tubular hypoplasia of the transverse aorta (preductal coarctation) // A. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1986. — Vol. 91. — P. 79–85.
5. Korfer R., Meyer H., Kleikamp G. et al. Early and late results after resection and end-to-end anastomosis of coarctation of the thoracic aorta in early infancy. // A. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1985. — Vol. 89. — P. 616–622.
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. Moulart A., Bruins C., Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defect // Circulation. — 1976. — Vol. 53. — P. 1011–1015.
8. Vouhe P., Trinquet F., Lecompte Y. et al. Aortic coarctation with hypoplastic aortic arch // A. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1988. — Vol. 96. — P. 557–563.
9. Lacour-Gayet F., Bruniaux F., Serraf A. et al. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates // A. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1990. — Vol. 100. — P. 808–816.
10. Pfammatter F.-P., Ziemer G., Kaulitz R. et al. Isolated aortic coarctation in neonates and infants: results of resection and end-to-end anastomosis // A. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1996. — Vol. 62. — P. 778–783.
11. Harlan F., Doty D., Brandt B. et al. Coarctation of the aorta in infants // A. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1984. — Vol. 88. — P. 1012–1019.
12. Ziemer G., Fonas R., Perry S. et al. Surgery for coarctation of the aorta in the neonates // Circulation. — 1986. — Vol. 74. — P. 125–131.
13. McGoldrick F., Brown G., Ross D. Coarctation of the aorta: late aneurism formation with Dacron onlay patch grafting // Ann. Thorac. Surg. — 1988. — Vol. 45. — P. 89–90.

## РЕЗУЛЬТАТИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ З КОАРКТАЦІЄЮ АОРТИ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ТА ДІТЕЙ ГРУДНОГО ВІКУ

Карпенко В.Г., Сакалов В.В., Головенко О.С., Клименко А.В., Руденко М.М., Труба Я.П.,  
Лазоришинець В.В.

У статті представлено аналіз власного досвіду хірургічної методики реконструкції дуги аорти з резекцією коарктації аорти. Наведено безпосередні та віддалені результати хірургічних втручань, що дозволяють точно визначити найбільш оптимальний вид оперативного лікування даної патології.

**Ключові слова:** коарктація аорти, дефект міжшлункової перегородки, відкрита артеріальна протока, фракція викиду.

## RESULTS OF SURGICAL TREATMENT OF AORTIC COARCTATION AND HYPOPLASTIC AORTIC ARCH IN NEWBORNS AND INFANTS

Karpenko V.G., Sakalov V.V., Golovenko O.S., Klimenko A.V., Rudenko M.M., Truba Y.P., Lazoryshynets V.V.

The aim of the study: evaluation of personal experience of surgical method of aortic arch repair with coarctation repair. Early and follow up results of surgical treatment which can exactly determine the most optimal type of surgical treatment of this pathology are presented.

**Key words:** aortic coarctation, ventricular septal defect, patent ductus arteriosus, ejection fraction.