

Труба Я. П.¹, канд. мед. наук, завідувач відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку

Секелик Р. І.², канд. мед. наук, лікар-кардіохірург

Дзюрий І. В.¹, лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку

Прокопович Л. М.¹, лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку

Головенко О. С.¹, канд. мед. наук, провідний науковий співробітник відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку

Лазоришинець В. В.¹, д-р мед. наук, академік НАМН України, професор, директор інституту, <https://orcid.org/0000-0002-1748-561X>

¹ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

²ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ, Україна

Одномоментна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки

Резюме

Гіпоплазія дуги аорти – це вроджена аномалія розвитку дуги аорти, що характеризується гемодинамічно значущим звуженням одного чи кількох сегментів дуги аорти. Пацієнти з гіпоплазією дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) – це особлива категорія дітей, які перебувають у тяжкому стані і потребують невідкладного хірургічного втручання. Незважаючи на покращення результатів хірургічного лікування цієї патології в останні роки, питання вибору тактики лікування залишається дискусійним.

Мета роботи – проаналізувати безпосередні та віддалені результати одномоментної корекції гіпоплазії дуги аорти і пластики дефекту міжшлуночкової перегородки у немовлят.

Матеріали та методи. За період з 2011 по 2019 рік в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» та ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» 55 немовлятам виконано одномоментну корекцію гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП. Пацієнтів чоловічої статі було 30 (55 %), жіночої – 25 (45 %). Середній вік пацієнтів становив $1,3 \pm 1,2$ міс. (від 0,1 до 9,1 міс.), середня маса тіла – $3,9 \pm 1,3$ кг (від 2,4 до 8,7 кг). Середня площа поверхні тіла – $0,27 \pm 0,1$ м². Основним методом діагностики у визначенні вади та оцінювання безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне дослідження (ЕхоКГ). Гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score становило менше -2,5. З метою підтвердження та уточнення діагнозу 15 (27 %) пацієнтам виконували комп'ютерну томографію. У 23 (42 %) пацієнтів під час реконструкції дуги аорти було проведено селективну антеградну церебральну перфузію.

Результати. Госпітальна летальність становила 1,8 % (n = 1). Тривалість штучного кровообігу в середньому – $108,5 \pm 38,6$ хв, час перетискання аорти – $56,9 \pm 36,4$ хв, час селективної церебральної перфузії – $26,4 \pm 11,5$ хв. Вісім пацієнтів (14,5 %) у ранньому післяопераційному періоді були з розведеною грудиною. При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому досягав $20,5 \pm 14,9$ мм рт. ст.

Середній термін спостереження у віддаленому періоді становив $2,6 \pm 2,1$ року (від 2 міс. до 8,1 року). У віддаленому періоді летальних випадків не зафіксовано. У 5 (9,1 %) пацієнтів у післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти, який успішно був пролікований ендоваскулярно шляхом балонної дилатації у 3 пацієнтів, двом – виконали повторну пластику дуги аорти хірургічним шляхом. Гемодинамічно значущих решунтів після пластики ДМШП не було. Випадків компресії трахеї, головних бронхів, неврологічних ускладнень у віддаленому періоді не відзначено.

Висновок. Одномоментна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП є ефективним і безпечним методом лікування у немовлят з добрими безпосередніми і віддаленими результатами. Проведене дослідження вказує на те, що така хірургічна стратегія може бути прийнятною альтернативою двоетапному хірургічному лікуванню цієї комплексної патології.

Ключові слова: гіпоплазія дуги аорти, дефект міжшлуночкової перегородки, немовлята.

Вступ. Гіпоплазія дуги аорти – це вроджена аномалія розвитку дуги аорти, що характеризується гемодинамічно значущим звуженням одного чи кількох сегментів дуги аорти. Гіпоплазія дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) – це особлива категорія дітей, які перебувають у тяжкому стані і потребують невідкладного хірургічного втручання [1]. Стратегія хірургічного лікування має два напрями: 1) одномоментна корекція дуги аорти і пластика ДМШП із серединного доступу; 2) етапний підхід, при якому на першому етапі виконується традиційна бокова торакотомія з корекцією дуги аорти зі звуженням легеневої артерії чи без, а на другому – дебандаж легеневої артерії та пластика дефекту. Починаючи з другої половини 1990-х років, а особливо в першій половині 2000-х років, все більше кардіохірургічних центрів починають запроваджувати одномоментну корекцію патології дуги аорти та ДМШП, одночасно з початком упровадження в практику селективної церебральної перфузії [2]. Останніми роками відмічено значне покращення результатів хірургічного лікування цієї патології, проте питання вибору тактики лікування залишається дискусійним. Незважаючи на відсутність рандомізованих досліджень у порівнянні двох підходів до лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП, деякі провідні клініки використовують одномоментну корекцію як метод вибору при корекції такого поєднання [1–3].

Мета роботи – проаналізувати безпосередні та віддалені результати одномоментної корекції гіпоплазії дуги аорти і пластики дефекту міжшлуночкової перегородки у немовлят.

Матеріали та методи дослідження. За період з 2011 по 2019 рік в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» та ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» 55 немовлятам виконано одномоментну корекцію гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП. З них 30 (55 %) пацієнтів чоловічої статі, 25 (45 %) – жіночої. Середній вік пацієнтів становив $1,3 \pm 1,2$ міс. (від 0,1 до 9,1 міс.), середня маса тіла – $3,9 \pm 1,3$ кг (від 2,4 до 8,7 кг). Середня площа поверхні тіла – $0,27 \pm 0,1$ м².

Усім пацієнтам перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували електрокардіографію, виконували рентгенографію органів грудної клітки в прямій проекції.

Основним методом діагностики у визначенні вади та оцінювання безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне дослідження (ЕхоКГ), що дало змогу оцінити морфологію, кінетику структур серця, стан гемодинаміки, а також анатомію дуги аорти. При проведенні ЕхоКГ вимірювали кожний сегмент дуги аорти. Крім сегментарного підходу для виявлення гіпоплазії дуги аорти використовували калькулятор Z-score, який враховує вираженість гіпоплазії дуги аорти за відхиленням від нормальних показників. Гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score досягало менше $-2,5$. З метою підтвердження та уточнення діагнозу 15 (27 %) пацієнтам виконували комп'ютерну томографію. Розподіл відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score в групі дослідження становив: сегмент А: $-5,48 \pm 2,3$, сегмент В: $-3,06 \pm 1,39$, сегмент С: $-2,74 \pm 1,84$. Середній градієнт тиску в місці гіпоплазії – $31,8 \pm 16,2$ (від 10 до 71 мм рт. ст.). Фракція викиду (ФВ) лівого шлуночка коливалась від 32 до 74 %, середнє значення – $57,9 \pm 14,1$ %.

Пацієнтам з недостатнім системним кровотоком до самого проведення оперативного втручання, для підтримки адекватної системної перфузії, здійснювали інфузію простагландину E1 (у розрахунковій дозі $0,05\text{--}0,1$ мкг/кг/хв) для запобігання закриттю відкритої артеріальної протоки та розвитку кардіогенного шоку.

Операції проводили через серединну стернотомію, що 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. У 32 (58 %) хворих реконструкцію дуги аорти виконували на працюючому серці на паралельній перфузії з перетисканням низхідної аорти та дуги аорти в проксимальній частині. У 23 (42 %) пацієнтів після початку штучного кровообігу (ШК) здійснювали охолодження пацієнта до $24\text{--}25$ °С. Після цього артеріальну канюлю проводили в брахіоцефальний стовбур і починали селективну антеградну церебральну перфузію, знижуючи об'ємну швидкість перфузії до 30–40 % від нормативної (50–60 мл/кг/хв). У всіх випадках для захисту міокарда використовували кардіоплегічний розчин Бредшнайдера (Custodiol) з розрахунку 30–40 мл/кг. Для запобігання повітряній емболії церебральних судин під час основного етапу герметизували турнікетом аортальну канюлю та перетискали ліву сонну й підключичну

артерії. Розріз дуги аорти виконували в поздовжньому напрямку від низхідної до висхідної ділянки по малій кривизні. Пластику дуги аорти виконували за методами розширеного анастомозу «кінець у кінець» або «кінець у бік» за методикою «aortic arch advancement». У 8 пацієнтів пластику дуги аорти виконували латкою з аутоперикарда з попередньою фіксацією в 0,6 % розчині глютаральдегіду протягом 1–2 хв. 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 ДМШП. Пластику дефектів виконували або шляхом безпосереднього ушивання, або накладенням латки із синтетичного матеріалу чи з аутоперикарда.

Результати та обговорення. Госпітальна летальність становила 1,8 % ($n = 1$). Пацієнт віком 7 діб поступив у стані кардіогенного шоку. Після реанімаційних заходів і стабілізації стану було виконано реконструкцію дуги аорти із серединного доступу в умовах ШК, антеградної церебральної перфузії та пластику ДМШП. Пацієнт помер на 2-у добу від наростаючої серцево-судинної недостатності.

Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 1.

При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому становив $20,5 \pm 4,9$ мм рт. ст. Середнє значення ФВ лівого шлуночка – $67 \pm 5,7$ %. Неврологічних ускладнень, стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому післяопераційному періоді не було.

Ускладнення раннього післяопераційного періоду представлені в таблиці 2.

Як видно з таблиці, 8 пацієнтів (14,5 %) у ранньому післяопераційному періоді були залишені з розве-

Таблиця 1

Середні значення періопераційних показників

Показник	Середнє значення (\pm SD)
Тривалість операції (хв.)	$249,5 \pm 82,8$
Час ШК (хв.)	$108,5 \pm 38,6$
Час перетискання аорти (хв.)	$56,9 \pm 36,4$
Час селективної антеградної церебральної перфузії	$26,4 \pm 11,5$
Температура охолодження тіла під час проведення церебральної перфузії ($^{\circ}$ C)	$25,3 \pm 4,2$
Тривалість ШВЛ (год)	$63,9 \pm 40,1$
Перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії (діб)	$6,1 \pm 3,3$

Примітка. ШВЛ – штучна вентиляція легень.

Таблиця 2

Ускладнення госпітального етапу

Ускладнення	Кількість ускладнень (%)
Пролонгована ШВЛ (> 7 діб)	9 (16,3)
Рестернотомія з приводу кровотечі	1 (1,8)
Розведена грудина внаслідок вираженої серцевої недостатності	8 (14,5)

деною грудиною внаслідок вираженої серцевої недостатності та малого серцевого викиду. Усім пацієнтам упродовж 48 годин грудина була успішно зведена. Джерелом кровотечі в ранньому післяопераційному періоді була лінія шва по малій кривизні дуги аорти. Причину кровотечі успішно усунуто шляхом накладання додаткових швів.

За даними ЕхоКГ, яка виконувалася планово протягом 24 годин з моменту операції, відзначено достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти з $31,8 \pm 16,2$ до $20,5 \pm 4,9$ мм рт. ст. ($p < 0,05$) та підвищення ФВ лівого шлуночка від $57,9 \pm 14,1$ до $67 \pm 5,7$ % ($p < 0,05$) (таблиця 3).

Як видно з таблиці 3, після хірургічної корекції дуги аорти відзначалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти. Фракція викиду лівого шлуночка відновилася після оперативного втручання у всіх пацієнтів і в подальшому зберігалася на достатньому рівні, що підтверджує ефективність цього методу лікування.

Тривалість періоду спостереження становила від 2 міс. до 8,1 року (середнє значення $2,6 \pm 2,1$ року). Летальних випадків у віддаленому періоді не було. У 5 (9,1 %) пацієнтів у післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. У двох пацієн-

Таблиця 3

Показники ЕхоКГ на різних етапах лікування

	Середні показники ЕхоКГ	
	градієнт тиску на дузі аорти (мм рт. ст.)	ФВ лівого шлуночка (%)
Перед операцією	$31,8 \pm 16,2$	$57,9 \pm 14,1$
Безпосередньо після операції	$20,5 \pm 4,9$	$67 \pm 5,7$
Через 6 міс. після операції	$18 \pm 10,2$	$66 \pm 9,1$
Через 3 роки після операції	$14 \pm 6,5$	$68 \pm 2,9$
Через 5 років після операції	$19 \pm 8,3$	$67 \pm 1,8$

тів звуження було усунуто ендovasкулярно, шляхом балонної дилатації через 2 і 4 міс. Одному пацієнту виконали балонну дилатацію рестенозу, а потім повторну пластику дуги аорти хірургічним шляхом з бокової торакотомії через 1 і 2 міс. після оперативного втручання відповідно. Ще двом пацієнтам через 6 та 7 міс. відповідно після первинного втручання виконали повторну пластику дуги аорти аутоперикардальною латкою в умовах ШК. У решти пацієнтів у віддаленому періоді гемодинамічно значущого градієнта тиску в місці реконструкції дуги аорти не відзначено (див. таблицю 3). Ретельну увагу приділяли питанню аневрислоутворення, особливо в пацієнтів, в яких для пластики використовували аутоперикард. Формування аневрису у місці пластики дуги аорти не зафіксовано. Гемодинамічно значущих решунтів після пластики ДМШП не було. Неврологічних ускладнень, компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено. Свобода від повторних втручань (як ендovasкулярних, так і оперативних) у віддаленому періоді представлена на рисунку 1.

За даними аналізу Kaplan – Meier, показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік та наступні 7 років лишався сталим і становив 92,3 %. Усі п'ять випадків реоперацій сталися у період до 6 місяців.

Гілоплазія дуги аорти разом з ДМШП є складною патологією, що зазвичай діагностується у новонароджених або немовлят. Клінічний стан пацієнтів здебільшого залежить від ступеня обструкції дуги аорти, величини та локалізації одного або кількох ДМШП, наявності відкритої артеріальної протоки. При значній обструкції на рівні дуги аорти пацієнти перебувають у тяжкому, іноді навіть критичному стані, що потребує призначення простагландину E1 для підтримки адек-

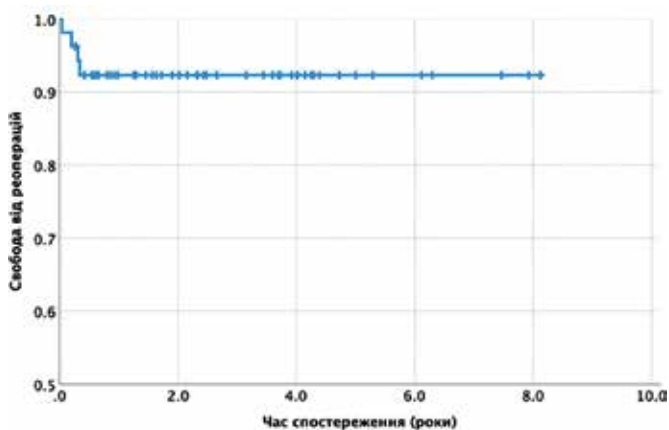


Рисунок 1. Свобода від реоперацій у пацієнтів після одномоментної корекції гілоплазії дуги аорти та ДМШП у віддаленому періоді

ватної системної перфузії, інотропної підтримки, ШВЛ і проведення невідкладного хірургічного втручання. З 90-х років минулого століття в літературі продовжуються суперечки щодо вибору тактики хірургічного лікування такої поєднаної патології. Прихильники етапного лікування стверджують, що такий підхід є безпечнішим саме в такій віковій категорії, оскільки уникає виконання складної операції в умовах ШК у період новонародженості. Крім того, прихильники такого підходу показують можливість спонтанного закриття деяких ДМШП (особливо м'язових) після початкової реконструкції дуги аорти зі звуженням або навіть без звуження легеневої артерії [3]. Однак роботи останніх років засвідчують безпечність проведення одномоментної корекції обструкції дуги аорти та пластику ДМШП у новонароджених і немовлят [4]. Навіть малий гестаційний вік і мала вага новонароджених не є протипоказанням до одномоментної корекції такого поєднання [1, 5]. Ураховуючи наш досвід, слід відзначити, що одномоментна корекція через серединний доступ в умовах ШК актуальна для категорії пацієнтів з гілоплазією як окремих, так і всіх сегментів дуги аорти та наявністю ДМШП. Операції, виконані через стернотомію, дають змогу здійснити реконструкцію дуги на всій довжині. Саме цей доступ забезпечує адекватну мобілізацію всіх сегментів дуги аорти, брахіоцефальних судин та низхідної аорти, що є досить важливим для уникнення стенозування трахеї і бронхів. У більшості випадків пластику дуги аорти виконували власними тканинами. І тільки при вираженій гілоплазії всіх сегментів дуги аорти для пластики використовували аутоперикард, що також запобігає компресії дихальних шляхів. Традиційно, для захисту внутрішніх органів в умовах затискання дуги аорти застосовувався циркуляторний арешт у поєднанні з глибокою гіпотермією. Основними недоліками зупинки кровообігу є обмежений час безпечної гіпоксії, порушення коагуляційного гемостазу і гіперкатехолемія. Як альтернативний підхід у 1996 році Aso T. et al. запропонували метод унілатеральної селективної антеградної церебральної перфузії, який забезпечує безперервний кровотік у судинах Вілізєвського кола [6]. Використання ШК із селективною антеградною церебральною перфузією дозволяє уникнути нестабільної гемодинаміки на період затискання аорти. Виконання пластики дуги аорти як за допомогою власних тканин аорти, так і з використанням інших матеріалів (аутоперикард, ксеноперикард, легенева артерія, гомографти, синтетичні матеріали) у новонароджених і немовлят завжди пов'язане з ризиком виникнення рестенозу [7]. Випадки наростання градієнта тиску в післяопераційному періоді і повторні втручання (ендovasкулярні і хірургічні) в досліджуваній групі були пов'язані з недостатнім видаленням дуктальних тканин у місці пластики дуги аорти.

Висновок. Одномоментна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП є ефективним і безпечним методом лікування у немовлят з добрими безпосередніми і віддаленими результатами. Проведене дослідження вказує на те, що така хірургічна стратегія може бути прийнятною альтернативою двоетапному хірургічному лікуванню цієї комплексної патології.

Список використаних джерел

References

1. Haas F, Goldberg CS, Ohye RG, Mosca RS, Bove EL. Primary repair of aortic arch obstruction with ventricular septal defect in preterm and low birth weight infants. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000 Jun;17(6):643–7. [https://doi.org/10.1016/s1010-7940\(00\)00445-0](https://doi.org/10.1016/s1010-7940(00)00445-0)
2. Kostecka M, Walther T, Geerdts I, Rastan A, Jacobs S, Dähnert I, et al. Primary repair for aortic arch obstruction associated with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.* 2004 Dec;78(6):1989–93. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2004.05.018>
3. Isomatsu Y, Imai Y, Shin'oka T, Aoki M, Sato K. Coarctation of the aorta and ventricular septal defect: should we perform a single-stage repair? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001 Sep;122(3):524–8. <https://doi.org/10.1067/mtc.2001.115425>
4. Mery CM, Guzmán-Pruneda FA, Carberry KE, Watrin CH, McChesney GR, Chan JG, et al. Aortic arch advancement for aortic coarctation and hypoplastic aortic arch in neonates and infants. *Ann Thorac Surg.* 2014 Aug;98(2):625–33. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.04.051>
5. Axelrod DM, Chock VY, Reddy VM. Management of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease. *Clin Perinatol.* 2016 Mar;43(1):157–71. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2015.11.011>
6. Asou T, Kado H, Imoto Y, Shiokawa Y, Tominaga R, Kawachi Y, et al. Selective cerebral perfusion technique during aortic arch repair in neonates. *Ann. Thorac. Surg.* 1996 May;61(5):1546–8. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(96\)80002-S](https://doi.org/10.1016/0003-4975(96)80002-S)
7. Ma ZL, Yan J, Li SJ, Hua ZD, Yan FX, Wang X, et al. Coarctation of the Aorta with Aortic Arch Hypoplasia: Midterm Outcomes of Aortic Arch Reconstruction with Autologous Pulmonary Artery Patch. *Chin Med J (Engl).* 2017 Dec 5;130(23):2802–7. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.215279>

One-Stage Repair of Aortic Arch Hypoplasia Associated With Ventricular Septal Defect

Truba Y.¹, Sekelyk R.², Dzyurii I.¹, Prokopovych L.¹, Golovenko O.¹, Lazoryshynets V.¹

¹National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

²Ukrainian Children's Cardiac Center, Kyiv, Ukraine

Abstract

Background. Aortic arch hypoplasia is a congenital anomaly of the development of the aortic arch characterized by hemodynamically significant narrowing of one or more segments of the aortic arch. Aortic arch hypoplasia combined with ventricular septal defect (VSD) characterizes a special category of children who are in serious condition and need immediate surgery. Despite the improvement in the results of surgical treatment of this abnormality in recent years, the issue of choosing treatment tactics remains debatable.

The aim. To analyze immediate and long-term results of one-stage aortic arch hypoplasia repair and VSD repair in infants.

Materials and methods. From 2011 to 2019, 55 infants underwent simultaneous aortic arch hypoplasia repair in conjunction with VSD repair at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the NAMS of Ukraine and Ukrainian Children's Cardiac Center. There were 30 (55%) male patients and 25 (45%) female patients. The mean age of the patients was 1.3 ± 1.2 months (from 0.1 to 9.1 months), the average body weight was 3.9 ± 1.3 kg (from 2.4 to 8.7 kg). The mean body surface area was 0.27 ± 0.1 m². Antegrade selective cerebral perfusion was performed in 23 (42%) patients during the aortic arch reconstruction.

Results. The hospital mortality rate was 1.8% (n = 1). The average duration of artificial circulation was 108.5 ± 38.6 minutes (from 55 to 204 minutes), aortic clamping time was 56.9 ± 36.4 minutes (from 21 to 126 minutes), the time of selective cerebral perfusion was 26.4 ± 11.5 minutes (14 to 49 minutes). In eight patients (14.5%) the sternum was spread apart in the early postoperative period. Echocardiography before discharge revealed the average pressure gradient at the site of plasticity of the aortic arch of 20.5 ± 14.9 mm Hg.

The mean long-term follow-up was 2.6 ± 2.1 years (from two months to 8.1 years). There were no fatal cases in the remote period. In 5 (9.1%) patients aortic arch restenosis occurred in the postoperative period; it was successfully treated endovascularly by balloon dilation in 3 patients, the other 2 of them underwent repeated aortic arch repair. Long-term follow-up of other patients showed good results with respect to the pressure gradient at the aortic arch. There were no hemodynamically significant gradient after VSD closure. There were no neurological complications in the long-term follow-up.

Conclusions. One-stage complete repair is an effective and safe treatment for infants which provides good immediate and long-term results. This surgical strategy may be an acceptable alternative to two-stage surgical treatment of this complex pathology.

Keywords: aortic arch hypoplasia, ventricular septal defect, infants.

Стаття надійшла в редакцію 27.03.2020 р.