

<https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4306/t023056-061/007.21-053.2>
УДК 616.132.1-007.21-053.2-089

Труба Я. П.¹, канд. мед. наук, завідувач відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-5214-408X>

Дзюрий І. В.¹, лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0002-1073-7060>

Секелик Р. І.², канд. мед. наук, завідувач відділення хірургічного лікування вроджених вад серця, <https://orcid.org/0000-0001-9951-827X>

Головенко О. С.¹, канд. мед. наук, провідний науковий співробітник відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-6002-3325>

Лазоришинець В. В.^{1,3}, д-р мед. наук, академік НАМН України, професор, директор інституту, завідувач кафедри хірургії серця та магістральних судин, <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

³Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика, м. Київ, Україна

Двоетапне хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими вродженими вадами серця у новонароджених і немовлят

Резюме. Оптимальна тактика хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими вродженими вадами серця залишається суперечливою. В останні роки провідні клініки світу віддають перевагу одноетапній корекції такого поєднання, проте двоетапне лікування продовжує використовуватись кардіохірургами і залишається одним із варіантів хірургічної тактики.

Мета роботи – провести аналіз безпосередніх та віддалених результатів двоетапної корекції гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС у новонароджених і немовлят.

Матеріали та методи. У дослідження увійшли 138 немовлят, яким було обрано двоетапну тактику лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими вродженими вадами серця. Пацієнтів чоловічої статі було 79 (57,2 %), жіночої – 59 (42,8 %). Середній вік пацієнтів становив $1,4 \pm 0,7$ міс., середня маса тіла – $4,1 \pm 2,0$ кг. Основним методом діагностики вади та оцінювання безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне дослідження. Гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score становило менше ніж $-2,0$.

Результати. Госпітальна летальність сягала 5,8 % ($n = 8$). Два пацієнти (1,4 %) після другого етапу корекції в ранньому післяопераційному періоді були з розведеною грудиною. Внаслідок вираженої міокардіальної недостатності двом пацієнтам було підключено екстракорпоральну мембранну оксигенацію. При виконанні ехокардіографії (ЕхоКГ) після реконструкції дуги аорти градієнт тиску на місці пластики в середньому становив 16 ± 6 мм рт. ст. У віддаленому періоді зареєстровано один летальний випадок. У 16 (11,5 %) пацієнтів у післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. Всього виконано 20 повторних втручань: 11 ендоваскулярних балонних дилатацій і 9 повторних хірургічних втручань. У ранньому післяопераційному періоді у двох пацієнтів (1,4 %) виконали аортопексію через компресію лівого головного бронха.

Висновок. Двоетапна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими вродженими вадами серця є ефективним і безпечним методом лікування у немовлят з добрими безпосередніми і віддаленими результатами. Проведене дослідження показує, що ця хірургічна стратегія може бути ефективно використана при комплексних вадах.

Ключові слова: ехокардіографія, сегменти дуги аорти, градієнт тиску, фракція викиду лівого шлуночка, тактика лікування.

Вступ. Обструкція на рівні дуги аорти у немовлят представлена насамперед у вигляді коарктації аорти, що характеризується звуженням у ділянці пере-

шійки аорти. Частота цього захворювання варіює в діапазоні від 2 до 6 хворих на 1000 народжених живими, що становить 4–8 % від усіх вроджених вад

серця (ВВС) і займає 4-е місце за частотою виникнення [1]. Проте у 60–80 % випадків при коарктації аорти спостерігається гіоплазія дуги [2]. Гіоплазія дуги аорти характеризується звуженням одного чи декількох сегментів дуги аорти, що призводить до погіршення стану новонароджених після закриття відкритої артеріальної протоки. Такі пацієнти часто перебувають у критичному стані і терміново потребують хірургічної корекції. Ця патологія може траплятися як ізольовано, так і в поєднанні з іншими ВВС.

Тактика хірургічного лікування такого поєднання має два напрями: 1) одноетапна реконструкція дуги аорти і корекція супутніх внутрішньосерцевих вад із серединного доступу в умовах штучного кровообігу (ШК); 2) етапний підхід, при якому виконують реконструкцію дуги аорти з бокового доступу, як перший етап корекції, при цьому за потреби виконуючи звуження легеневої артерії, а на другому етапі – корекцію супутніх ВВС. Починаючи з другої половини 90-х, а особливо в першій половині 2000-х років, все більше кардіохірургічних центрів запроваджують одноетапну корекцію патології дуги аорти та супутніх вад серця, зокрема це пов'язано з упровадженням у практику селективної церебральної перфузії [3]. В останні роки відзначається значне покращення результатів одноетапного хірургічного лікування гіоплазії дуги аорти із супутніми вадами серця, проте питання вибору тактики лікування залишається дискусійним. У рандомізованих дослідженнях при порівнянні двох підходів до лікування гіоплазії дуги аорти в поєднанні із супутніми ВВС показана відсутність суттєвої різниці безпосередніх і віддалених результатів [4], хоча низка провідних клінік використовують одномоментну корекцію як метод вибору при корекції такого поєднання [5, 6].

Мета роботи – провести аналіз безпосередніх та віддалених результатів двоетапної корекції гіоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС у новонароджених і немовлят.

Матеріали та методи дослідження. За період з 2011 по 2019 рік у ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» та ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» у 138 немовлят обрано двоетапну тактику хірургічного лікування гіоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС. Перелік вад серця, які мали таке поєднання, представлені в таблиці 1.

Вибір двоетапної тактики базувався на анатомічних особливостях супутніх ВВС, можливості і необхідності корекції внутрішньосерцевої патології, переважності хірурга. Стосовно перимембранозних ДМШП і невеликих м'язових дефектів, які були гемодинамічно не значущими, вважали, що частина м'язових дефектів може спонтанно закритися з часом або в більш старшому віці можна буде закрити їх ендovasкулярним

шляхом. Великі м'язові дефекти, множинні ДМШП не давали можливості якісно виконати пластику дефектів з одномоментною корекцією дуги аорти, через що була обрана двоетапна тактика. Те саме стосується пацієнтів з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка, коли анатомічні особливості вади не давали можливості виконати одноетапну корекцію. Стосовно пацієнтів з аортальними, мітральними вадами, наявністю ДМПП, у них не було необхідності виконувати корекцію супутніх вад через незначні гемодинамічні порушення на момент реконструкції дуги аорти. Такі пацієнти потребували подальшого спостереження.

Всім пацієнтам перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження. Основним методом діагностики гіоплазії дуги аорти й анатомічних особливостей супутніх ВВС та оцінювання безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне дослідження. При проведенні ехокардіографії (ЕхоКГ) вимірювали кожний сегмент дуги аорти. Крім сегментарного підходу для виявлення гіоплазії дуги аорти проводили оцінювання за Z-score, що враховує вираженість гіоплазії дуги аорти за відхиленням від нормальних показників. Гіоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score становило менше ніж $-2,0$. Розподіл відхилення від нормальних значень за шкалою

Таблиця 1

Супутні ВВС у пацієнтів з гіоплазією дуги аорти

ВВС	Кількість (n)	%
ДМШП:		
Перимембранозний ДМШП (n = 30)	69	50,0
Великий м'язовий ДМШП (n = 11)		
Мінімальний м'язовий ДМШП (n = 10)		
Множинні ДМШП (n = 18)		
ПВМС від ПШ:		
Тип ДМШП (n = 5)	21	15,2
Тип ТМА (аномалія Тауссіг – Бінга) (n = 16)		
ТМА з ДМШП	6	4,3
АВСД	17	12,3
ДМПП	9	6,5
Ао стеноз	8	5,8
Вада МК	7	5,1
ТФ	1	0,7
Всього	138	100

Примітка. ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки, ТМА – транспозиція магістральних артерій, АВСД – атріовентрикулярний септальний дефект, ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки, Ао – аортальний, ТФ – тетрада Фалло, ПВМС від ПШ – подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка, МК – мітральний клапан.

Таблиця 2

Передопераційні показники перед першим етапом корекції

Показник	Середнє значення (\pm SD)
Вік (міс.)	1,4 \pm 0,7
Вага (кг)	4,1 \pm 2,0
Стать ч/ж	79/59
Сегмент А дуги аорти (мм, Z-score)	2,4 \pm 0,7 (5,8 \pm 1,6)
Сегмент В дуги аорти (мм, Z-score)	4,5 \pm 1,4 (2,4 \pm 1,4)
Сегмент С дуги аорти (мм, Z-score)	5,7 \pm 1,8 (2,7 \pm 1,3)
Градiєнт тиску в місці гіпоплазії (мм рт. ст.)	46,4 \pm 21
ФВ лівого шлуночка (%)	62 \pm 12

Z-score в групі дослідження, загальні антропометричні показники, передопераційні дані градиєнта тиску в місці звуження та фракція викиду (ФВ) лівого шлуночка перед першим етапом корекції представлені в таблиці 2.

Пацієнтам з недостатнім системним кровотоком до самого проведення оперативного втручання, для підтримки адекватної системної перфузії, здійснювали інфузію простагландину E1 (у розрахунковій дозі 0,05–0,1 мкг/кг · хв) для запобігання закриттю відкритої артеріальної протоки та розвитку кардіогенного шоку. Перед проведенням першого етапу корекції в 11 пацієнтів (7,9 %) виконали рентгеноваскулярну дилатацію звуженої ділянки дуги аорти.

Оперативні втручання на першому етапі лікування проводили через лівобічну задньобоківу торакотомію по третьому міжреберному проміжку. Розсікали парієтальну плевру, мобілізували дугу аорти до плечо-головного стовбура, ліву підключичну артерію, ліву загальну сонну артерію, проксимальний відділ низхідної аорти. Відкрити артеріальну протоку перев'язували та відсікали. Для кращої мобілізації низхідної аорти прошивали та відсікали 1–3 пари міжреберних артерій. Судинний затискач накладали безпосередньо біля плечо-головного стовбура в ділянці сегмента С дуги аорти, частково відтискаючи висхідну аорту. При цьому контролювали інвазивний тиск на правій променевої артерії, що є показником адекватного кровоплину в праву загальну сонну артерію. Дистально затискач накладали на низхідну грудну аорту нижче зони артеріальної протоки. Ділянку звуження висікали з ретельним висіченням дуктальних тканин для запобігання рестенозу у віддаленому періоді. Розріз дуги аорти виконували в поздовжньому напрямку від низхідної до висхідної аорти по малій кривизні. Пластику дуги аорти проводили за методиками розширеного анастомозу «кінець у кінець» або «кінець у бік» за методикою «aortic arch advancement».

Другий етап лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти і супутніми ВВС полягав у корекції внутрішньо-серцевих аномалій в умовах ШК із серединного доступу. Пацієнтам на першому етапі виконували звуження легеневої артерії, на другому – дебандаж і пластику легеневої артерії.

Результати. Госпітальна летальність сягала 5,8 % (n = 8). Серед померлих пацієнтів поєднання гіпоплазії дуги аорти з ДМШП зафіксовано у 3 пацієнтів, з ТМА – у 2, з АВСД – у 3 пацієнтів.

Серед пацієнтів з ДМШП причинами летальних наслідків були: виражена серцева недостатність після першого етапу корекції в одного пацієнта та після другого етапу корекції в іншого, тромбоз верхньої порожнистої вени та лівого вушка на тлі вогнищевої двобічної пневмонії у третього пацієнта після першого етапу корекції.

Одному пацієнту з ТМА на першому етапі виконали пластику дуги аорти і звуження легеневої артерії, потім репластику дуги аорти і дозвуження легеневої артерії, а через 1,5 місяця виконали операцію артеріального переключення і пластику ДМШП. Пацієнт помер на 14-у добу від наростаючої серцево-судинної недостатності. Ще один пацієнт з ТМА помер після другого етапу лікування внаслідок інфаркту міокарда через аномальне відходження лівої коронарної артерії під тупим кутом у зв'язку з невдалою реімплантацією.

Серед пацієнтів з АВСД два пацієнти померли після першого етапу корекції через виражену серцево-судинну недостатність, один пацієнт – після другого етапу корекції, причиною смерті став сепсис. Як бачимо, причини летальності не були пов'язані з методикою реконструкції дуги аорти.

Чотири пацієнти померли після першого етапу корекції і 4 пацієнти – після другого етапу.

Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 3.

При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градиєнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому ста-

Таблиця 3

Середні значення періопераційних показників

Показник	Середнє значення (\pm SD)	
	I етап	II етап
Тривалість операції (хв)	134 \pm 43	257 \pm 86
Час ШК (хв)	–	122 \pm 60
Час перетискання аорти (хв)	–	72 \pm 38
Тривалість ШВЛ (год)	44,8 \pm 37	13,6 \pm 1,9
Перебування у ВРІТ (діб)	7,2 \pm 2,3	14,9 \pm 5,9

Примітка. ШВЛ – штучна вентиляція легень, ВРІТ – відділення реанімації та інтенсивної терапії.

Таблиця 4

Ускладнення госпітального етапу

Ускладнення	I етап n (%)	II етап n (%)
Парез діафрагми (плікація)	3 (2,1)	1(0,7)
Компресія дихальних шляхів (аортопексія)	1 (0,7)	1(0,7)
Розведена грудина внаслідок вираженої серцевої недостатності	–	2(1,4)
ЕКМО	–	2
Лімфорей	–	1(0,7)
Некротичний ентероколіт	–	1(0,7)
Сепсис	–	2(1,4)
Атріовентрикулярна блокада (ШВР)	–	1(0,7)

Примітка. ЕКМО – екстракорпоральна мембранна оксигенація, ШВР – штучний водій ритму.

новив 16 ± 6 мм рт. ст. Середнє значення ФВ лівого шлуночка досягало 66 ± 6 %. Неврологічних ускладнень у ранньому післяопераційному періоді не відзначено.

Ускладнення раннього післяопераційного періоду представлені в таблиці 4.

Як видно з даних таблиці, чотири пацієнти (2,9 %) в ранньому післяопераційному періоді мали парез діафрагми, через що було виконано плікацію діафрагми. Два пацієнти були залишені з розведеною грудиною внаслідок вираженої серцевої недостатності та малого серцевого викиду. Компресія лівого головного бронха відзначена у двох пацієнтів. Причиною здавлення дихальних шляхів було надмірне підтягування низхідної аорти до висхідної зі зміною геометрії сформованої дуги аорти, зменшенням ретроаортального вікна і, як наслідок, компресії бронха. Для усунення компресії обом пацієнтам виконано аортопексію.

За даними ЕхоКГ, яку виконували планово протягом 24 годин з моменту операції, зафіксовано достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти з $46,4 \pm 20$ до $16,6 \pm 6$ ($p < 0,05$). Дані ЕхоКГ пацієнтів на різних етапах лікування наведено в таблиці 5.

Як видно з таблиці 5, 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 1 місяця до 10,9 року. У віддаленому періоді зареєстровано один летальний випадок. Кумулятивна виживаність пацієнтів у віддаленому періоді представлена на рисунку 1.

Таблиця 5

Показники ЕхоКГ на різних етапах лікування

Термін спостереження	Середні показники ЕхоКГ	
	градієнт тиску на дузі аорти (мм рт. ст.)	ФВ лівого шлуночка (%)
Перед операцією	$46,4 \pm 20$	62 ± 12
Безпосередньо після операції	$16,6 \pm 6$	66 ± 6
Через 6 міс. після операції	$14,5 \pm 5$	67 ± 4
Через 3 роки після операції	15 ± 6	66 ± 5

За даними аналізу Kaplan – Meier, показник кумулятивної виживаності пацієнтів у віддаленому періоді спостереження через 1 рік становив 94,0 %, через 2 роки – 93,1 % і лишився сталим наступні 8 років.

У 16 (11,5 %) пацієнтів у післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. Всього виконано 20 повторних втручань: 11 ендovasкулярних балонних дилатацій і 9 повторних хірургічних втручань.

У 7 пацієнтів рестеноз було вдало усунуто ендovasкулярно, шляхом одноразової балонної дилатації. Двом пацієнтам після балонної дилатації рестенозу виконали пластику дуги аорти хірургічним шляхом з бокової торакотомії. Первинну хірургічну репластику дуги аорти виконано у 7 пацієнтів. Проте в одного з них через розвиток повторного стенозу на дузі аорти довелося двічі виконувати балонну дилатацію. Повторні хірургічні втручання виконали з бокового доступу у 6 пацієнтів, із середнього доступу – у 3 пацієнтів. Неврологічних ускладнень, компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено. Свобода від повторних втручань (як ендovasкулярних, так і оперативних) на дузі аорти у віддаленому періоді представлена на рисунку 2.

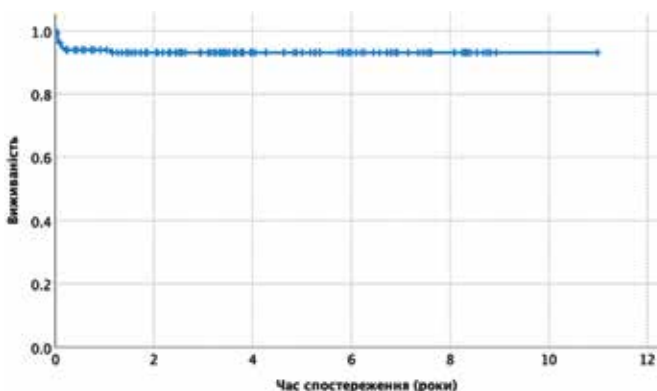


Рисунок 1. Кумулятивна виживаність пацієнтів після двоетапної корекції гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС у віддаленому періоді

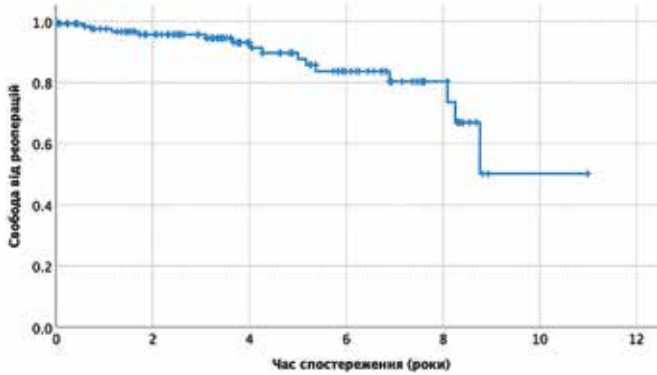


Рисунок 2. Свобода від реоперацій на дузі аорти у пацієнтів після двоетапної корекції гіпоплазії дузи аорти та супутніх ВВС у віддаленому періоді

За даними аналізу Kaplan – Meier, показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік становив 97,5 %, через 3 роки – 95,6 %, через 5 років – 89,6 % та через 10 років – 50,2 %.

Обговорення. Гіпоплазія дузи аорти частіше спостерігається при коарктації аорти у немовлят у поєднанні з іншими внутрішньосерцевими аномаліями, ніж при ізольованій коарктації [7]. Клінічний стан пацієнтів здебільшого залежить від ступеня обструкції дузи аорти та складності внутрішньосерцевих аномалій. У разі значної обструкції на рівні дузи аорти пацієнти перебувають у важкому, іноді навіть критичному стані, що потребує призначення простагландину E1 для підтримки адекватної системної перфузії, інотропної підтримки, штучної вентиляції легень і проведення невідкладного хірургічного втручання. Питання етапності хірургічного лікування немовлят з таким поєднанням залишається суперечливим. Прихильники етапного лікування стверджують, що такий підхід є більш безпечним саме в такій віковій категорії, оскільки уникає виконання складної операції в умовах ШК у періоді новонародженості. Також при такому підході вдається уникнути циркуляторного арешту чи антеградної церебральної перфузії, використання яких може негативно вплинути на неврологічні ускладнення в післяопераційному періоді та подальший психомоторний розвиток дитини. Однак роботи останніх років показують безпечність проведення одномоментної корекції обструкції дузи аорти та внутрішньосерцевих аномалій у новонароджених і немовлят [8], і навіть малий гестаційний вік і мала вага новонароджених не є протипоказанням до одномоментної корекції такого поєднання [9]. Одномоментна корекція через серединний доступ в умовах ШК актуальна для категорії пацієнтів з гіпоплазією як окремих, так і всіх сегментів дузи аорти. Операції, виконані через стернотомію, дають змогу здійснити рекон-

струкцію дузи на всій довжині. Саме цей доступ забезпечує адекватну мобілізацію всіх сегментів дузи аорти, що є досить важливим для уникнення стенозування трахеї та бронхів. Боковий доступ, з якого починається етапне лікування, також забезпечує адекватну мобілізацію всіх сегментів дузи аорти, а частину низхідної аорти можна мобілізувати навіть більш якісно, ніж у разі серединного доступу. Питання виникають при накладанні затискача в проксимальній частині, особливо коли доводиться відтискати частину висхідної аорти. У більшості випадків пластику дузи аорти у пацієнтів досліджуваної групи виконували власними тканинами шляхом накладення розширеного анастомозу «кінець у кінець», іноді «кінець у бік». Враховуючи кількість повторних оперативних втручань у віддаленому періоді з приводу рестенозу в місці первинної пластики дузи аорти, можна погодитися, що при гіпоплазії проксимальної дузи аорти або в разі вираженої гіпоплазії всіх сегментів дузи аорти краще виконати операцію із серединного доступу в умовах ШК із селективною антеградною церебральною перфузією, що дозволяє уникнути нестабільної гемодинаміки на період затискання аорти та більш якісно виконати реконструкцію дузи [10]. Виконання пластики дузи 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 [11]. Випадки наростання градієнта тиску в післяопераційному періоді і повторні втручання (як ендоваскулярні, так і хірургічні) в досліджуваній групі були пов'язані з недостатнім видаленням дуктальних тканин у місці пластики дузи аорти.

Висновок

Двоетапна корекція гіпоплазії дузи аорти в поєднанні з іншими ВВС є ефективним і безпечним методом лікування у немовлят з добрими безпосередніми і віддаленими результатами. Проведене дослідження показує, що ця хірургічна стратегія може бути ефективно використана при комплексних вадах, коли неможливо виконати радикальну корекцію супутніх ВВС при реконструкції дузи аорти (множинні ДМШП, страдлінг атріовентрикулярних клапанів) або немає потреби у виконанні корекції супутньої вади в ранньому періоді (мінімальні апікальні м'язові або перимембранозні ДМШП, які можна в подальшому закрити ендоваскулярним шляхом).

Список використаних джерел

References

- Hoffman J, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Jun 19;39(12):1890-1900. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)01886-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)01886-7).
- de Cruz E, Ivy D, Jagers J. *Pediatric and congenital Cardiology, cardiac surgery and intensive care.* London: Springer-Verlag; 2014. 3572 p.

3. Elgamal MA, McKenzie D, Fraser C. Aortic arch advancement: the optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg.* 2002 Apr;73(4):1267-1272. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(01\)03622-0](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(01)03622-0).
4. St Louis JD, Harvey BA, Menk JS, O'Brien JE Jr, Kochilas LK. Mortality and operative management for patients undergoing repair of coarctation of the aorta: a retrospective review of the pediatric cardiac care consortium. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2015;6(3):431-437. <https://doi.org/10.1177/2150135115590458>.
5. Wu Y, Li J, Wu C, Zhu J, He L, Feng C, Yang Y, Jin X. Diagnosis and Surgical Repair for Coarctation of the Aorta With Intracardiac Defects: A Single Center Experience Based on 93 Infants. *Front Pediatr.* 2020;8:49. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.00049>.
6. Gray WH, Wells WJ, Starnes VA, Kumar SR. Arch augmentation via median sternotomy for coarctation of aorta with proximal arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg.* 2018;106(4):1214-1219. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.04.025>.
7. Rudolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol.* 1972 Oct;30(5):514-525. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(72\)90042-2](https://doi.org/10.1016/0002-9149(72)90042-2).
8. Rakhra S, Lee M, Iyengar A, Wheaton G, Grigg L, Konstantinov I, Brizard C, d'Udekem Y. Poor outcomes after surgery for coarctation repair with hypoplastic arch warrants more extensive initial surgery and close long-term follow-up. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013 Jan;16(1):31-36. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivs301>.
9. Axelrod D, Chock V, Reddy V. Management of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease. *Clin Perinatol.* 2016 Mar;43(1):157-171. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2015.11.011>.
10. Kulyabin Y, Gorbatykh Y, Soynov I, Zubritskiy A, Voitov A, Bogachev-Prokophiev A. Selective Antegrade Cerebral Perfusion With or Without Additional Lower Body Perfusion During Aortic Arch Reconstruction in Infants. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020 Jan;11(1):49-55. <https://doi.org/10.1177/2150135119885887>.
11. De León LE, McKenzie ED. Aortic Arch Advancement and Ascending Sliding Arch Aortoplasty for Repair of Complex Primary and Recurrent Aortic Arch Obstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2017 Jan;20:63-66. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2016.09.007>.

Two-Stage Repair of Aortic Arch Hypoplasia Associated with Other Congenital Heart Defects in Newborns and Infants

Truba Y.¹, Dziuryi I.¹, Sekelyk R.², Golovenko O.¹, Lazoryshynets V.^{1,3}

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

²Ukrainian Children's Cardiac Center, Kyiv, Ukraine

³Shupyk National Healthcare University of Ukrainian, Kyiv, Ukraine

Abstract

Background. The optimal tactics of surgical treatment of aortic arch hypoplasia combined with other congenital heart defects remain controversial. In recent years, the leading clinics of the world prefer one-stage repair of such a combination, however, two-stage treatment is still used by cardiac surgeons and remains one of the variants of surgical tactics.

The aim. To analyze immediate and long-term results of a two-stage repair of aortic arch hypoplasia with other congenital heart defects in newborns and infants.

Materials and methods. The study included 138 infants who were selected for a two-stage repair of aortic arch hypoplasia with other congenital heart defects. There were 79 (57.2%) male and 59 (42.8%) female patients. The mean age of the patients was 1.4 ± 0.7 months, mean body weight was 4.1 ± 2.0 kg. The main method of the defect diagnosis and evaluation of immediate and long-term results was echocardiographic examination. The aortic arch segment was considered hypoplastic if the Z-score deviation was less than -2.0 .

Results. The hospital mortality rate was 5.8% ($n = 8$). Two patients (1.4%) had delayed sternal closure in the early postoperative period. As a result of severe myocardial failure, two patients underwent extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). According to echocardiography before discharge, the mean pressure gradient at the site of aortic arch repair was 16 ± 6 mmHg. There was one death in the follow-up period. In 16 (11.5%) patients, aortic arch stenosis developed in the postoperative period. In total, 20 re-interventions were performed: 11 endovascular balloon dilatations and 9 surgical re-interventions. In the early postoperative period, aortopexia was performed in two patients (1.4%) due to compression of the left main bronchus.

Conclusions. Two-stage repair of aortic arch hypoplasia with other congenital heart defects in newborns and infants is effective and safe treatment with good immediate and long-term results. This study shows that this surgical strategy can be effectively used in this complex pathology.

Keywords: *echocardiography, aortic arch segments, pressure gradient, left ventricular ejection fraction, treatment tactics.*

Стаття надійшла в редакцію 17.04.2021 р.

© 2021 The Authors. Published by Professional Edition Eastern Europe. This is an open access article under the CC BY-SA license (<https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>).