

**Іманов Елнур**<sup>1</sup>, канд. мед. наук, асистент кафедри педіатрії, <https://orcid.org/0000-0001-7575-9765>

**Дітківський І. О.**<sup>2</sup>, ендоваскулярний хірург, завідувач відділення рентгенендоваскулярних методів лікування вроджених і набутих вад серця, <https://orcid.org/0000-0001-8768-3307>

**Плиска О. І.**<sup>3</sup>, д-р мед. наук, професор, завідувач кафедри біології, <https://orcid.org/0000-0001-7002-7637>

**Мазур О. А.**<sup>2</sup>, канд. мед. наук, завідувач відділення ультразвукової діагностики, <https://orcid.org/0000-0001-8266-4174>

**Слобода А. О.**<sup>2</sup>, лікар-хірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-9374-6909>

<sup>1</sup>Азербайджанський медичний університет, м. Баку, Азербайджан

<sup>2</sup>ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

<sup>3</sup>Національний педагогічний університет імені М. П. Драгоманова, м. Київ, Україна

## Досвід ендоваскулярного лікування атрезії легеневої артерії

### Резюме

**Мета роботи** – аналіз результатів застосування ендоваскулярних методів лікування при атрезії легеневої артерії (АЛА).

**Матеріали та методи дослідження.** Лікування цієї вади серця в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» із застосуванням ендоваскулярних методів почали з 2006 року. За цей час прооперовано 138 пацієнтів, з них 57 жіночої (41,3 %) та 81 (58,6 %) чоловічої статі, причому за допомогою ендоваскулярних методів – 23 пацієнтам, на відкритому серці – 115 пацієнтам. Середній ліжко-день становив  $25 \pm 16,3$  днів. Всього на відкритому серці прооперовано 115 пацієнтів. З них 62 (54 %) були пацієнти чоловічої і 53 (46 %) жіночої статі. На день операції середній вік цих пацієнтів становив  $607,8 \pm 1023,7$  днів, відповідно маса у середньому –  $8,8 \pm 8,1$  кг. Середній ліжко-день, проведений у стаціонарі –  $26,0 \pm 18,6$  днів. У разі ендоваскулярних втручань середній вік на день операції 23 пацієнтів (18 чоловічої (77 %) і 5 (23 %) жіночої статі) на першому етапі сягав  $220,5 \pm 650,2$  днів, маса –  $5,0 \pm 4,4$  кг. Кількість днів, проведених у шпиталі –  $22 \pm 5,7$  дні. У лікуванні АЛА застосовують поетапність, коригуючи частину вади на кожному етапі, і завдяки цьому зменшують травматичність операції. У нашому випадку корекцію вади проводили на відкритому серці та за допомогою ендоваскулярних методів лікування. Після проведених ендоваскулярних втручань летальних наслідків не спостерігалось. Операції на відкритому серці були проведені за неможливості виконати ендоваскулярні втручання. При цьому стан таких пацієнтів зазвичай був більш важким. Слід також зауважити, що сама операція на відкритому серці є серйозною травмою для організму. У зв'язку із зазначеним післяопераційний період у цієї частини пацієнтів частіше перебігав з ускладненнями. Як наслідок більш важкого передопераційного стану пацієнтів та самої операційної травми в окремих випадках при втручаннях на відкритому серці частина пацієнтів не перенесла операцію. У результаті загальна смертність у групі пацієнтів, яким виконано втручання на відкритому серці, становила 13,0 %. Крім того, в 7 випадках подібне оперативне втручання було доповнено процедурою Rashkind. У разі повторного оперативного втручання через 6 місяців виконано стентування відкритої артеріальної протоки. Повторне оперативне втручання пацієнтів супроводжувалося покращенням стану, і вони були виписані з клініки в задовільному стані.

### Висновки

- Хірургічна вальвулопластика і балонна вальвулопластика (БВ) – ефективні методи лікування АЛА з добрими безпосередніми та віддаленими результатами, проте вимагають подальших досліджень для обґрунтованого вибору методу хірургічного втручання і прогнозування результатів лікування.
- БВ – прийнятна альтернатива хірургічному лікуванню у хворих з ознаками вираженої серцевої недостатності та з ускладненою анатомією вади.

3. БВ – малотравматичний, ефективний і безпечний метод лікування АЛА, що збільшує шанси таких пацієнтів на виживання навіть у випадках важкого їх стану при поступленні в стаціонар і може бути альтернативою в таких пацієнтів як перший етап лікування для їх підготовки для наступного етапу лікування, в тому числі й на відкритому серці.

**Ключові слова:** вроджена вада серця, атрезія легеневої артерії, інтервенційна кардіологія, операції на відкритому серці, ендоваскулярні втручання, балонна вальвулопластика, відкрита артеріальна протока.

**Вступ.** Атрезія легеневої артерії (АЛА) – рідкісна вроджена вада серця (ВВС) яка характеризується відсутністю прямого з'єднання між правим шлуночком (ПШ) і системою легеневої артерії (ЛА). Зустрічається в 2–3 % випадках від інших ВВС [1, 2, 3]. Смертність та прогноз життя пацієнта з АЛА залежить від характеру легеневого кровотоку (ЛК); смертність дітей з дуктус-залежною гемодинамікою до 12 місяців становить 90 % [1]. У дітей з АЛА з кількома джерелами ЛК і помірним ціанозом до 3–5-літнього віку смертність сягає 50 %; при посиленому ЛК і наявності великих аорто-легеневих колатералей пацієнти помирають в третій декаді життя переважно через розвиток легеневої гіпертензії. Медіана виживаності пацієнтів з АЛА і дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) коливається в межах 6 міс. – 2 років, а її природний перебіг характеризується короткою тривалістю життя та високою летальністю [4]. Лікування таких хворих багатоетапне та включає традиційні хірургічні й останніми роками ендоваскулярні методи лікування [4, 5]. Внаслідок великого розмаїття анатомічних форм АЛА, низької вірогідності провісників прогностичних критеріїв ефективності втручання, потреб в реінтервенції в ранньому і пізньому післяопераційному періоді, відсутності чітких рекомендацій післяопераційного лікування та кардіохірургічної тактики в ранні і віддалені строки після втручань, невеликої кількості таких досліджень з оцінювання змін анатомо-гемодинамічних показників у віддаленому періоді залишається велика кількість питань у плануванні кардіохірургічної допомоги цим хворим [2, 3, 5].

**Мета роботи** – досвід застосування ендоваскулярних методів лікування пацієнтів з атрезією легеневої артерії.

**Матеріали та методи дослідження.** З 2006 по 2022 рік у ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» прооперовано 138 пацієнтів з АЛА, з яких 57 (41,3 %) пацієнтів жіночої та 81 (58,6 %) чоловічої статі. З них ендоваскулярно прооперовано 23 пацієнти, хірургічно – 115.

Ваду діагностовано пренатально та відразу після народження за допомогою ехокардіографії у 25 % пацієнтів. В інших випадках патологію виявили при народженні. Рання діагностика сприяла доставленню пацієнта в спеціалізований кардіохірургічний заклад. Протягом 1–10 днів усі пацієнти пройшли передопераційну підготовку з метою корекції легеневого і систем-

ного судинного опору та насичення крові  $O_2$  в межах 75–85 %. 115 дітей (62 (54 %) чоловічої і 53 (46 %) жіночої статі) проліковано хірургічними методами. На момент хірургічного втручання їх середній вік становив  $607,8 \pm 1023,7$  дня; а середня маса –  $8,8 \pm 8,1$  кг; термін перебування в госпіталі –  $26 \pm 18,6$  днів. Ендоваскулярні втручання виконано 23 пацієнтам, з яких 18 (77 %) були чоловічої і 5 (23 %) жіночої статі. При цьому вік пацієнтів на першому етапі лікування у середньому становив  $220,5 \pm 650,2$  дня, середня маса –  $5,0 \pm 4,4$  кг; середня кількість днів у стаціонарі –  $22 \pm 5,7$  дні.

Відповідно до класифікації Somerville (1970) [6] всі пацієнти з АЛА були з ДМШП і поділені на групи з відкритими хірургічними та з ендоваскулярними методами (таблиця 1).

Дані таблиці 1 свідчать, що у найбільшій кількості пацієнтів діагностовано АЛА I типу, при якій спостерігається атрезія клапана ЛА зі збереженням легеневого стовбура, правої і лівої гілок ЛА. Дещо рідше спостерігався II тип з атрезією клапана ЛА і легеневого стовбура без змін правої і лівої гілок ЛА. Типи III (атрезія клапана ЛА, стовбура й обох гілок ЛА з постачанням легень за рахунок колатералей) і IV (атрезія клапана ЛА, стовбура й однієї гілки ЛА) діагностовано тільки у разі проведення ендоваскулярних втручань.

Усім пацієнтам проводили доопераційну медикаментозну підтримку впродовж 1–10 днів (з народження і до моменту оперативного втручання) з метою корекції системного і легеневого судинного опору для адекватної системної перфузії (насичення крові  $O_2$  до 80 %). Для цього проводили інфузію простагландину  $E_1$  для запобігання фізіологічному закриттю відкритої артеріальної протоки (ВАП) і подальшому розвитку кардіогенного шоку. За потреби в частини пацієнтів

**Таблиця 1**

Розподіл пацієнтів відносно класифікації Somerville ( $n = 138$ )

Діагноз АЛА	Відкриті хірургічні втручання	Ендоваскулярні втручання	Разом
АЛА, I тип	62	13	75
АЛА, II тип	48	4	52
АЛА, III тип	5	2	7
АЛА, IV тип	–	4	4
Разом	115	23	138

(які перебували в стані шоку) проводили корекцію метаболічного ацидозу. Корекцію здійснювали лужними розчинами надзвичайно обережно для уникнення загрози останніми зниження легеневого судинного опору і, як наслідок, збільшення  $Q_p/Q_s$ . Це знову ж таки зменшує системний кровообіг, і «хибне коло» замикається та посилює ацидоз. Уникненню крововиливу в мозок також сприяє дуже повільне введення лужних розчинів [7]. Проводили мікробіологічне дослідження, виконуючи посіви на існуючу мікрофлору та визначаючи її чутливість до антибіотиків. Для профілактики розвитку інфекцій до отримання результатів бакпосіву призначали антибіотикотерапію. Для уникнення порушення периферичного кровообігу, зокрема ішемічних і некротичних змін шлунково-кишкового тракту, призначали індивідуальне парентеральне живлення.

Показаннями до перфорації і балонної вальвулопластики (БВ) ЛА були наявність мембранозної форми атрезії, гіпоплазія правих відділів серця (Z-score тристулкового клапана (ТК) < -4, наявність 2–3 анатомічних частин ПШ), відсутність залежного від ПШ коронарного кровотоку. У випадках, коли крім наявної АЛА діагностовано недостатність на ТК, що обумовлена його органічною патологією, ебштейноподібна анатомія або вкорочення однієї зі стулок клапана, перевагу віддавали хірургічній корекції вади в поєднанні з пластикою ТК та зменшенням камери розширеного ПШ. Внаслідок несприятливої анатомії вади (див. нижче) шляхом перфорації відновити антеградний кровотік в ЛА не вдалось у 6 пацієнтів, їм проведено хірургічну вальвулопластику ЛА. У 23 випадках (16,7 %) із 138 з АЛА проведено БВ АЛА. Медіана їх віку на момент ендovasкулярного лікування становила  $2 \pm 6$  дні (від 5 годин до 15 днів), середня маса  $3,4 \pm 0,52$  (2,2–4,7) кг. Всі пацієнти на передопераційному етапі потребували інфузії простагландинів. Рівень  $SpO_2$  на передопераційному етапі після інфузії простагландинів сягав  $78,1 \pm 10,4$  (42–94) %. Дев'ять пацієнтів (41,5 %) госпіталізовані у важкому стані з ознаками декомпенсації вади, серцевою та дихальною недостатністю. Сім (29,3 %) пацієнтів потребували штучної вентиляції легень (ШВЛ) унаслідок дихальної недостатності та декомпенсованого стану. Один пацієнт на момент госпіталізації мав клінічні і лабораторні ознаки пневмонії. Симптоміметики на передопераційному етапі були показані 10 пацієнтам. Через неможливість стабілізації стану медикаментозними методами за життєвими показаннями в ургентному порядку було прооперовано 3 пацієнти.

**Результати досліджень.** Після проведених ендovasкулярних втручань летальні випадки були відсутні. При цьому в лікуванні АЛА застосовують етапність, коригуючи частину вади на кожному етапі і цим зменшуючи травматичність операції. В нашому випадку

корекцію вади проводили традиційними хірургічними методами та за допомогою ендovasкулярного лікування. У разі ендovasкулярного лікування застосовували такі методики (таблиця 2).

З 23 пацієнтів 9 (39,1 %) потребували проведення супутньої процедури Rashkind.

В інших, більш складних, випадках доцільним було виконання хірургічних втручань (таблиця 3).

Таким чином, 115 пацієнтам виконано 160 хірургічних втручань.

У подальшому 45 пацієнтам було проведено наступний етап лікування (див. таблицю 3), а решта – 70 пацієнтів були виписані з клініки для очікування наступного етапу.

Післяопераційний період у частини пацієнтів з АЛА після ендovasкулярних та хірургічних втручань супроводжувався ускладненнями (таблиця 4).

В одному випадку після хірургічних ускладнень на відкритому серці було проведено стентування гілок ЛА.

Як зазначено вище, хірургічні втручання були виконані за неможливості провести ендovasкулярне лікування. Зазвичай стан таких пацієнтів був більш тяжким. Операція на відкритому серці вже є серйозною травмою для пацієнта, і тому післяопераційний період у таких хворих частіше перебігав з різноманітними ускладненнями. Наслідком усього цього стало те, що частина з них не перенесла операцію, і загальна ле-

**Таблиця 2**

*Розподіл спостережень з АЛА відповідно до виду ендovasкулярних втручань (n = 23)*

Ендovasкулярна методика	Кількість випадків	Відсоток випадків (%)
Перфорація і РЕД клапана ЛА	14	60,9
Стентування ВАЛКА	5	21,7
Стентування ВАП	4	17,4
Усього	23	100

*Примітка.* РЕД – рентгеноендovasкулярна дилатація, ВАЛКА – великі аорто-легеневі колатеральні артерії.

**Таблиця 3**

*Хірургічні втручання при атрезії ЛА (n = 160)*

Методика хірургічного втручання	Кількість оперативних втручань
Системно-легеневий анастомоз (Блелока – Тауссіра)	115
Імплантація клапановмісного кондуїту (ПШ–ЛА)	25
Двонаправлений кавопульмональний анастомоз (Глена)	17
Операція Fontan	3
Разом	160 (100 %)

Таблиця 4

Види післяопераційних ускладнень залежно від виду оперативного втручання

Діагноз ускладнення	Хірургічні втручання (n = 115)	Ендоваскулярні втручання (n = 23)	Загальна кількість втручань (n = 138)
Гостра серцева недостатність	9 (7,8 %)	3 (13,0 %)	12 (8,7 %)
Гостра дихальна недостатність	5 (4,3 %)	2 (8,7 %)	7 (5,1 %)
Сепсис	5 (4,3 %)	0	5 (3,6 %)
Нагноєння післяопераційної рани	6 (5,2 %)	0	6 (4,3 %)
Хілоторакс	5 (4,3 %)	0	5 (3,6 %)
Тромбоз стегнової вени	0	2 (8,7 %)	2 (1,4 %)
Перфорація ВТПШ	0	3 (13,0 %)	3 (2,2 %)
Разом	30 (26 %)	10 (43,4 %)	40 (28,9 %)

Примітка. ВТПШ – вихідний тракт правого шлуночка.

тальність в групі пацієнтів з хірургічним втручанням становила 13,0 %. Безпосередні причини летальних наслідків наведені в таблиці 5.

Середній термін перебування в стаціонарі при хірургічному лікуванні становив  $26 \pm 18,6$  днів, при ендоваскулярному лікуванні –  $22,0 \pm 5,7$  дні ( $p > 0,1$ ). Отже, спостерігалось, хоча і не вірогідно, але суттєве зменшення часу перебування пацієнтів в стаціонарі після ендоваскулярного лікування. У 7 випадках після відкритої хірургії лікування було додатково проведено процедуру Rashkind [10]. У результаті цього додаткового хірургічного втручання стан пацієнтів покращився, і вони були виписані в задовільному стані.

Детальніше розглянемо ендоваскулярний метод лікування. Так, безпосередньо під час проведення БВ зареєстрували 2 випадки тромбозу стегнової вени в зоні доступу, що потребувало додаткової антикоагу-

Таблиця 5

Причини летальних наслідків хірургічного втручання (всього пацієнтів n = 115, летальні випадки n = 15)

Діагноз ускладнення, від якого настав exitus letalis	Кількість летальних випадків	Відсоток випадків (%)
Гостра серцева недостатність	5	4,3
Гостра дихальна недостатність	4	3,5
Сепсис	6	5,2
Разом	15	13,0

лянтної терапії. Таке ускладнення, як перфорація вихідного тракту правого шлуночка коронарним провідником (3 випадки) було усунуто негайним ушиванням перфорації на відкритому серці. Минущі порушення ритму серця під час втручання були усунені за допомогою застосування лікарських засобів у 3 пацієнтів. У всіх пацієнтів після проведення процедури відзначено ангиографічні ознаки відкриття легеневого антеградного кровотоку. Під час правої вентрикулографії зареєстровано заповнення контрастом стовбура та гілок ЛА. У всіх пацієнтів зафіксовано вірогідне зниження систолічного тиску в ПШ  $99,1 \pm 21,5$  (58–129) мм рт. ст. до  $50,0 \pm 9,0$  (35–75) мм рт. ст. ( $p < 0,001$ ) (таблиця 6).

Залишковий градієнт на вихідному тракті ПШ після дилатації становив  $20 \pm 8,8$  (10–47) мм рт. ст. Істотних змін кінцево-діастолічного тиску в ПШ не відзначено. Крім описаних критеріїв, важливим була рентгеноскопічна візуалізація балон-катетера, який дилатували на рівні атрезованого клапана. У момент роздування балона можна було чітко візуалізувати розрив мембрани клапана. Незважаючи на покращення оксигенації артеріальної крові безпосередньо після успішної БВ, у післяопераційному періоді із закриттям ВАП значення  $SaO_2$  артеріальної крові значно знижувалося у всіх пацієнтів.

У середньому на 3-ю добу після БВ із припиненням інфузії простагландинів та зменшенням кровотоку через ВАП спостерігали зменшення середнього значення рівня  $SaO_2$  з  $91,0 \pm 5,09$  (70–99) % після дилатації

Таблиця 6

Показники ефективності перфорації клапана легеневої артерії

Показник	До дилатації	Після дилатації	P
$SaO_2$ артеріальної крові (%)	$75,1 \pm 11,5$ (40–90)	$91,0 \pm 5,09$ (70–99)	$< 0,001$
Тиск у ЛШ (мм рт. ст.)	$99,1 \pm 21,5$ (58–129)	$50,0 \pm 9,0$ (35–75)	$< 0,001$
Градієнт систолічного тиску на ВТПШ (мм рт. ст.)	–	$20 \pm 8,8$ (10–47)	–
КДО ПШ (мм рт. ст.)	$13,0 \pm 4,9$ (5–27)	$3,4 \pm 3,4$ (1–10)	$< 0,001$
Др ПП–ЛП (мм рт. ст.)	$4,2 \pm 0,8$ (0–8)	$1,9 \pm 0,6$ (0–7)	$< 0,001$

Примітка. ЛШ – лівий шлуночок, ПП – праве передсердя, ЛП – ліве передсердя, КДО – кінцево-діастолічний об'єм.

до  $70 \pm 18,7$  (32–90) % – після процедури. Подібна динаміка була пов'язана з недостатнім легеневим антеградним кровотоком на тлі закриття компенсаторного з'єднання – ВАП. Недостатній об'єм кровотоку через клапан ЛА можна пояснити гіпоплазією ТК та недостатнім об'ємом, діастолічною дисфункцією та низьким комплаєнсом різко гіпертрофованих стінок ПШ, які не могли забезпечити викид у ЛА для формування достатнього антеградного легеневого кровотоку.

Середній період перебування пацієнтів у палаті інтенсивної терапії після БВ становив  $9 \pm 4$  днів (від 3 до 50 днів). П'ять пацієнтів вимагали підтримки симпатоміметиків у післяопераційному періоді в середньому протягом  $8,0 \pm 4,7$  (3–20) днів, а також ШВЛ, середнє значення тривалості якої становило  $4,4 \pm 4,1$  дня (7 годин – 23 дні).

З 14 пацієнтів, яким було проведено БВ, лише 4 дітей (28,6 %) не потребували реінтервенції протягом періоду спостереження – в середньому від 2 днів до 12 років. Це протягом середнього періоду спостереження 6 років. Інші 10 пацієнтів перенесли 16 кардіохірургічних втручань (рисунк 1).

У ранньому післяопераційному періоді реінтервенції вимагали 5 дітей (37,8 %). При цьому у 4 спостереженнях (28,6 %) операція була спрямована на збільшення легеневого кровотоку шляхом накладання системно-легеневого анастомозу (СЛА) в середньому через  $5 \pm 2$  (1–12) днів. Один пацієнт – пластику ВТПШ із пластиком ТК (1–9 днів).

З 4 пацієнтів після накладання системно-легеневого анастомозу 2 перенесли закриття анастомозу та пластику дефекту міжпередсердної перегородки; 1 пацієнт потребував операції закриття анастомозу Блелока із закриттям міжпередсердного з'єднання у

віддаленому періоді у віці 1 рік та 1 переніс операцію з накладання двонаправленого кавапульмонального анастомозу Глена у віці 6 років 8 міс. П'ять пацієнтів (37,8 %) після БВ потребували реінтервенції у віддаленому періоді. З них 4 перенесли повторні БВ через  $105 \pm 42$  (40–370) днів, 1 пацієнт – пластику ВТПШ із пластиком ТК у 5 років. У 2 пацієнтів після повторної БВ була виконана хірургічна пластика ВТПШ із пластиком ТК. У ранньому післяопераційному періоді здебільшого ( $n = 5$ ) виникала потреба у накладанні СЛА, що становить 28,6 % від усіх реоперацій у перший місяць після вальвулопластики. У віддаленому періоді були виконані повторні ендovasкулярні вальвулопластики у 5 пацієнтів та хірургічна реконструкція ВТПШ із пластиком ТК – в 1 пацієнта.

#### Аналіз та обговорення отриманих результатів.

Хірургічне лікування хворих з АЛА багатоетапне і включає ендovasкулярні методи та хірургічні втручання. Воно дає добрі результати при задовільних розмірах ЛА, їх адекватному периферичному розподілі, відсутності множинних колатеральних артерій. Тим не менше, у більшості пацієнтів спостерігається досить виражена гіпоплазія системи ЛА, локальні стенози периферичних гілок та суттєві додаткові джерела колатерального кровообігу легенів, що ускладнює процес лікування. Тому таким пацієнтам часто доводиться перенести декілька складних оперативних втручань [4, 5]. Останнім часом широкого поширення набули ендovasкулярні методи. На першому етапі, як правило, проводять накладання СЛА або операцію реконструкції шляхів відтоку з ПШ. Ці процедури підвищують насичення крові  $O_2$  за рахунок збільшення хвилинного об'єму малого кола кровообігу та забезпечують гемодинамічний ефект

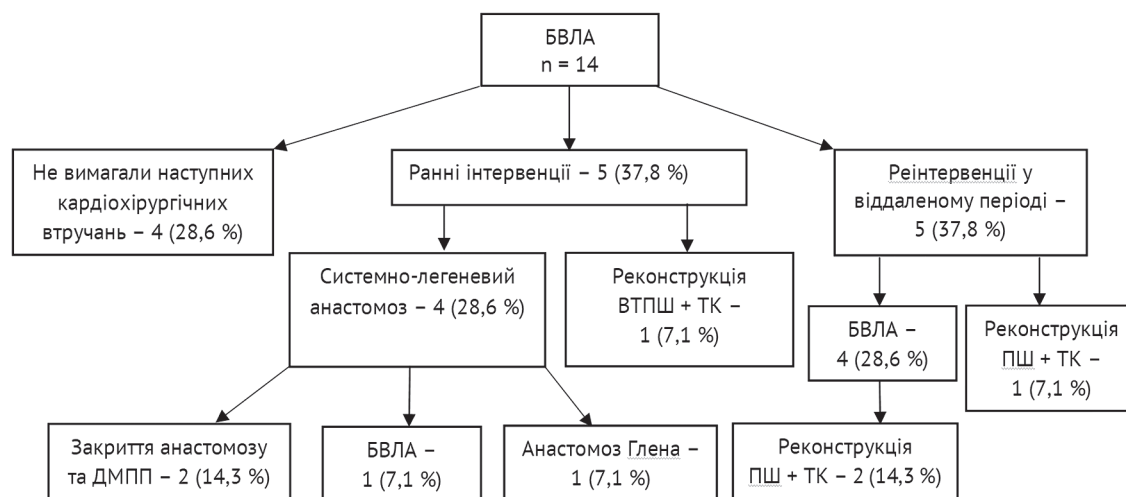


Рисунок 1. Потреба в повторних ендovasкулярних втручаннях або хірургічних втручаннях після балонної вальвулопластики при атрезії легеневої артерії

Примітка. ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки.

(підвищений тиск у ЛА сприяє росту і розвитку цієї судинної системи) [5, 9].

Анатомічна характеристика АЛА з ДМШП і тетради Фалло дуже схожі, тому окремі автори навіть вважають, що АЛА в поєднанні з ДМШП є крайньою формою прояву тетради Фалло [9, 10, 11]. Багатоетапне хірургічне втручання АЛА розраховане на «реабілітацію» гіпоплазованих істинних ЛА шляхом стимуляції росту і розвитку істинного легеневого русла за рахунок збільшення кровотоку по гіпоплазованих судинах [7, 12]. В останньому випадку застосовують СЛА та реконструкцію шляху відтоку з ПШ без закриття ДМШП.

Атрезія легеневої артерії також може поєднуватись як з інтактною МШП, так і з її дефектом, а також із складними ВВС (АЛА і транспозиція магістральних судин, АЛА і атрезія ТК, АЛА і єдиний шлуночок тощо). Проте найбільш часто АЛА поєднується з ДМШП без інших аномалій серця [3], коли кров з обох шлуночків надходить в аорту, де відбувається змішування артеріальної і венозної крові. Частина змішаної крові надходить в мале коло кровообігу через сполучення між аортою і ЛА. Основними джерелами кровопостачання легенів при АЛА слугують ВАП, бронхіальні колатеральні артерії, великі аорто-легеневі колатеральні артерії, великі медіастинальні артерії і коронарно-легеневі фістули. Чим більше альтернативних джерел кровопостачання легень і вираженіша їх функціональна спроможність, тим менший ступінь гіпоксемії та клінічних проявів вади. Проте у більшості хворих кровотік у легенях різко збіднений через стенози колатеральних артерій і невеликого діаметра ВАП [3, 5, 7, 8, 10, 13].

Варіанти з'єднання ВАП і ЛА при АЛА різняться: в одних випадках ЛА починаються незалежно від протоки і з'єднуються з нею, як зазвичай (I-II тип АЛА), в інших – джерелом ЛА може бути сама протока (III тип АЛА). У 2 % випадків при АЛА з ДМШП зустрічається білатеральна ВАП [5].

Атрезія легеневої артерії, окрім значних порушень гемодинаміки, характеризується ще й суттєвим пригніченням фізіологічних функцій інших органів і систем з наступним їх недостатнім кровопостачанням. Усе це спричинює наростаюче погіршення функціонального стану і неминучої смерті таких пацієнтів у разі відсутності хірургічного лікування. Тому будь-які затримки із екстремим хірургічним втручанням цим пацієнтам супроводжується прогресуванням серцевої недостатності та наростанням недостатності інших органів і систем, навіть до летальних наслідків, що спостерігалось і в наших дослідженнях. А саме летальність 13 % при застосуванні хірургічних методів лікування.

Ендovasкулярне лікування зменшує операційну травму, підвищує виживаність таких пацієнтів, готуючи їх до наступних етапів оперативних втручань, що узгоджується з отриманими нами даними.

## Висновки

1. Хірургічна вальвулопластика і БВ – ефективні методи лікування АЛА з добрими безпосередніми та віддаленими результатами, проте вимагають подальших досліджень для обґрунтованого вибору методу хірургічного втручання і прогнозування результатів лікування.
2. БВ – прийнятна альтернатива хірургічному лікуванню у хворих з ознаками вираженої серцевої недостатності та з ускладненою анатомією вади.
3. БВ – малотравматичний, ефективний і безпечний метод лікування АЛА, що збільшує шанси таких пацієнтів на виживання навіть у випадках важкого їх стану при поступленні в стаціонар і може бути альтернативою в таких пацієнтів як перший етап лікування для їх підготовки для наступного етапу лікування, в тому числі й на відкритому серці.

## Список використаних джерел

### References

1. Burakovskiy VI, Bokeria LA. [Cardiovascular surgery]. 2nd ed. Moscow: 1996. Russian.
2. Rabinowitz EJ, Epstein S, Kohn N, Meyer DB. Promoting Pulmonary Arterial Growth via Right Ventricle-to-Pulmonary Artery Connection in Children With Pulmonary Atresia, Ventricular Septal Defect, and Hypoplastic Pulmonary Arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017;8(5):564-9. <https://doi.org/10.1177/2150135117717266>
3. Mainwaring RD, Patrick WL, Roth SJ, Kamra K, Wise-Faberowski L, Palmon M, et al. Surgical Algorithm and Results for Repair of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;156(3):1194-204. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.03.153>
4. Patel K, Rajan SK, Garg P, Gajjar T, Mishra A, Kumar R, et al. Mid-Term Outcome of Right Ventricle to Pulmonary Artery Shunt for Older Children and Young Adults With Ventricular Septal Defect, Pulmonary Atresia, and Hypoplastic Pulmonary Arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;31(4):837-44. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2019.05.014>
5. Ide Y, Murata M, Ito H, Sakamoto K. One-stage definitive repair of complete atrioventricular septal defect and pulmonary atresia with major aortopulmonary collateral arteries. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2018;26(2):343-5. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivx333>
6. Somerville J. Management of pulmonary atresia. *Br Heart J.* 1970;32(5):641-51. <https://doi.org/10.1136/hrt.32.5.641>
7. Imanov E, Dytkivskiy I, Plyska O, Golovenko O, Truba Y, Siromaha S, et al. [Surgical Treatment Experience of Hypoplastic Syndrome of Left Heart Parts by Hybrid Methods]. *Ukr. ž. med. biol. sportu.* 2017;(3):56-60. Ukrainian. <https://doi.org/10.26693/jmbs02.03.056>
8. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an Atrial Septal Defect Without Thoracotomy. A Palliative Approach to Complete Transposition of the Great Arteries. *JAMA.* 1966;196(11):991-2.

9. Hofferberth SC, Esch JJ, Zurakowski D, Baird CW, Mayer JE, Emani SM. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: collateral vessel disease burden and unifocalisation strategies. *Cardiol Young*. 2018;28(9):1091-8. <https://doi.org/10.1017/S104795111800080X>
10. Ikai A. Surgical strategies for pulmonary atresia with ventricular septal defect associated with major aortopulmonary collateral arteries. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;66(7):390-7. <https://doi.org/10.1007/s11748-018-0948-4>
11. Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severe peripheral arborization abnormalities of the central pulmonary arteries. Experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1989;98(6):1018-28; discussion 1028-9.
12. Tchervenkov CI, Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary atresia – ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 2000;69(3 Suppl 1):97-105. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(99\)01285-0](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(99)01285-0)
13. Collett RW, Edwards JE. Persistent Truncus Arteriosus: A Classification According to Anatomic Types. *Surg Clin North Am*. 1949;29(4):1245-70. [https://doi.org/10.1016/s0039-6109\(16\)32803-1](https://doi.org/10.1016/s0039-6109(16)32803-1)

## Experience of Endovascular Treatment of Pulmonary Artery Atresia

Elnur Imanov<sup>1</sup>, Igor O. Ditkivsky<sup>2</sup>, Oleksandr I. Plyska<sup>3</sup>, Oleksandra A. Mazur<sup>2</sup>, Artemiia O. Sloboda<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan

<sup>2</sup>National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

<sup>3</sup>National Pedagogical Dragomanov University, Kyiv, Ukraine

### Abstract

**The aim.** To analyze the results of the use of endovascular treatments for pulmonary artery atresia (PAA).

**Materials and methods.** Treatment of this heart defect at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the NAMS of Ukraine with application of endovascular methods began in 2006. Since then, 138 patients were operated, 57 of them female (41.3%) and 81 (58.6%) were male. Endovascular methods were used in 23 patients, and 115 patients underwent open-heart surgery. The mean length of hospital stay was 25±16.3 days.

Of 115 patients who underwent open-heart surgery, 62 (54%) were male and 53 (46%) were female. On the day of surgery, the mean age of these patients was 607.8±1023.7 days, mean weight was 8.8±8.1 kg. The average length of hospital stay was 26±18.6 (maximum 215, minimum 5). Of 23 patients who underwent endovascular surgery, 18 (77%) were male and 5 (23%) were female. The mean age on the day of surgery was 220.5±650.2 days, mean weight was 5.0±4.4 kg. The mean length of hospital stay was 22±5.7 days (maximum 34, minimum 4).

In the treatment of PAA, a stepwise procedure is used, correcting part of the defect at each stage and thereby reducing the traumaticity of the operation. In our case, correction of the defect was performed on the open heart and using endovascular methods of treatment. After endovascular interventions, no fatal effects were observed. Open-heart surgery was performed in case if endovascular interventions could not be performed. The condition of such patients was usually more severe. It should also be noted that the open-heart surgery itself is a serious trauma to the body. Due to the above, postoperative period in this group of patients more often proceeded with complications. Due to more severe preoperative condition of the patients and surgical trauma, in some cases of open-heart interventions, some patients did not recover after surgery. As a result, the total mortality in the group of patients who underwent open-heart surgery was 13.0%. In addition, in 7 cases, such surgery was supplemented by the Rashkind procedure. In case of recurrent surgery after 6 months, stenting of patent ductus arteriosus was performed. Repeated surgical interventions were accompanied by the improvement of the condition and the patients were discharged from the clinic in satisfactory condition.

**Conclusions.** PAA is one of the most complex congenital pathologies of the heart and main vessels, and therefore preservation of such a newborn depends on the preservation of patent ductus arteriosus. Endovascular surgery for PAA is the operation of choice that allows to prepare the patient for the next stage of treatment, including open-heart surgery. Endovascular interventions in PAA are minimally invasive, which increases the chances of patients with complicated anatomy to survive despite their serious condition on admission to the hospital.

**Keywords:** congenital heart disease, endovascular methods, open-heart surgery, endovascular interventions, balloon valvuloplasty, patent ductus arteriosus.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 26.07.2022

Після доопрацювання / Revised: 11.08.2022

Прийнято до друку / Accepted: 21.09.2022