

Гура Т. Є., лікар-педіатр відділення ультразвукової та функціональної діагностики, <https://orcid.org/0009-0002-0500-3262>

Михайловська А. О., лікар-кардіолог дитячий відділення ультразвукової та функціональної діагностики, <https://orcid.org/0009-0004-0429-4453>

Мотречко О. О., лікар-хірург серцево-судинний відділення рентгенангіографії та ендovasкулярної хірургії, <https://orcid.org/0000-0002-0716-8450>

Максименко А. В., д-р мед. наук, медичний директор, <https://orcid.org/0000-0002-6615-9036>

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

Стентування артеріальної протоки як метод паліативного лікування загального артеріального стовбура типу А3: огляд літератури та власний досвід

Резюме

Вступ. При загальному артеріальному стовбурі типу А3 (ЗАС А3) за Ван Праагом, одна з гілок легеневої артерії (ЛА) починається від ЗАС, друга – заповнюється через відкриту артеріальну протоку (ВАП) або контрлатеральна легеня кровопостається великими аорто-легеневими колатеральними артеріями.

Констрикція ВАП у ранньому неонатальному періоді може спричинити відсутність кровопостачання однієї гілки ЛА. Щоб запобігти цьому, використовують пролонговану інфузію простагландину Е1, проводять стентування ВАП чи накладання системно-легеневого анастомозу. Ці методи застосовують, щоб відтермінувати проведення радикальної корекції (РК) та зменшити ризики смертності, пов'язані з малою вагою та віком пацієнта.

Мета – проаналізувати ендovasкулярний підхід етапного лікування ЗАС А3 на прикладах з літературних джерел та власного досвіду оптимізації легеневого кровотоку.

Матеріали та методи. Було проведено систематичний пошук публікацій з використанням бази даних PubMed та аналіз різних варіантів етапного лікування ЗАС А3. Згідно з аналізом, у нашому клінічному випадку першим етапом було обрано ендovasкулярний метод лікування.

Новонароджена дитина (4 кг) із ЗАС А3 (ліва гілка ЛА – від некоронарного синуса трупального клапана, права гілка ЛА – заповнюється через ВАП). Індекс Наката – 83 мм²/м², коефіцієнт Макгуна – 1. Враховуючи складну анатомію вади серця, вирішено провести стентування ВАП з метою відтермінування РК до оптимального віку та ваги пацієнта.

Обговорення. Відповідно до проаналізованих робіт, кількість публікацій щодо методів лікування ЗАС А3 обмежена. Сучасна світова тенденція наразі схиляється до етапного лікування ЗАС А3 у новонароджених, що супроводжується меншим ризиком ускладнень, ніж РК у цій віковій групі. У нашому клінічному випадку першим кроком було проведено стентування ВАП. Етапний підхід дав змогу нам виконати РК з позитивним результатом у віці 3 міс. На момент РК – індекс Наката та коефіцієнт Макгуна становили 248 мм²/м² та 1,9 відповідно.

Висновки. Лікування ЗАС А3 може мати декілька варіантів етапного лікування, що відрізняються один від одного залежно від анатомічних особливостей вади. Варіанти паліативного лікування допомагають дитині вийти з періоду новонародженості та набрати оптимальну вагу для РК. Наш пацієнт успішно отримав першим етапом стентування ВАП, що створило умови для росту й розвитку гілок ЛА. Другим етапом було проведено РК з хорошими віддаленими результатами. Проаналізувавши дані представленої літератури, відзначено, що використання ендovasкулярного стентування ВАП є вигідною альтернативою хірургічному паліативному лікуванню.

Ключові слова: вроджені вади серця, загальний артеріальний стовбур, стентування, відкрита артеріальна протока, новонароджені, хірургічна корекція, пренатальна діагностика, сучасні тенденції.

Вступ. Загальний артеріальний стовбур є рідкісною ціанотичною серцевою аномалією, що становить < 1 % вроджених вад серця (ВВС). Для класифікації анатомічних варіантів вади найбільш поширеними є класифікації Коллетта та Едвардса або Ван Праага. Кожна із цих номенклатурних систем визначає підтипи на основі даних анатомії легеневої артерії [1]. При загальному артеріальному стовбурі типу АЗ (ЗАС АЗ) за Ван Праагом (до 8 % випадків) одна гілка легеневої артерії (ЛА) починається від ЗАС, друга гілка ЛА заповнюється через відкриту артеріальну протоку (ВАП) або наявні аорто-легеневі колатеральні артерії, які постачають кров до контралатеральної легені [1, 2].

Закриття ВАП у ранньому неонатальному періоді може спричинити відсутність кровопостачання однієї гілки ЛА, що потребує хірургічних заходів забезпечення надійного джерела кровотоку в цю гілку ЛА. За даними Ganta et al., дитині з вагою 2,72 кг (37,5 тижні гестації), з гіпоплазією правої гілки легеневої артерії (ПГЛА) та лівою гілкою легеневої артерії (ЛГЛА), яка заповнювалась через відкриту артеріальну протоку (індекс Наката – 41,5 мм²/м², коефіцієнт Макгуна – 0,77) – був обраний етапний шлях лікування. Першим етапом було проведено стентування ВАП, що забезпечило надійне джерело легеневого кровотоку та ріст гілок ЛА (індекс Наката зріс до 178 мм²/м², коефіцієнт Макгуна – 1,6). У подальшому, у віці 4 міс. було виконано успішну радикальну корекцію (РК) [1].

Згідно з описаним випадком Fujiwara et al., дитині з вагою 2,2 кг (37 тижнів гестації), в якій ЛГЛА відходила від ЗАС, а права легеня кровопостачалася трьома великими аорто-легеневими колатеральними артеріями, також була обрана тактика етапного хірургічного лікування. Пацієнту віком 23 дні виконали звужування ЛГЛА. Згодом у віці 2,7 року було проведено уніфікалізацію великих аорто-легеневих колатеральних артерій справа та накладання системно-легеневого шунта. Успішну РК виконали у віці 5 років [3].

За даними Kawasaki et al., описано досвід етапного лікування у пацієнта, який народився на 41-му тижні гестації з масою тіла 2,89 кг. Заповнення ЛГЛА відбувалося через ВАП, а ПГЛА відходила від ЗАС. З метою відтермінування РК на 3-ю добу життя виконали звужування правої гілки ЛА та розпочали інфузію PGE₁-CD для забезпечення функціонування ВАП. У зв'язку з констрикцією ВАП на інфузії PGE₁-CD у віці 2 міс. була виконана процедура Растеллі [4].

Слід зазначити, що за даними інших авторів (Naimo et al. (2016); Qureshi et al. (2019)), відповідно до сучасних тенденцій, також виконується етапне лікування ЗАС АЗ у новонароджених, що супроводжується меншим ризиком ускладнень, ніж РК у цій віковій групі [5, 6].

Кардіохірургічні втручання у новонароджених з такою вадою пов'язані з високим рівнем летальності та ускладнень. Фактори ризику смертності включають

асоційовані генетичні синдроми, позасерцеві аномалії, гіпоплазовані гілки ЛА, наявність недостатності/стенозу трункального клапана, а також наявність ціанозу в новонародженого [7].

Мета – проаналізувати ендovasкулярний підхід етапного лікування ЗАС АЗ на прикладах з літературних джерел та власного досвіду оптимізації легеневого кровотоку.

Матеріали та методи. Було проведено систематичний пошук публікацій з використанням бази даних PubMed. Згідно з проаналізованими роботами, кількість публікацій щодо методів лікування ЗАС АЗ вкрай обмежена, варіанти етапного лікування з використанням ендovasкулярного методу цієї патології представлені кількома клінічними випадками. У світі використовують декілька видів етапних оперативних втручань при цій патології, відштовхуючись від особливостей анатомії вади.

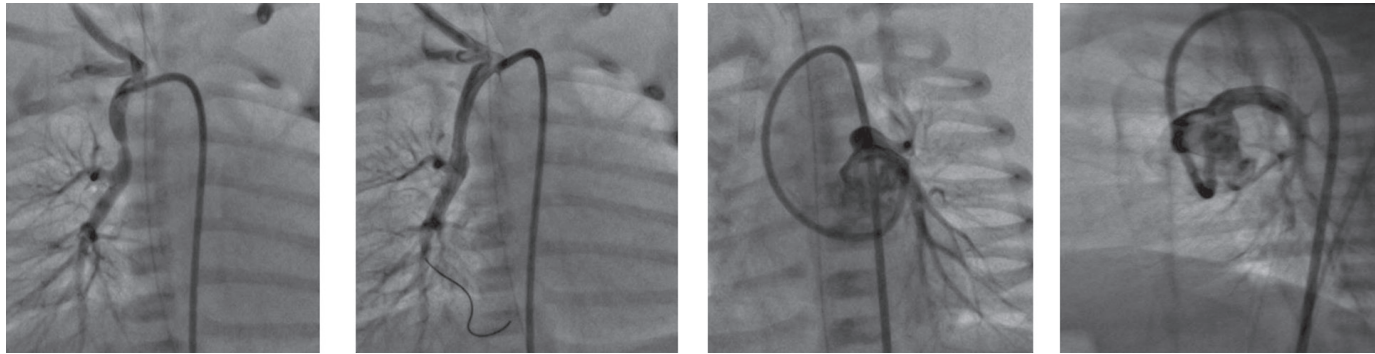
Нижче представлено клінічний випадок (досвід нашого центру) успішного стентування артеріальної протоки, яка була єдиним джерелом кровонаповнення правої гілки ЛА з подальшою РК вади в оптимальний термін.

Клінічний випадок. Пацієнт Б., народився на 39-му тижні гестації шляхом кесаревого розтину, з вагою 4 кг, за шкалою Апгар 7/8 балів. Вада серця була діагностована пренатально на 20-му тижні гестації. При поступленні: SatO₂ – 78 %, частота дихання – 60 за 1 хв, частота серцевих скорочень – 100 за 1 хв, артеріальний тиск (АТ) – 84/68 мм рт. ст.

За даними ехокардіографії: трункальний клапан функціонально двостулковий з невеликою недостатністю та градієнтом тиску 7 мм рт. ст., підаортальний дефект міжшлуночкової перегородки діаметром 9 мм.

За даними катетеризації серця: ЛГЛА відходить від некоронарного синуса трункального клапана, діаметром 3,8 мм, без звужень та деформацій. ПГЛА діаметром 3,5 мм, візуалізується лише у воротах легені, заповнюється через ВАП, що відходить від правого брахіоцефального стовбура. Амбула ВАП діаметром 3,5 мм, з боку легеневої артерії – 1,2 мм, завдовжки 17 мм. Індекс Наката – 83 мм²/м², коефіцієнт Макгуна – 1. Враховуючи анатомію вади серця, незливні гілки ЛА та великий діастаз між гілками ЛА (24 мм) вирішено провести стентування артеріальної протоки для забезпечення функціонування джерела кровотоку ПГЛА та з метою відтермінування РК до оптимального віку та ваги пацієнта (рисунок 1).

Доступом через праву стегнову вену (5 Fr) в дистальній відділі правої нижньочасткової гілки заведено коронарний провідник Runthrough Floppy 0,014. По провіднику в ампулу артеріальної протоки встановлено направляючий катетер JR 3.0 (5 Fr). З використанням направляючого катетера по провіднику заведено стент-систему Ultimaster 3 × 18 мм. Стент роздато з



Пряма проекція з краніальною ангуляцією
Ангіографія з ВАП
(звужена до 1,2 мм)

ВАП, стенована системою
Ultimaster 3 × 18 мм

Пряма проекція
Бокова проекція

ЛГЛА, що відходить від некоронарного синуса

Рисунок 1. Ангіографія гілок легеневої артерії

тиском 7 атм. до діаметра 2,95 мм. Після імплантації стента – SatO₂ зросла з 83 % до 91 %. Інтраопераційно: налагоджено інфузію: добутаміну 5 мкг/кг/хв; гепарину 10 од./кг/год. Відразу після імплантації стента оптимізовано параметри вентиляції: знижено FiO₂ до 21 % під контролем рівня SatO₂ (75–88 %), збільшено позитивний тиск наприкінці видиху до 7 см вод. ст. (цільові показники: рН (7,35–7,45), рСО₂ (40–45 мм рт. ст.).

У відділенні анестезіології та інтенсивної терапії (ВАІТ) дитина перебувала 20 діб. Штучна вентиляція легень тривала 97 год. Симпатоміметична підтримка продовжувалася протягом 3 діб, антиагрегантна терапія – аспірин 5 мг/кг 1 раз на добу. Виписана зі стаціонару на 31-у післяопераційну добу.

Радикальна корекція проведена через 89 днів після стентування ВАП. На момент РК: вага 5,4 кг, SatO₂ – 80 %. Трункальний клапан функціонально двостулковий (невелика недостатність, Δр (max.) – 5 мм рт. ст.) кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка – 66 мл/м². Стент ВАП діаметром 2,8 мм Δр (max.), стент ВАП – 70 мм рт. ст. ПГЛА діаметром 7 мм, ЛГЛА – 6 мм. Індекс Наката – 248 мм²/м², коефіцієнт Макгуна – 1,9.

Під час РК з некоронарного синуса ЗАС АЗ висічено ЛГЛА, від правого брахіоцефального стовбура – ПГЛА та стентовану ВАП (стент видалено). У позицію ЛА імплантовано кондуїт InterGuard 16 мм зі стулками з мембрани GORE-TEX. Дистальний кінець кондуїта заглушено латкою з аутоперикарда. Праву та ліву гілки ЛА імплантовано у кондуїт з використанням аутоперикарда (рисунок 2).

У ВАІТ дитина перебувала 27 діб. Відтерміноване стягування грудини виконано на 2-у післяопераційну добу. Проводили міметичну підтримку, антибіотикотерапію. Виписана зі стаціонару на 37-му післяопераційну добу.

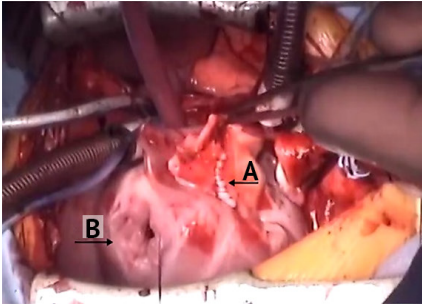
Через 6 місяців після радикальної корекції ВВС проведено балонну ангіопластику стенозу пра-

вої гілки легеневої артерії (зона дистального шва). За ангіографічними даними індекс Наката – 311 мм²/м², коефіцієнт Макгуна – 2,2, тиск у правому шлуночку становив 48 % від системного АТ (правий шлуночок – 47/8 (10) мм рт. ст. при системному АТ – 97/68 (73) мм рт. ст.) (рисунок 3).

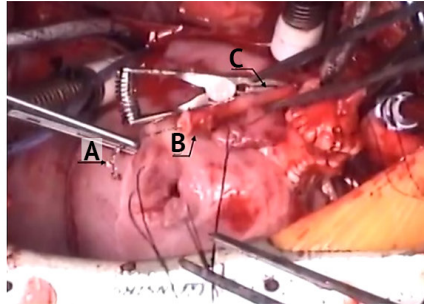
Дитина перебуває на амбулаторному спостереженні, добре толерує фізичні навантаження, отримує антиагрегантну терапію – аспірин 5 мг/кг 1 раз на добу.

Обговорення. Загальний артеріальний стовбур III типу зустрічається досить рідко серед когорти даної ВВС. Ця вада є надзвичайно складною для корекції в ранньому неонатальному віці та вимагає детального хірургічного планування. Здатність надійного росту гілок ЛА у новонароджених має велике значення для вибору хірургічної корекції. Варіанти з незливними гілками ЛА вимагають детального хірургічного планування, включаючи стратегію досягнення оптимізації легеневого кровотоку, оскільки їх анатомія демонструє велику складність. Ситуація, коли одна гілка ЛА відходить із загального стовбура, а друга заповнюється через протоку, незвичайна і не може оптимально регулюватися наявними парадигмами надання медичної допомоги [8]. Навіть при постійній інфузії PGE₁-CD є ризик закриття артеріальної протоки, що потребує хірургічного втручання в менш оптимальні терміни корекції. Подібний випадок описаний Kawasaki et al. (2019), яким довелося виконати хірургічну корекцію раніше запланованого терміну [4]. Альтернативою тривалому лікуванню простагландином, що вимагає перебування у ВАІТ та збільшує ризик виникнення внутрішньолікарняної інфекції, є стентування ВАП.

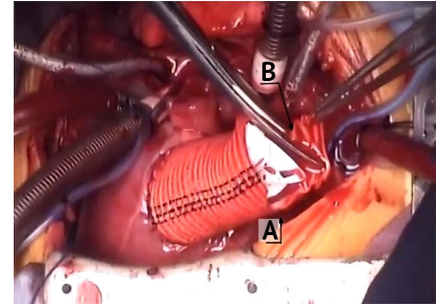
У літературі представлені лише поодинокі випадки етапного лікування з використанням ендovasкулярного методу [1, 9]. Вибір методу стентування був пов'язаний з прогностично нижчим ризиком



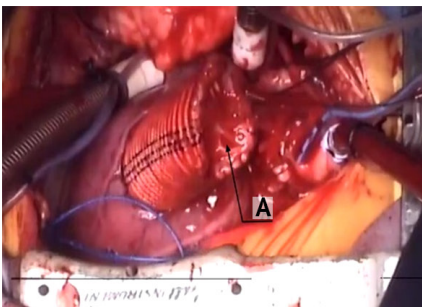
A – пластика кореня аорти, після висічення ЛГЛА
B – вентрикулотомія правого шлуночка



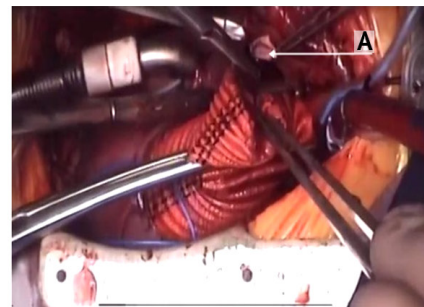
A – стент ВАП
B – стенована ВАП
C – ПГЛА



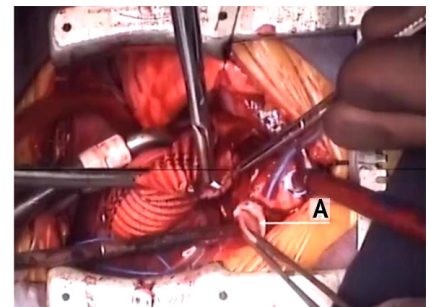
A – місце для імплантації ЛГЛА
B – місце для імплантації ПГЛА



A – латка з аутоперикарда на дистальному кінці кондуїту

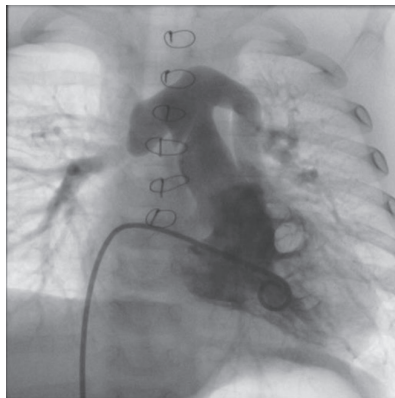


A – реімплантація ПГЛА

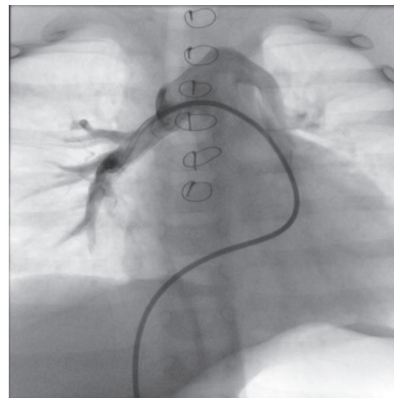


A – реімплантація ЛГЛА

Рисунок 2. Етапи радикальної корекції



A – права вентрикулографія з краніальною ангуляцією. Візуалізовано стеноз ПГЛА у воротах легені



B – селективна ангіографія правої гілки легеневої артерії після балонної ангіопластики

Рисунок 3. Ангіографія після радикальної корекції

порівняно з класичними хірургічними методами. У багатоцентровому дослідженні когорта новонароджених, яким було встановлено системно-легеневий анастомоз, супроводжувалася високим рівнем внутрішньолікарняної смертності та захворюваності [3, 10].

У нашому випадку представлено анатомічний варіант, коли одна з гілок легеневої артерії відходила від некоронарного синуса. Це підвищувало ризик деформації кореня аорти при хірургічній корекції в новонароджених. Також великий діастаз між гілками ЛА (24 мм) суттєво ускладнював можливість їх з'єднання

без ризику резидуальних деформацій та стенозів. Для вирішення тактики лікування ми використовували показники (індекс Наката та коефіцієнт Макгуна) та анатомію цієї вади.

Першим етапом було виконано стентування ВАП для оптимізації легеневого кровотоку з метою відтермінування РК до оптимального віку та ваги пацієнта. За неможливості консервативного збалансування легеневого та системного кровотоку, після стентування, наступним етапом ми розглядали виконання звужування ЛГЛА. Подібні методики описані в публікації з достовірно ефективним результатом [6, 11]. Проте після стентування ВАП у ранньому післяопераційному періоді вдалося консервативно стабілізувати стан пацієнта без додаткових втручань. Після досягнення достатньої ваги та віку пацієнта стало можливим провести хірургічну корекцію без суттєвих ускладнень в оптимальний для РК період.

Наш клінічний випадок продемонстрував, що рентген-ендоваскулярний підхід етапного хірургічного лікування може бути безпечною ефективною альтернативою відтермінування РК у пацієнтів із ЗАС А3. Подібні висновки були опубліковані Hunt et al. [9] та в мультицентровому дослідженні Naimo et al. (2020) [7].

Висновок. Стентування артеріальної протоки є ефективним та безпечним методом відтермінування корекції вади й підготовки до РК. Успішне поетапне лікування загального артеріального стовбура типу А3 з використанням ендоваскулярного стентування артеріальної протоки є вигідною альтернативою хірургічному паліативному лікуванню та забезпечує умови для росту гілок ЛА й підготовки пацієнта до радикальної корекції.

Конфлікт інтересів. Автори заперечують наявність конфлікту інтересів.

Список використаної джерел

References

1. Ganta S, Duster N, El-Said H, Artrip J, Rao R, Golding I, et al. Staged Repair of Van Praagh Truncus Type A3. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2021;12(2):286-290. <https://doi.org/10.1177/2150135121990387>
2. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, Sears WP, Corwin R, Levy A, et al. Truncus arteriosus communis. Clinical, angiocardigraphic, and pathologic findings in 100 patients. *Am Heart J.* 1976;92(1):23-38. [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(76\)80400-0](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(76)80400-0)
3. Fujiwara K, Yoshizawa K, Kato O, Sakazaki H. Truncus Arteriosus With Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *Ann Thorac Surg.* 2019;108(2):e105-e106. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.12.051>
4. Kawasaki Y, Murakami Y, Ehara E, Oshitani T, Nakamura K, Yoshida Y, et al. A rare case of truncus arteriosus Van Praagh type A3: Prenatal diagnosis and postnatal management. *J Cardiol Cases.* 2019;20(1):30-34. <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2019.03.009>
5. Naimo PS, Fricke TA, Yong MS, d'Udekem Y, Kelly A, Radford DJ, et al. Outcomes of Truncus Arteriosus Repair in Children: 35 Years of Experience From a Single Institution. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;28(2):500-511. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2015.08.009>
6. Qureshi AM, Goldstein BH, Glatz AC, Agrawal H, Aggarwal V, Ligon RA, et al. Classification scheme for ductal morphology in cyanotic patients with ductal dependent pulmonary blood flow and association with outcomes of patent ductus arteriosus stenting. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2019;93(5):933-943. <https://doi.org/10.1002/ccd.28125>
7. Naimo PS, Bell D, Fricke TA, d'Udekem Y, Brizard CP, Alphonso N, et al. Truncus arteriosus repair: A 40-year multicenter perspective. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020, May;15:S0022-5223(20)31137-5. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.04.149>
8. Buckley JR, Amula V, Sassalos P, Costello JM, Smerling AJ, Iliopoulos I, et al.; Collaborative Research in Pediatric Cardiac Intensive Care Investigators. Multicenter Analysis of Early Childhood Outcomes After Repair of Truncus Arteriosus. *Ann Thorac Surg.* 2019;107(2):553-559. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.08.094>
9. Hunt S, Johnston TP, Leong ME. Patent ductus arteriosus stenting as therapeutic bridge in a patient with type A3 truncus arteriosus variant with multiple comorbidities. *Cardiol Young.* 2023 Jul 12:1-3. Epub ahead of print. <https://doi.org/10.1017/S1047951123001658>
10. Glatz AC, Petit CJ, Goldstein BH, Kelleman MS, McCracken CE, McDonnell A, et al. Comparison Between Patent Ductus Arteriosus Stent and Modified Blalock-Taussig Shunt as Palliation for Infants With Ductal-Dependent Pulmonary Blood Flow: Insights From the Congenital Catheterization Research Collaborative. *Circulation.* 2018;137(6):589-601. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029987>
11. Sharma P, Haranal M, Kok Soo W, Sivalingam S. Delayed surgical repair of truncus arteriosus with interrupted aortic arch following bilateral banding of branch pulmonary arteries: a case report. *Cardiothorac Surg.* 2021 Jan 30;29:2. <https://doi.org/10.1186/s43057-021-00039-2>

Ductus Arteriosus Stenting as a Method of Palliative Treatment of Truncus Arteriosus Type A3: Literature Review and Clinical Case

Tetyana Ye. Hura, Anzhelika O. Mykhailovska, Oleksandra O. Motrechko, Andrii V. Maksymenko

Ukrainian Children's Cardiac Center, Kyiv, Ukraine

Abstract

Introduction. Van Praagh A3 variant of truncus arteriosus (TA A3) is a condition when the one pulmonary artery branch originates from the TA, the other is filled through the patent ductus arteriosus (PDA).

PDA constriction in the early neonatal period can cause absence of blood supply to the one pulmonary artery branch. To prevent this, prolonged infusion of prostaglandin E1, PDA stenting or systemic-to-pulmonary shunt are used. These methods allow to postpone total repair (TR) and reduce mortality risks associated with neonatal period.

The aim. To analyze research papers dedicated to endovascular approach of TA A3 staged treatment and to present our own experience.

Materials and methods. We conducted a systematic literature search and analyzed various options for the TA A3 staged treatment. After the review, we used endovascular approach as the first stage of treatment in our clinical case.

We studied a newborn weighing 4 kg with TA A3 (left pulmonary artery branch originates from the non-coronary sinus of the truncal valve, right pulmonary artery branch filling through the PDA). Nakata index was $83 \text{ mm}^2/\text{m}^2$. McGoon ratio was 1. We decided to perform PDA stenting with the aim of postponing surgical correction until the patient's optimal age and weight.

Discussion. In total, the number of publications about TA A3 staged treatment is limited. Most institutions prefer TA A3 staged treatment in newborns, because it is associated with a lower risk of complications than early TR. In our clinical case, the first step was PDA stenting. The staged approach allowed us to perform TR with a good result at the age of 3 months. Before TR, Nakata index and McGoon ratio were increased to $248 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ and 1.9, respectively.

Conclusions. The current trend of TA A3 repair has few different options of staged treatment. Staged approach helps to get out of the newborn period and achieves the optimal condition for TR. Our patient successfully received PDA stenting as the first stage of treatment, which created conditions for the pulmonary artery branches growth. The second stage was TR with good long-term results. After analyzing the publications, we noted that the use of endovascular PDA stenting is a good and safe alternative to surgical palliative treatment.

Keywords: congenital heart defects, prenatal diagnosis, common arterial trunk, stenting, patent ductus arteriosus, newborns, surgical correction, the current trend.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 09.11.2023

Після доопрацювання / Revised: 05.12.2023

Прийнято до друку / Accepted: 23.12.2023