

[https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32\(02\)/LL023-168172](https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32(02)/LL023-168172)
УДК 616.124.6-007.21-053.31-089:616.132.14/15-053.31-089

Лекан Р. Й., д-р мед. наук, професор, лікар-кардіохірург, <https://orcid.org/0000-0002-5969-9886>

Лекан І. Р., лікар-кардіохірург, <https://orcid.org/0009-0004-1855-2177>

Попсуйко О. В., лікар-анестезіолог, <https://orcid.org/0009-0009-0098-1316>

Відділення серцево-судинної хірургії, КНП «Одеська обласна дитяча клінічна лікарня» ООР», м. Одеса, Україна

Тактика хірургічної корекції єдиного шлуночка з надмірним легеневим кровотоком та обструкцією дистального відділу дуги аорти у новонароджених

Резюме. Звуження легеневої артерії з реконструкцією дистальної дуги аорти й усуненням коарктації аорти є ефективною паліативною операцією у новонароджених з єдиним шлуночком та високою легеневою гіпертензією на шляху до тотального қавапульмонального сполучення.

Мета – представити спектр паліативних процедур у новонароджених під час хірургічного лікування єдиного шлуночка серця з надмірним легеневим кровотоком та обструкцією дуги аорти на шляху до гемодинамічної корекції за методом Фонтена і показати на власному прикладі один із підходів комплексної корекції вади.

Клінічний випадок. Пацієнт М., новонароджений, 9 днів, поступив 15.12.2011 р. (історія хвороби № 7625) на лікування у відділення серцево-судинної хірургії ООДКЛ з діагнозом: єдиний шлуночок серця, транспозиція магістральних судин, атрезія тристулкового клапана, відкрите овальне вікно, гіпоплазія дистальної дуги аорти, предуктальна коарктація аорти, відкрита артеріальна протока, висока легенева гіпертензія, недостатність кровообігу III ступеня за Нью-Йоркською класифікацією серцевої недостатності. Перший етап хірургічного лікування проведено 19.12.2011 р. Виконано звуження легеневої артерії, реконструкцію дистальної дуги аорти, закриття відкритої артеріальної протоки, резекцію коарктації аорти та розширену аортопластику «кінець у кінець». У віці 1 рік 27.12.2012 р. (історія хвороби № 7125) проведено другий етап – операцію накладення двонаправленого анастомозу Глена з пластикою біфуркації і правої гілки легеневої артерії; третій етап – у віці 3 роки 11 міс. 19.11.2015 р. (історія хвороби № 6472) – операцію Фонтена.

Висновки. Раннє усунення легеневої гіпертензії шляхом звуження стовбура легеневої артерії забезпечує збереження з низьким опором легеневого судинного русла, що є вирішальною умовою для проведення гемодинамічної корекції єдиного шлуночка серця операції Фонтена. При гіпоплазії дистальної дуги аорти з коарктацією у новонароджених одним із альтернативних підходів є операція в модифікації Амато з уникненням штучного кровообігу.

Ключові слова: висока легенева гіпертензія, гіпоплазія дистальної дуги аорти, модифікована операція Амато, двонаправлений анастомоз Глена, операція Фонтена, віддалені результати.

У структурі вроджених вад серця частота новонароджених з єдиним шлуночком серця (ЄШС), за даними Hoffman et al. (2002) [1], становить 7,7 %. У разі природного перебігу аномалія характеризується високою летальністю 50 % у віці до 4 років, що визначає агресивну тактику хірургічного лікування у хворих з такою вадою [2]. Операція Фонтена є заключною гемодинамічною корекцією у хворих з функціонально ЄШС, у результаті якої з'являється неприродній (штучний) кровообіг, у якому відбувається пасивне повернення

венозної крові через судинну систему малого кола кровообігу за відсутності правого шлуночка [3,4,5]. У кардіохірургії новонароджених з ЄШС і надмірним легеневим кровотоком стоїть питання, яка паліативна допомога є більш ефективною. Так, операція звуження стовбура легеневої артерії (СЛА) є поширеною, рутинною і доступною процедурою [6]. У деяких випадках автори пропонують альтернативний підхід розділення легеневої артерії з одночасним накладанням модифікованого анастомозу Блелока, що є варіантом вибору, особливо в разі рестрикції бульбовентрикулярного отвору ЄШС [7,8,9].

Мета – представити спектр паліативних процедур у новонароджених під час хірургічного лікування єди-

ного шлуночка серця з надмірним легеневим кровотоком та обструкцією дуги аорти на шляху до гемодинамічної корекції за методом Фонтена і показати на власному прикладі один із підходів комплексної корекції вади.

Клінічний випадок. У роботі представлено клінічний випадок етапної корекції складної вродженої вади серця ЄШС за лівим типом, з транспозицією магистральних судин, атрезією тристулкового клапана, гіпоплазією дистальної дуги аорти (ДДА), предуктальною коарктацією аорти, відкритим овальним вікном, відкритою артеріальною протокою (ВАП) та високою легеневою гіпертензією, недостатність кровообігу III ступеня за Нью-Йоркською класифікацією серцевої недостатності. З анамнезу захворювання було відомо про виражену задишку в стані спокою, втомлюваність під час годування. Комплексне обстеження включало: загальні клінічні та біохімічні аналізи крові, які були без патологічних змін, оглядову рентгенографію органів грудної клітки. Відзначено кардіомегалію (кардіоторакальний індекс 0,69) і посилення легеневого малюнка, на електрокардіограмі (ЕКГ) синусова тахікардія, частота серцевих скорочень (ЧСС) 162 за 1 хв, відхилення електричної осі серця вправо, на трансторакальній ехокардіографії (ТЕхоКГ) діаметр висхідної аорти (ВАо) 10 мм (Z-score 3,16), діаметр проксимальної дуги аорти 8 мм (Z-score -0,19), діаметр ДДА 4 мм (Z-score -2,65), діаметри перешийка аорти 3 мм (Z-score -3,9), СЛА 16 мм, ВАП 8 мм, низхідної аорти 8 мм, відкрите овальне вікно 6 мм. Отже, за даними ТЕхоКГ виявлено виражену гіпоплазію ДДА та перешийка аорти (Z-score < -2). У віці 13 днів, з вагою 3,8 кг (площа поверхні тіла 0,24 м²) за життєвими по-

казаннями виконали перший етап хірургічної корекції через задньобоківу торакотомію IV міжребер'я, відкрили перикард, звузили СЛА тасьмою, яка була фіксована до адвентиції легеневої артерії, тиск у легеневій артерії вище тасьми становив 50 % від системного. Мобілізовані ДДА, проксимальна дуга аорти, ліва сонна артерія (ЛСА), ліва підключична артерія (ЛПА), плечо-головний стовбур (ПГС), низхідна аорта. На рисунку 1 представлено анатомічну картину гіпоплазії ДДА і коарктації аорти, функціонування ВАП, пунктирна лінія вказує на місце розкриття ДДА.

Судинним затискачем перетиснуто проксимальну дугу аорти, перешийок аорти затиснутий турнікетом (рисунок 2).

Скальпелем розсікали верхній край дуги аорти (див. на рисунку 1 пунктирна лінія), потім мікроножицями розкривали поздовжньо почергово ЛСА і ЛПА, до 12 мм, зшивали проленом № 7.0 безперервним швом з формуванням задньої і передньої губи, досягаючи розширення просвіту ДДА до 8 мм, потім закриття ВАП, резекцію коарктації аорти з розширеною аортопластиком «кінець у кінець» (рисунок 3).

Тривалість операції становила 240 хв. Післяопераційний період перебігав з явищами двосторонньої бронхопневмонії, на 7-у добу після операції дитину перевели на власне дихання і виписали на 34-й день після операції. Зовнішній вигляд аорти після пластичних процедур представлено на рисунку 4.

У 2012 році у віці 1 рік, з вагою 8,5 кг, площа поверхні тіла 0,42 м² пацієнт М. був госпіталізований в ООДКЛ. Проведено діагностичні процедури, включаючи оглядову рентгенографію органів грудної клітки, кардіоторакальний індекс 0,64, на ЕКГ ритм синусо-

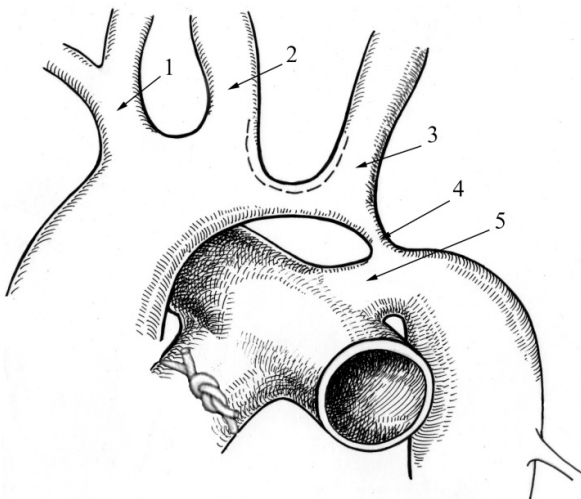


Рисунок 1. Анатомічна картина гіпоплазії дистальної дуги і коарктації аорти, пунктирна лінія – місце розкриття дистальної дуги аорти: 1 – ПГС; 2 – ЛСА; 3 – ЛПА; 4 – перешийок аорти; 5 – ВАП

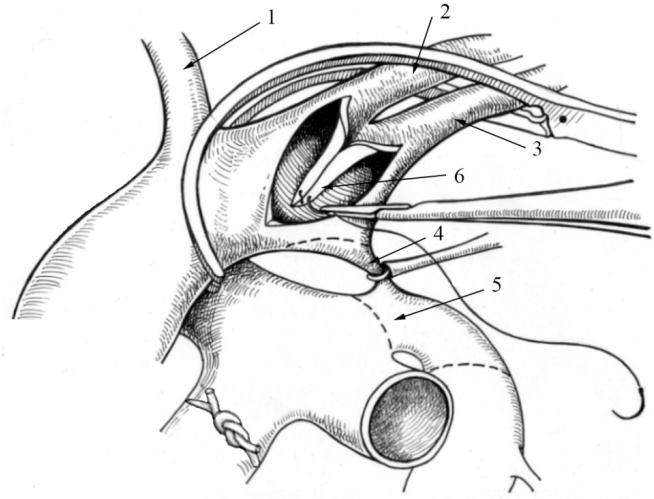


Рисунок 2. Пластика дистальної дуги аорти: 1 – ПГС; 2 – ЛСА; 3 – ЛПА; 4 – перешийок аорти, 5 – ВАП; 6 – формування задньої губи анастомозу стінкою ЛСА і ЛПА

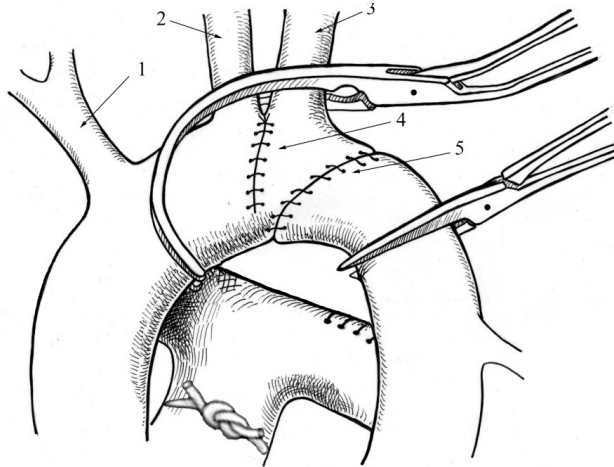


Рисунок 3. Етап резекції коарктації аорти і розширеної пластики: 1 – ПГС; 2 – ЛСА; 3 – ЛПА; 4 – лінія шва між ЛСА і ЛПА; 5 – розширена аортопластика «кінець у кінець»

вий, ЧСС – 120 за 1 хв, на ТЕхоКГ діаметр ВАо 12 мм (Z-score 2,04), діаметр ДДА 7 мм (Z-score -0,92), діаметр перешийка аорти 7 мм (Z-score 0,59), градієнт тиску на перешийку аорти 20 мм рт. ст., відкрите овальне вікно 6 мм, градієнт тиску на бандажі легеневої артерії становив 100 мм рт. ст. Згідно з катетеризацією камер серця і венгерулографією, стовбур легеневої артерії 15 мм, права гілка легеневої артерії (ПГЛА) через дистальне зміщення тасьми гіпоплазована 5 мм у діаметрі, відповідно ліва гілка легеневої артерії (ЛГЛА) 10 мм, градієнт тиску на бандажі легеневої артерії сягав 85 мм рт. ст., ПГЛА 14/7 мм рт. ст., ЛГЛА 15/8 мм рт. ст. Після проведення дослідження встановлено, що гемодинамічні умови відповідають проведенню операції накладення двонаправленого анастомозу Глена з пластикою ПГЛА. 27.12.2012 р. виконано операцію в умовах штучного кровообігу з помірною гіпотермією 33 °С. Після антеградної кардіоплегії (кустодіол) проведено атріосептектомію (діаметр дефекту до 20 мм), відновлено цілісність правого передсердя та виконано накладення двонаправленого анастомозу Глена, з пластикою правої гілки і біфуркації легеневої артерії латкою із аутоперикарда, операція доповнена дозвуженням СЛА, в якій при прямому вимірюванні вище тасьми тиск становив 18/9 мм рт. ст. Тривалість операції – 300 хв, час перетискання ВАо – 10 хв. Післяопераційний період у пацієнта перебігав без особливостей, через 6 год дитина була переведена на власне дихання. Пацієнта виписали на 10-й день після операції.

У віці 3 роки 11 міс. (вага 16 кг, площа поверхні тіла 0,68) пацієнт поступив у відділення серцево-судинної хірургії ООДКЛ. Для діагностики застосовували ряд діагностичних процедур, зокрема оглядову

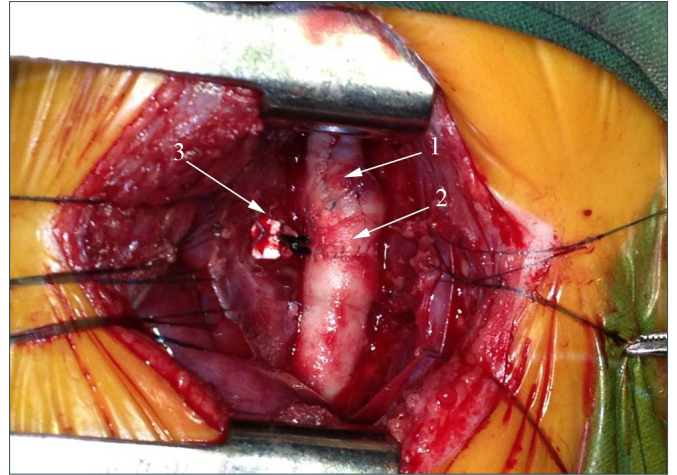


Рисунок 4. Зовнішній вигляд аорти після завершення пластики дистальної дуги і перешийка аорти: 1 – лінія шва між ЛСА і ЛПА; 2 – лінія шва аортопластики «кінець у кінець»; 3 – лігування ВАП

рентгенографію органів грудної клітки, ЕКГ, ТЕхоКГ, комп'ютерну томографію, катетеризацію камер серця і венгерулографію. Кардіоторакальний індекс 0,64, на ЕКГ ритм синусовий, ЧСС – 92 за 1 хв, на ТЕхоКГ діаметр ВАо 18 мм (Z-score 1,82), діаметр ДДА 9 мм (Z-score -0,82), діаметр перешийка аорти 9 мм (Z-score -0,73), градієнт тиску на перешийку аорти 15 мм рт. ст., вторинний дефект міжпередсердний становив 80 мм рт. ст. На катетеризації камер серця і венгерулографії стовбур легеневої артерії 15 мм, ПГЛА 10 мм (Z-score 0,04), на СЛА градієнт тиску на бандажі сягав 80 мм рт. ст. ЛГЛА 12 мм (Z-score 1,97), ПГЛА 14/6 мм рт. ст., ЛГЛА 14/7 мм рт. ст. Після обстеження встановлено, що результат другого етапу забезпечує умови для виконання операції Фонтена. 19.11.2015 р. виконано операцію повної гемодинамічної корекції ЄШС в умовах штучного кровообігу з помірною гіпотермією 32 °С, після кардіолізу, ВАо була інтимно спаяна з ПГЛА, після антеградної кардіоплегії (кустодіол) проведено поперечне пересічення ВАо, мобілізована права гілка легеневої артерії, біфуркація легеневої артерії і ЛГЛА, виконано пластику клаптом із ксеноперикарда 40 × 20 мм. СЛА відсічений від біфуркації, ушитий проленом № 6.0 безперервним швом. Цілісність ВАо відновлено безперервним проленом № 5.0, знято затискач з ВАо. На паралельній перфузії нижня порожниста вена відсічена від правого передсердя, останнє ушите безперервним проленовим швом № 6.0. Між ПГЛА і нижньою порожнистою веною вшитий екстракардіальний кондуїт з допомогою судинного протеза GORE-TEX® Ø 20 мм. Час перетискання ВАо становив – 106 хв, тривалість штучного кровообігу – 180 хв та опе-

рації – 465 хв. Післяопераційний період перебігав без ускладнень, через 3 години дитину перевели на власне дихання, на 4-у добу – із палати інтенсивної терапії у відділення. Виписано додому на 18-й день після операції.

Обговорення. Пацієнт М. (площа поверхні тіла 1,24) у віці 12 років, після операції Фонтена почуває себе добре, толерантний до фізичних навантажень і після планового обстеження (оглядова рентгенографія органів грудної клітки, ЕКГ, ТЕХОКГ) мав відповідні показники: кардіоторакальний індекс – 0,45, на ЕКГ ритм синусовий, ЧСС – 88 за 1 хв, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса, гіпертрофія правого передсердя, ТЕХОКГ, згідно з якою діаметр ВАо 19 мм (Z-score 1,24), діаметр проксимальної дуги аорти 18 мм (Z-score 0,62), діаметр перешийка аорти 11,5 мм (Z-score –0,9), діаметр низхідної аорти 12 мм, градієнт тиску на перешийку аорти 15 мм рт. ст., швидкість кровотоку черевної аорти 100 см/с, швидкість кровотоку на анастомозі Глена 45 см/с, швидкість кровотоку на анастомозі Фонтена 25 см/с, аортальний і мітральний клапани компетентні, фракція викиду єдиного шлуночка 59 %.

У нашому випадку для усунення обструкції ДДА ми вибрали модифіковану методику J. Amato (патент на корисну модель № 102971) [10], а саме спочатку проводили реконструкцію ДДА, що дало змогу під час пластики використовувати ВАП для перфузії нирок і спинного мозку, коарктацію аорти усували за стандартною методикою [11,12]. Основні переваги цієї тактики: уникнення штучного кровообігу в неонатальний період, що забезпечує адекватне усунення обструкції ДДА, тому в цих умовах раннє звільнення від обструкції дуги аорти є обов'язковим [6,9,13].

Пацієнти з ЄШС мають різні форми гемодинамічних порушень. Зокрема ЄШС з високою легеневою гіпертензією і обструкцією дуги аорти вимагають ранньої корекції за допомогою звуження СЛА, запобігаючи подальшому незворотному розвитку склеротичних змін судин легень і меншому ризику тромботичної оклюзії при розділенні СЛА і накладанні модифікованого анастомозу Блелока. Однак є декілька недоліків звуження СЛА, пов'язані з труднощами отримання адекватного захисту легневих судин, наприклад недостатнє звуження. Зазвичай ця процедура зумовлює деформацію легеневої артерії або пошкодження легеневого клапана з подальшою регургітацією, і, що важливо, сприяє виникненню гіпертрофії шлуночків. Це може прискорити звуження бульбовентрикулярного отвору з обструкцією вихідного тракту системного шлуночка. Ризик розвитку обструкції вихідного тракту системного шлуночка після звуження СЛА є найбільш визнаним ускладненням цієї процедури, яке може призвести до раптової смерті [8,9]. Близько 40 % пацієнтів, за даними Alsoufi et al. [6], мали супутню обструкцію дуги, а отже, вищий ризик розвитку обструкції вихідного тракту системного шлуночка. Очевидні

недоліки тактики з розділення СЛА з накладанням модифікованого анастомозу Блелока включають штучний кровообіг, гіпотермію та необхідність зупинки штучного кровообігу в період новонародженості (при реконструкції проксимальної дуги аорти), ускладнення післяопераційного перебігу, можливі тромботичні ускладнення модифікованого анастомозу Блелока та ранні й проміжні ризики смертності [6,7,9,14].

Висновки. Раннє усунення легеневої гіпертензії шляхом звуження стовбура легеневої артерії забезпечує збереження з низьким опором легеневого судинного русла, що є вирішальною умовою для проведення гемодинамічної корекції єдиного шлуночка серця операції Фонтена. У разі гіпоплазії дистальної дуги аорти з коарктацією у новонароджених одним із альтернативних підходів є операція в модифікації Амато з уникненням штучного кровообігу.

Список використаних джерел

References

1. Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-1900. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)01886-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)01886-7)
2. Zou MH, Cao F, Ma L, Xia YS, Yang SC, Chen WD, et al. [Early- and midterm outcomes of pulmonary artery band as an initial palliation in patients with single ventricle associated with unrestricted pulmonary blood flow]. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 2019;57(12):939-943. Chinese. <https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2019.12.013>
3. Corno AF, Findley TO, Salazar JD. Narrative review of single ventricle: where are we after 40 years? *Transl Pediatr.* 2023;12(2):221-244. <https://doi.org/10.21037/tp-22-573>
4. Zinkovsky MF, Dovhan OM, Lazoryshynets VV. [Surgical treatment of univentricular heart by different methods of right ventricle "passing"]. *Shpytalna khirurgiia.* 2000;(2):29-32. Ukrainian.
5. Haller C, Barron DJ. Surgical Strategies in Single Ventricle Management of Neonates and Infants. *Can J Cardiol.* 2022;38(7):909-920. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2022.04.021>
6. Alsoufi B, Manlhiot C, Ehrlich A, Oster M, Kogon B, Mahle WT, et al. Results of palliation with an initial pulmonary artery band in patients with single ventricle associated with unrestricted pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(1):213-220. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.08.007>
7. Bradley SM, Simsic JM, Atz AM, Dorman BH. The infant with single ventricle and excessive pulmonary blood flow: results of a strategy of pulmonary artery division and shunt. *Ann Thorac Surg.* 2002;74(3):805-810. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(02\)03836-5](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(02)03836-5)
8. Bairamov E, Poznyak Y, Stogova O, Romanyuk O. [The Experience of Subaortic obstruction repair Concomitantly with Total Cavopulmonary Connection]. *Visnyk sertssevodynnoi khirurgii.* 2016;2:53-57. Ukrainian.
9. Rijnberg FM, Sojak V, Blom NA, Hazekamp MG. Long-Term Outcome of Direct Relief of Subaortic Stenosis in Single Ventricle Patients. *World J Pediatr*

- Congenit Heart Surg. 2018;9(6):638-644. <https://doi.org/10.1177/2150135118793087>
10. Lekan RY, Buzovskyi VP, Lekan IR, inventors; Odessa National Medical University, assignee. Method for eliminating hypoplasia of distal aortic arch and aortic coarctation in newborn and infant children. Ukraine patent UA 102971. 2013 Aug 27.
 11. Amato JJ, Rheinlander HF, Cleveland RJ. A Method of Enlarging the Distal Transverse Arch in Infants with Hypoplasia and Coarctation of the Aorta. *Ann Thorac Surg.* 1977;23(3):261-263. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(10\)64121-5](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(10)64121-5)
 12. Truba YaP, Golovenko OS, Dzyurii IV, Motrechko OO, Lazoryshynets VV. [Late results of surgical treatment of the aortic arch hypoplasia in newborns and babies]. *Klinichna khirurhiia.* 2021;88(3-4):8-15. Ukrainian. <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2021.3-4.08>
 13. Park WK, Baek JS, Kwon BS, Im YM, Lee JH, Choi ES, et al. Revisitation of Double-Inlet Left Ventricle or Tricuspid Atresia With Transposed Great Arteries. *Ann Thorac Surg.* 2019;107(4):1212-1217. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.11.052>
 14. Fraser CD Jr. Management of Systemic Outlet Obstruction in Patients Undergoing Single Ventricle Palliation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2009;12(1):70-75. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2009.01.006>

Tactics of Surgical Repair of Single Ventricle with Excessive Pulmonary Blood Flow and Obstruction of the Distal Arch of the Aorta in Newborns

Roman J. Lekan, Ivan R. Lekan, Oleksandr V. Popsuiko
Odesa Regional Children's Clinical Hospital, Odesa, Ukraine

Abstract

Background. Pulmonary artery stenosis with distal aortic arch reconstruction and coarctation of the aorta in newborns is an effective palliative procedure for single ventricle and high pulmonary hypertension on the way to total cavopulmonary anastomosis.

The aim. To present a case of complex correction of a single ventricle of the heart with tricuspid valve atresia and high pulmonary hypertension, obstruction of the distal aortic arch and coarctation of the aorta, and a final effective Fontan procedure with a good long-term outcome.

Case report. On December 15, 2011, a 9-day-old newborn patient M. was admitted for treatment at the Department of Cardiovascular Surgery of Odesa Regional Children's Clinical Hospital with a diagnosis of: a single ventricle of the heart, transposition of the great arteries, tricuspid atresia, distal arch hypoplasia, coarctation of the aorta, patent ductus arteriosus, high pulmonary hypertension. The first stage of surgical treatment was carried out on December 19, 2011: main pulmonary artery banding, reconstruction of the distal arch of the aorta through modified Amato technique, closure of the patent ductus arteriosus, resection of the coarctation of the aorta and extended end-to-end aortoplasty. At the age of 1 year (December 27, 2012), the second stage was performed: bidirectional Glenn procedure with plastic surgery of bifurcation and right pulmonary artery branch. The third stage was performed at the age of 3 years 11 months (November 19, 2015): Fontan procedure with extracardiac conduit.

Conclusions. Early elimination of pulmonary hypertension by pulmonary artery banding ensures the preservation of the pulmonary vascular bed with low resistance, which is a crucial condition for the effective final hemodynamic correction of the single ventricle of the heart – the Fontan procedure. In case of hypoplasia of the distal aortic arch with coarctation in newborns, one of the alternative approaches is the use of modified Amato technique avoiding artificial circulation.

Keywords: *high pulmonary hypertension, distal hypoplastic arch, pulmonary artery banding, Amato technique, bidirectional Glenn procedure, Fontan procedure, long-term outcome, case report.*

Стаття надійшла в редакцію / Received: 20.11.2023

Після доопрацювання / Revised: 30.04.2024

Прийнято до друку / Accepted: 07.06.2024