

Майстрюк Г. В.¹, лікар-кардіохірург, відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0009-0006-0613-1732>

Руденко Є. О.^{2,3}, д-р мед. наук, професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця Міністерства охорони здоров'я України, <https://orcid.org/0000-0002-7532-1517>

Труба Я. П.¹, д-р 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, д-р філософії, лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0002-1073-7060>

Метленко О. В.³, канд. мед. наук, завідувач відділення торакальної хірургії НДСЛ «Охматдит», <https://orcid.org/0000-0001-6362-8362>

Синельникова З. О.³, лікар ендоскопіст відділення ендоскопії з функціональним блоком НДСЛ «Охматдит», <https://orcid.org/0009-0007-1275-3420>

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

²Національний медичний університет імені О.О. Богомольця МОЗ України, Київ, Україна

³Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАДИТ» МОЗ України, Київ, Україна

Випадок симультанної хірургічної корекції тетради Фалло у поєднанні з вродженим стенозом трахеї у одnorічної дитини

Резюме

Вроджений стеноз трахеї, сформований повними хрящовими кільцями, є рідкісною патологією і зустрічається в 1:64 500 новонароджених. Серцево-судинні захворювання суттєво ускладнюють перебіг та хірургічне лікування при даній патології. Природний перебіг супроводжується високою летальністю, яка сягає до 80 %. Нині симультанне хірургічне втручання із застосуванням штучного кровообігу при супутніх вроджених аномаліях серця є «золотим стандартом» лікування і супроводжується задовільними результатами.

Мета. Представити та проаналізувати випадок симультанної хірургічної корекції вродженого довгосегментного повнокільцевого стенозу трахеї та тетради Фалло.

Клінічний випадок. У даному випадку представлено успішне виконання симультанного втручання, а саме радикальної корекції тетради Фалло з реконструкцією трахеї методом «slide tracheoplasty» у дитини віком 1 рік і 5 місяців. Діагноз тетради Фалло було встановлено пренатально, а вроджений стеноз трахеї виявлено під час планового хірургічного втручання з приводу вродженої вади серця у зв'язку з неможливістю проведення ендотрахеальної інтубації. Серед симптомів дихальної недостатності відзначалися задишка та ціаноз під час годування або плачу. Пацієнтка була скерована до торакального хірурга на консультацію. Після виконання трахеобронхоскопії та комп'ютерної томографії підтверджено довгосегментний повнокільцевий стеноз трахеї та прийнято рішення щодо одномоментної корекції вроджених вад. Пацієнтці успішно виконали симультанну корекцію тетради Фалло та «slide tracheoplasty» в умовах штучного кровообігу під контролем бронхоскопії. Загальна тривалість хірургічного втручання становила 420 хвилин. Пацієнтку екстубували через 96 годин після контрольної трахеобронхоскопії. В інтра- та післяопераційному періодах ускладнень не було. Тривалість перебування в реанімації становила 6 діб, а в стаціонарі – 17 діб. Рестенозів та грануляційної тканини за даними трахеобронхоскопії через 5 місяців після операції не виявлено.

Висновок. Одноетапна хірургічна корекція та ретельний мультидисциплінарний підхід у лікуванні вродженого довгосегментного повнокільцевого стенозу трахеї з тетрадою Фалло демонструють задовільні післяопераційні результати. «Slide tracheoplasty» наразі є «золотим стандартом» у хірургічному лікуванні довгих повнокільцевих стенозів трахеї.

Ключові слова: вроджені дихальні патології, довгосегментний стеноз, повні хрящові кільця, ЕКМО, штучний кровообіг, ковзна пластика.

Вступ. Вроджений довгосегментний стеноз трахеї (СТ) – це складне рідкісне захворювання, яке характеризується звуженням трахеї довжиною понад 50 % від її загальної довжини, що часто супроводжується повними хрящовими кільцями й зазвичай проявляється тяжкими дихальними розладами в новонароджених [1]. У випадках вираженої дихальної недостатності (ДН) пацієнти потребують проведення штучної вентиляції легень (ШВЛ) [2,3], а у вкрай складних випадках – підключення екстракорпоральної мембранної оксигенації (ЕКМО) [4,9]. Природний перебіг цієї патології супроводжується високою летальністю, яка сягає 80 % [2,5].

Частота вродженого довгосегментного повнокільцевого СТ серед новонароджених становить 1:64 500 [1,2]. Супутні серцеві патології при цій аномалії зустрічаються у 50-88 % пацієнтів, з них із тетрадою Фалло – близько 20 % [3,6].

Тетрада Фалло є складною вродженою вадою серця (ВВС), яка охоплює підоральний дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), декстрапозицію аорти, обструкцію вихідного тракту правого шлуночка (ПШ) та гіпертрофію ПШ. Від 2 до 5 % пацієнтів із ТФ мають супутні аномалії дихальних шляхів, серед яких СТ є однією з найтяжчих [6].

Протягом останнього півстоліття було розроблено численні методи реконструкції трахеї, включаючи резекцію СТ з анастомозом «кінець у кінець» (для стенозів із коротким сегментом), латкову трахеопластику, ковзну трахеопластику та реконструкцію за допомогою гомографта або аутоотрансплантата (у разі довгосегментного СТ). «Slide tracheoplasty» (ST), описана Tsang і співавт. у 1989 році, вважається «золотим стандартом» хірургічного лікування вродженого стенозу трахеї з довгим сегментом. Схематичне зображення техніки представлено на рисунку 1 [7].

Клінічний випадок. У даній статті представлено варіант симультанної корекції вродженого довгосегментного повнокільцевого СТ із ТФ у дитини віком 1 рік і 5 місяців. Пацієнтка від народження перебувала під наглядом дитячого кардіолога з приводу ВВС, яка була діагностована за допомогою пренатальної ехокардіографії (Ехо-КГ) та підтверджена після народження. За даними Ехо-КГ: підоральний дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), помірна декстрапозиція аорти та інфундибулярний стеноз вихідного тракту правого шлуночка (ВТПШ), що трактується як варіант ТФ.

У віці 6 місяців, під час планового хірургічного втручання з приводу ВВС в іншій клініці, у зв'язку з невдалими спробами виконання ендотрахеальної інтубації виникла підозра на наявність вродженого СТ, у зв'язку з чим оперативне втручання не відбулося. Дитину згодом було обстежено у НДСЛ «ОХМАТДИТ» та Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України. Діагноз підтвердили за допомогою бронхоскопії та комп'ютерної томографії (КТ).

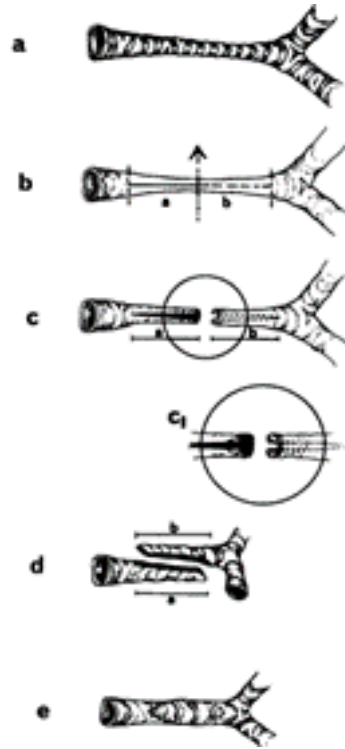


Рисунок 1. Slide tracheoplasty, схема: а – лійкоподібна трахея із повними трахеальними ; b – трахея розділена по середині вузького сегмента на дві рівні частини ($a=b$); c – обидва кінці трахеї розрізано поздовжньо і розширено; d – бічна проекція ковзної трахеопластики; e – реконструйована трахея.

Ендоскопічне дослідження (бронхоскоп діаметром 3 мм) показало, що СТ представлений повними хрящовими кільцями трахеї, починаючи з 3-го кільця, і має довжину 12 кілець (5,2 см). У надбіфуркаційному сегменті одне трахеальне кільце має нормальну конфігурацію; виявлено трахеальний бронх одразу над біфуркацією по правій стінці трахеї. Просвіт трахеї у зоні стенозу становив $3,5 \times 4$ мм (звуження на 60 %) з найбільшим звуженням у середній третині.

За даними КТ встановлено звуження трахеї до 4 мм від Th3 до біфуркації та звуження лівого головного бронха до 2 мм між лівою легеневою артерією та низхідною аортою (протяжність 10 мм). Трахеальний бронх справа – з внутрішнім просвітом 2-2,2 мм. Дані бронхоскопії та КТ представлено на рисунку 2.

Після консультації з торакальним хірургом було заплановано симультанне планове оперативне втручання на базі Державної установи «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова Національної академії медичних наук України» спільно зі фахівцями відділення торакальної хірургії Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ».

При госпіталізації батьки відзначали часті епізоди кашлю, задишку та утруднене дихання дівчинки, які прогресували впродовж останніх місяців. Об'єктивно при надходженні: задишка експіратор-

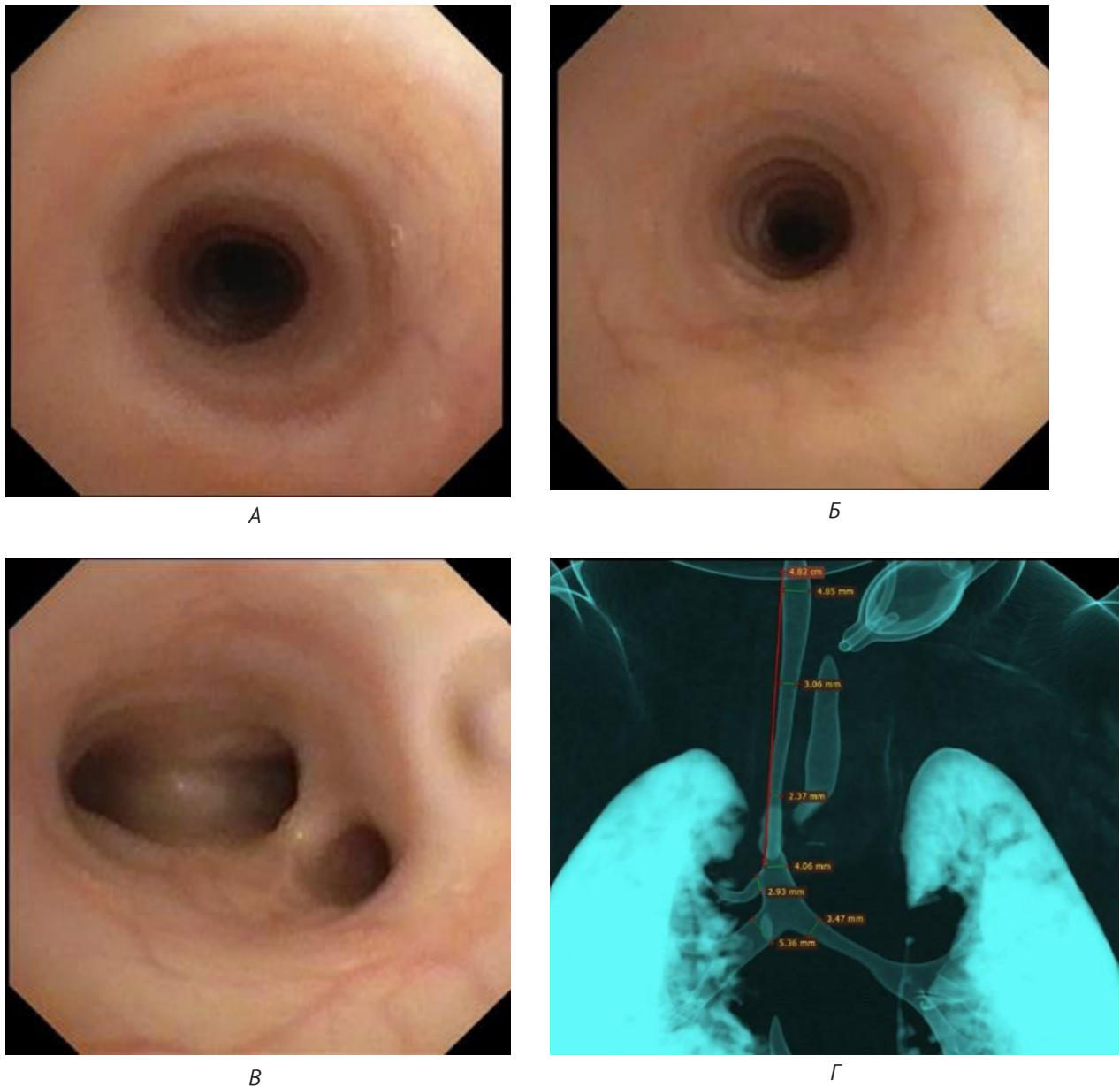


Рисунок 2. Передопераційні обстеження пацієнтки: А – бронхоскопія (ендофото), проксимальний сегмент трахеї, Б – зона стенозу: повні хрящові кільця трахеї, відсутність мембрани трахеї, звуження просвіту трахеї на 60 %; В – дистальний (надбіфуркаційний) сегмент трахеї, вічко трахеального бронха, дистальна межа зони стенозу; Г – комп'ютерна томографія із 3д-реконструкцією СТ

ного типу, періоральний ціаноз під час годування чи плачу, тахіпноє до 52 вд./хв, частота серцевих скорочень (ЧСС) – 138 д./хв, артеріальний тиск – 88/55 мм рт. ст., сатурація в стані спокою 91-93 %.

За даними ЕКГ: синусовий ритм, ЧСС – 133 уд./хв, АВ-проведення збережене (PQ=0,16 с), неповна блокада правої ніжки пучка Гіса, ознаки гіпертрофії ПШ. На рисунку 3 представлено передопераційні УЗД та рентген.

За результатами ЕхоКГ: ДМШП діаметром 7,5 мм, декстрапозиція аорти, змішаний стеноз ЛА (клапанний та інфундибулярний) з градієнтом тиску 40 мм рт. ст. Діаметр стовбура ЛА – 13 мм (z-score=+0,50). Індекс Наката становив 152,5 мм²/м².

На рентгенограмі органів грудної порожнини: збільшення тіні серця, збагачення легеневого малюнка, незначна кількість ексудату у плевральних порожнинах.

Тактика хірургічного лікування. Медикаментозна терапія може лише тимчасово полегшити симптоми при вроджених повнокільцевих стенозах трахеї, але не усуває анатомічну причину захворювання. Тому хірургічне лікування залишається методом вибору, а своєчасне визначення його обсягу та термінів є ключовим для успішного результату. Було виконано симультанне хірургічне лікування, а саме радикальну корекцію ТФ та СТ в умовах штучного кровообігу (ШК) та гіпотермії (32 °С).

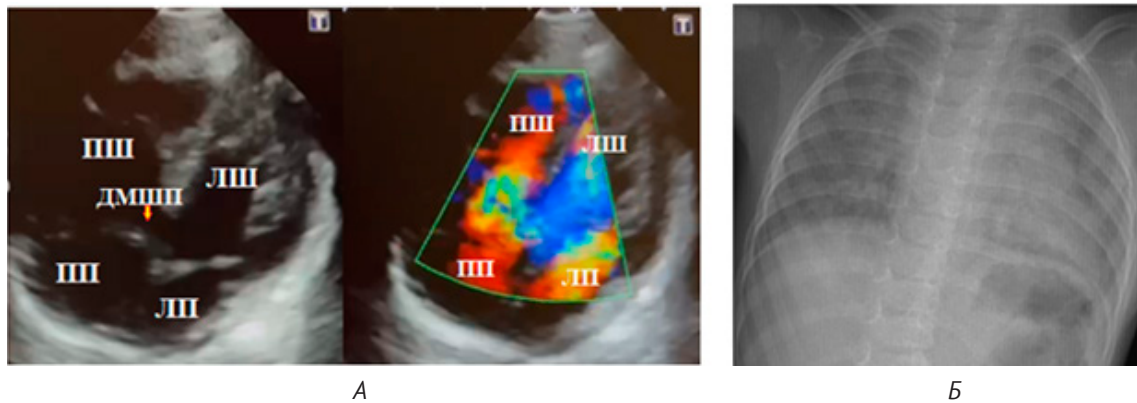


Рисунок 3. Передопераційні обстеження: А – Ехо-КГ Тетради Фалло; Б – рентгенографія органів грудної порожнини, пряма проекція

Операцію розпочато з поперечного розрізу на ший. Після мобілізації шийного відділу трахеї вздовж передньої та бічних стінок виконано стернотомію. Підключено та запущено ШК. Проведено: пластику ДМШП латкою з Gore-Tex (політетрафторетилену), інфундибулектомію з пластикою ВТПШ заплатою з аутоперикарду. Під контролем бронхоскопії визначено ділянку СТ, її проксимальну та дистальну межі та середину зони стенозу.

Після цього здійснено «slide tracheoplasty» (інтраопераційні фото представлено на рисунку 4): поперечне пересічення трахеї в середній частині стенозу, поздовжнє розсічення проксимального сегмента по задній стінці та дистального – по передній, моделювання кінців сегментів пересіченої трахеї.

Формування анастомозу проведено з помірним натягом вузловими та вертикальними матрацними швами для запобігання деформації трахеї.

Контрольна інтраопераційна трахеобронхоскопія показала задовільну прохідність сформованого просвіту. Під контролем бронхоскопу заведено інтубаційну трубку №4. Зупинено та відключено ШК – без

ускладнень. Тиск у ПШ – 49/5 (21) мм рт. ст. при системному тиску 87/43 (65) мм рт. ст. Тривалість оперативного втручання становила 420 хвилин.

У післяопераційному періоді пацієнтка перебувала на ШВЛ протягом 96 годин; проводилась підтримка симпатоміметиками, а саме добутаїном у початковій дозі 2 мкг/кг/год із подальшим зменшенням дози та повним відключенням протягом 5 діб. Повторна трахеобронхоскопія на 5-ту післяопераційну добу підтвердила адекватний просвіт трахеї без ознак рестенозу або грануляцій. Тривалість перебування в реанімаційному відділенні становила 6 діб, а в стаціонарі – 17 діб.

У післяопераційному періоді за даними Ехо-КГ відмічено зниження градієнта на ЛА до 16 мм рт. ст., відсутність шунтування в місці пластики ДМШП, ФВ ЛШ – 60 %, патологічної рідини в порожнині перикарда та плевральних порожнинах – не виявлено. Післяопераційні обстеження представлено на рисунку 5. Дані рентгенографії задовільні: легеневі поля пониженої прозорості за рахунок перебронхіального компоненту та перебронхіальної інфільтрації.

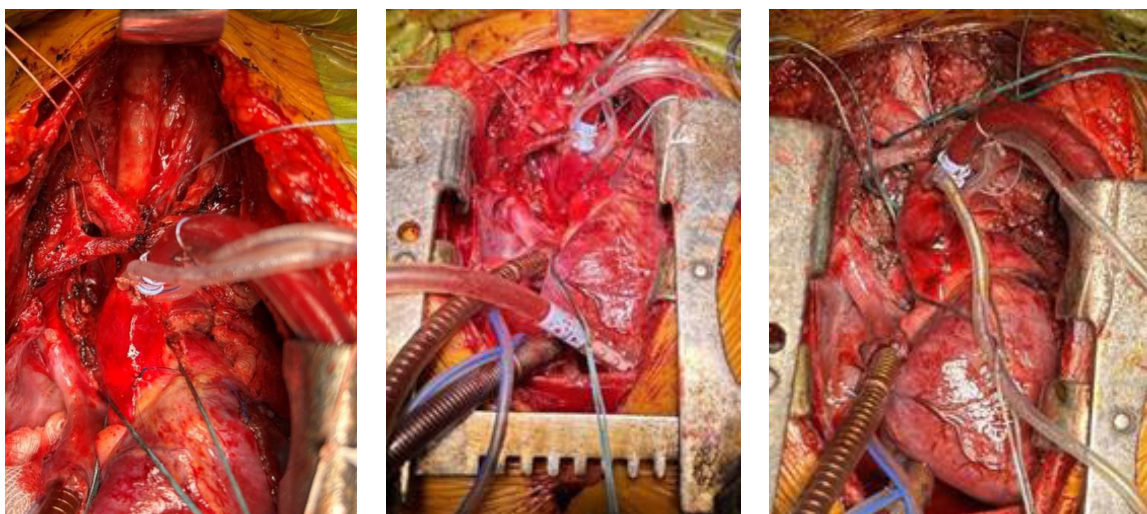


Рисунок 4. Інтраопераційні фото «slide tracheoplasty»

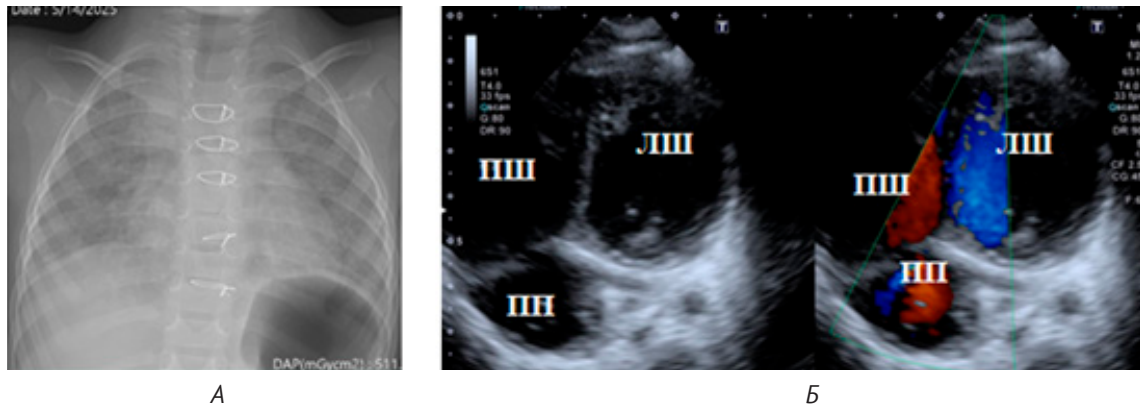


Рисунок 5. Післяопераційна рентгенографія та Ехо-КГ

Загальний стан дитини при виписці – задовільний. Насичення крові в спокої – 97-98 %. Рекомендовано спостереження у кардіолога, педіатра та пульмонолога за місцем проживання. Через 1,5 місяця проведено клінічне обстеження та виконано повторну планову трахеобронхоскопію: просвіт трахеї нормальних розмірів, без проявів рестенозу або грануляцій; його конфігурація відповідає проведеній ковзній трахеопластиці (рисунок 6). Загальний стан дитини задовільний, респіраторних симптомів та гемодинамічних порушень немає.

Обговорення. Поєднання вад серця, таких як ТФ, із вродженим СТ вимагає індивідуалізованого мультидисциплінарного підходу. У даному випадку СТ мав довжину 52 мм із 12 повними хрящовими кільцями – це класичний варіант довгосегментного СТ, який не піддається простому дилатуванню або резекції. *Slide tracheoplasty* дозволяє використати власну трахеальну тканину, забезпечити збільшення просвіту трахеї та стабільну її анатомічну реконструкцію з низьким ризиком рестенозу.

Одноетапна корекція ВВС та дихальної вади дозволяє уникнути повторного введення у ШК, зменшує тривалість госпіталізації та знижує ризик ускладнень [8,9]. Проте такі втручання потребують чіткої командної взаємодії компетентних спеціалістів: кардіохірургів, дитячих хірургів, анестезіологів, педіатрів, пульмонологів та ЛОР-спеціалістів.

Усім немовлятам необхідно проводити передопераційне обстеження, включаючи ларинготрахеобронхоскопію, контрастну комп'ютерну томографію (КТ) грудної клітки з 3-вимірною реконструкцією для документування анатомії вади, а також Ехо-КГ для оцінки супутніх серцево-судинних аномалій. Найпоширенішою аномалією при СТ є трахеальний бронх, який часто пов'язаний із вродженими вадами серця [8]. Довготривала інтубація спричиняє травматизацію слизової оболонки трахеї в місці контакту дистального кінця трубки з проксимальними кільцями, що зумовлює формування грануляційної тканини та подальший розвиток вторинного стенозу. Для мінімізації утворення грануляційної тканини

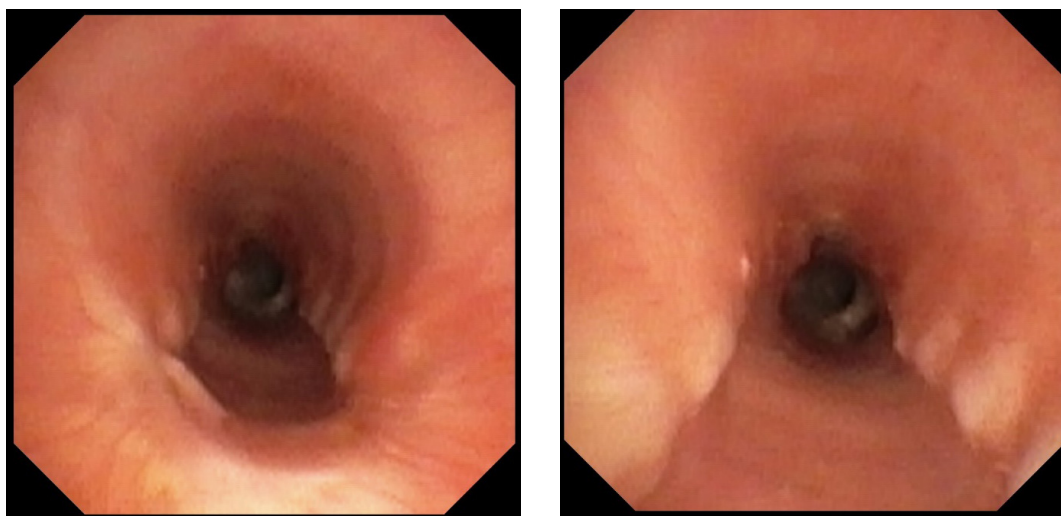


Рисунок 6. Бронхоскопія через 1,5 місяця після операції: проксимальна (А) та дистальна (Б) ділянки анастомозу трахеї

необхідно вводити ендотрахеально антибіотики та стероїди [9,10].

Передопераційна морфологічна оцінка має хірургічне значення, і за умови адекватної передопераційної діагностики та ретельного післяопераційного спостереження проміжні результати у пацієнтів з комплексом «кільце-ВВС» є задовільними [10,11].

Висновки. Вроджений стеноз трахеї з довгим сегментом у поєднанні з тетрадою Фалло є надзвичайно рідкісною та складною для хірургічного лікування патологією. У нашому випадку застосування симультанної радикальної корекції ТФ та «slide tracheoplasty» дозволило досягти задовільного функціонального результату. Такий підхід може бути рекомендований як ефективна стратегія у подібних клінічних ситуаціях.

Список використаних джерел

References

1. Sengupta A, Murthy RA. Congenital tracheal stenosis and associated cardiac anomalies: operative management and techniques. *J Thorac Dis.* 2020;12(3):1184-1193. <https://doi.org/10.21037/jtd.2019.10.42>
2. Shimojima N, Shimotakahara A, Tomita H, Harumatsu T, Harada A, Maeda Y, et al. Outcomes of slide tracheoplasty for congenital tracheal stenosis in 80 children: a 22-year single-center experience. *J Pediatr Surg.* 2022. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2022.02.033>
3. Todo M, Okuyama H, Saka R, et al. A case of successful slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis in a neonate with a congenital diaphragmatic hernia and Fallot's tetralogy. *Surg Case Rep.* 2022;8:66. <https://doi.org/10.1186/s40792-022-01422-9>
4. Teixeira S, Igreja AI, Ferraz C, Azevedo I, Madureira A, Dias SC. Congenital tracheal stenosis: a rare life-threatening condition. *Acta Radiol Port.* 2022;34(2):35-37. <https://doi.org/10.25748/arp.26811>
5. Yokoi A. Congenital tracheal stenosis: what should we look at for successful tracheoplasty? *Transl Pediatr.* 2018;7(3):229-232. <https://doi.org/10.21037/tp.2018.07.01>
6. Dodge-Khatami A, Chen P, Mavroudis C. Tetralogy of Fallot. In: *Pediatric Cardiac Surgery*. 5th ed. 2023. Chapter 21. <https://doi.org/10.1002/9781119282327.ch21>
7. Tsang V, Murday A, Gillbe C, Goldstraw P. Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1989;48(5):632-635. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(89\)90777-7](https://doi.org/10.1016/0003-4975(89)90777-7)
8. Chen L, Zhu L, Wang H, Lu Z, Xu Z, Du X, et al. Surgical management strategy of slide tracheoplasty for infants with congenital tracheal stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2022;163(6):2218-2228. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2021.10.047>
9. Kanavitoon S, Kou YF, Rutter MJ. Airway management with congenital tracheal stenosis: surgical and anesthetic consideration. *Laryngoscope.* 2025;135:1506-1510. <https://doi.org/10.1002/lary.31877>
10. Cirerol ERL, Fol JM, Valdez CML, et al. Successful case report of congenital long-segment complex tracheal stenosis treated with sliding tracheoplasty associated with pulmonary artery vascular ring. *Egypt Pediatr Assoc Gaz.* 2024;72:55. <https://doi.org/10.1186/s43054-024-00296-w>
11. Rudenko YeO. Complete cartilaginous rings – a rare and severe tracheal stenosis in children. Minimally invasive and surgical treatment. *Pediatr Surg Ukraine.* 2018;1(58):66-74. <https://doi.org/10.15574/PS.2018.58.66>

A Case of Simultaneous Surgical Correction of Tetralogy of Fallot Combined with Tracheal Stenosis in a One-Year-Old Child

Hanna V. Maistriuk¹, Ivan V. Dziuryi¹, Iaroslav P. Truba¹, Yevhen O. Rudenko^{2,3}, Oleksandr V. Metlenko³, Zoia O. Synelnykova³

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

²Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

³National Children Specialised Hospital «OHMATDYT», Kyiv, Ukraine

Abstract

Congenital tracheal stenosis formed by complete cartilage rings is a rare disorder, occurring in 1:64,500 newborns. Concomitant heart defects significantly complicate the course of the disease and its surgical management. The natural course of complete cartilage ring tracheal stenosis carries a mortality of up to 80 %. Currently, simultaneous surgical intervention with the use of cardiopulmonary bypass in cases of concomitant congenital heart defects is the “gold standard” of treatment and is associated with satisfactory outcomes.

Прикінцеві твердження

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Згода на публікацію. Батьки пацієнтки надали письмову інформовану згоду на публікацію клінічного випадку.

Використання штучного інтелекту. Автори рукопису свідомо засвідчують, що у процесі проведення дослідження та підготовки цього рукопису не використовували жодних інструментів або сервісів генеративного штучного інтелекту для виконання будь-яких завдань. Усі етапи роботи – від концептуалізації до фінального редагування – виконані без залучення генеративного штучного інтелекту, виключно авторами.

Інформація про фінансування. Автори заявляють, що фінансування цієї роботи не здійснювалося.

Aim. To present and analyze a case of simultaneous surgical correction of congenital long-segment complete cartilage ring tracheal stenosis and tetralogy of Fallot.

Clinical case. We present a clinical case of successful single-stage correction of tetralogy of Fallot with tracheal reconstruction using the slide tracheoplasty technique in a child aged 1 year and 5 months. The diagnosis of tetralogy of Fallot was made prenatally, and congenital tracheal stenosis was identified due to the inability to perform endotracheal intubation during routine surgery for congenital heart disease. The patient was referred to a thoracic surgeon for consultation. Tracheobronchoscopy and computed tomography revealed long-segment complete cartilage ring stenosis, and a decision was made to perform simultaneous correction of the congenital defects. The patient underwent successful simultaneous correction of tetralogy of Fallot and slide tracheoplasty under cardiopulmonary bypass with bronchoscopic guidance. The total duration of the surgery was 420 minutes. The patient was extubated as planned 96 hours after control tracheobronchoscopy. There were no complications during the intraoperative or postoperative periods. The patient remained in the intensive care unit for 6 days and in the hospital for 17 days. Tracheobronchoscopy five months after surgery revealed no restenosis or granulation tissue.

Conclusions. Simultaneous surgical correction and a thorough multidisciplinary approach in the treatment of congenital long-segment complete cartilage ring tracheal stenosis with tetralogy of Fallot demonstrate satisfactory postoperative outcomes. Slide tracheoplasty is currently the gold standard in the surgical treatment of long-segment complete cartilage ring tracheal stenosis.

Keywords: *congenital respiratory pathologies, long-segment stenosis, complete cartilage rings, ECMO, cardiopulmonary bypass, slide plasty.*

Стаття надійшла в редакцію / Received: 03.09.2025

Після доопрацювання / Revised: 07.11.2025

Прийнято до друку / Accepted: 20.11.2025