Корекція гіпоплазії дуги аорти у немовлят із повною формою атріовентрикулярного септального дефекту

Я. П. Труба¹, А. А. Довгалюк², І. В. Дзюрий¹, П. А. Данченко¹, О. С. Головенко¹,
В. В. Лазоришинець¹

¹Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України, м. Київ,

²Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України, м. Київ

Correction of the aortic arch hypoplasia in newborn babies, suffering complete form of atrio-ventricular septal defect

Ya. P. Truba¹, A. A. Dovhaliuk², I. V. Dzyurii¹, P. A. Danchenko¹, O. S. Golovenko¹,
V. V. Lazoryshynets¹

¹Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery, Kyiv,

²Scientific-Practical Medical Centre of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Kyiv

Реферат

Мета. Проаналізувати тактику лікування та результати корекції гіпоплазії дуги аорти у немовлят із повною формою атріовентрикулярного септального дефекту.

Матеріали і методи. За період з 2011 по 2019 р. 21 пацієнту виконали корекцію гіпоплазії дуги аорти й атріовентрикулярного септального дефекту. Досліджувану групу склали пацієнти з двошлуночковою фізіологією. Пацієнтів із незбалансованою формою атріовентрикулярного септального дефекту та з варіантами гіпоплазії лівих відділів серця не включали в дослідження. Хлопчиків було 9 (42,9%), дівчаток – 12 (57,1%). Середній вік пацієнтів становив ($2,3 \pm 1,1$) міс (від 0,06 до 7,7 міс). Середня маса тіла пацієнтів становила ($3,8 \pm 1,0$) кг (від 2,0 до 5,9 кг). Гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score (Standard Score – стандартна оцінка) становило менше $-2,0$.

Результати. Госпітальна летальність становила 14,2%. Померли 3 немовлят: 2 – після першого етапу корекції, 1 – після другого етапу корекції. Всі пацієнти, яким виконали одномоментну корекцію, вижили. Причини смерті пацієнтів не були пов'язані з методикою реконструкції дуги аорти. При виконанні ехокардіографії перед випискою градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому становив ($13,6 \pm 6,8$) мм рт. ст. Середній термін спостереження у віддаленому періоді становив ($2,6 \pm 2,1$) року (від 2 міс до 8,1 року). У віддаленому періоді летальних випадків не зафіксовано. У 2 (9,5%) пацієнтів у післяопераційному періоді виконали повторні оперативні втручання на дузі аорти та мітральному клапані. Компресії трахеї, головних бронхів, неврологічних ускладнень у віддаленому періоді не спостерігали.

Висновки. Для пацієнтів із повною формою атріовентрикулярного септального дефекту в поєднанні з гіпоплазією дуги аорти більш прийнятною є етапна корекція, безпосередні і віддалені результати якої добрі. Етапний підхід у лікуванні показаний немовлятам із гіпоплазією дистальної дуги аорти і компетентними атріовентрикулярними клапанами або з невеликою регургітацією. Одноетапна корекція показана при гіпоплазії дистальної дуги, вираженій регургітації на загальному атріовентрикулярному клапані і вираженій серцевій недостатності.

Ключові слова: гіпоплазія дуги аорти; атріовентрикулярний септальний дефект; немовлята.

Abstract

Objective. Tactics of treatment and results of the hypoplasia of the aortic arch correction in newborn babies with complete form of atrio-ventricular septal defect were studied.

Materials and methods. During period from 2011 to 2019 yrs in 21 patients correction of hypoplasia of aortic arch and atrio-ventricular septal defect were performed. The investigated group consisted of patients with a two-ventricular physiology. The patients, suffering imbalanced form of atrio-ventricular septal defect and with variants of hypoplasia in left parts of the heart, were excluded from the investigation. There were 9 (42.9%) boys and 12 (57.1%) girls. Average age of the patients have constituted (2.3 ± 1.1) mo (from 0.06 до 7.7 mo). Average body mass of the patients have constituted (3.8 ± 1.0) kg (from 2.0 до 5.9 kg). The aortic arch segment was considered a hypoplastic one if a Z-score (Standard Score – standard estimation) shift have constituted lesser than 2.0.

Results. Hospital lethality have constituted 14.2%. Three newborn babies died: 2 – after first stage of correction, and 1 – after second stage of correction. All the patients, to whom a one-staged correction was done, have survived. The causes of lethality were not connected with method of the aortic arch reconstruction. While performance of echocardiography before discharge from the hospital the pressure gradient on place of the aortic arch plasty have constituted (13.6 ± 6.8) mm Hg at average. Average follow-up period have constituted (2.6 ± 2.1) yrs (from 2 mo to 8.1 yr). In late follow-up period lethality was absent. In 2 (9.5%) patients in postoperative period reoperations on aortic arch and mitral valve were performed. Tracheal compression as well as the main bronchi compression, neurological complications in late follow-up period were absent.

Conclusion. For the patients, suffering complete form of atrio-ventricular septal defect in conjunction with hypoplasia of aortic arch the staged correction constitutes a more favorable option, owing good immediate and late results. A staged approach in the treatment is indicated for newborn babies, suffering hypoplasia of distal aortic arch and competent atrio-ventricular valves or with small regurgitation. One-stage correction is indicated in hypoplasia of aortic arch, pronounced regurgitation on common atrio-ventricular valve and pronounced heart failure.

Keywords: hypoplasia of aortic arch; atrio-ventricular septal defect; newborn babies.

Хірургічне лікування атріовентрикулярного септального дефекту (АВСД) у поєднанні з гіпоплазією дуги аорти є проблематичним через велику кількість ускладнень та незадовільні як безпосередні, так і віддалені результати. Зустрічається зазначена комплексна патологія досить рідко, тому хірургічний досвід лікування таких пацієнтів невеликий [1]. Хірургічна тактика передбачає два підходи: одно- і двохетапне лікування. При одноетапному лікуванні виконують реконструкцію дуги аорти та корекцію АВСД незалежно від віку пацієнта. Терміни виконання операції залежать від клінічного стану пацієнтів, зазвичай їх оперують протягом перших тижнів життя. Одноетапний підхід є методом вибору при вираженій гіпоплазії дуги аорти, значній регургітації на атріовентрикулярному клапані та вираженій серцевій недостатності [2]. Як проміжний крок при критичному стані можна спробувати усунути обструкцію на рівні дуги аорти, поставивши стент і посиливши медикаментозну терапію. Якщо ефекту немає, то, не розглядаючи питання про звуження легеневої артерії (ЛА), виконують одноетапну корекцію.

Двохетапний підхід є прийнятним варіантом лікування новонароджених та немовлят з гіпоплазією дуги аорти та помірною або невеликою регургітацією на атріовентрикулярних клапанах [3, 4]. Основним недоліком етапного підходу є те, що обструкція на рівні гіпоплазованої дуги аорти трактується як первинне й основне ураження і в такий спосіб ігнорується фізіологічно важлива складна внутрішньосерцева патологія. За сприятливого впливу на симптоми застійної серцевої недостатності двохетапний підхід із початковою пластикою дуги аорти може бути успішним, якщо не буде залишкової значущої обструкції та значної регургітації на атріовентрикулярних клапанах.

Мета дослідження: проаналізувати тактику лікування та результати корекції гіпоплазії дуги аорти у немовлят із повною формою АВСД.

Матеріали і методи дослідження

За період з 2011 по 2019 р. у Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України та Науково-практичному медичному центрі дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України 21 пацієнту виконали корекцію гіпоплазії дуги аорти й АВСД. Досліджувану групу склали пацієнти з двошлуночковою фізіологією. Пацієнтів із незбалансованою формою АВСД та з варіантами гіпоплазії лівих відділів серця не включали в дослідження. Хлопчиків було 9 (42,9%), дівчаток – 12 (57,1%). Середній вік пацієнтів становив $(2,3 \pm 1,1)$ міс (від 0,06 до 7,7 міс). Середня маса тіла пацієнтів становила $(3,8 \pm 1,0)$ кг (від 2,0 до 5,9 кг). Середня площа поверхні тіла становила $(0,23 \pm 0,04)$ м². У 8 (38,1%) пацієнтів було підтверджено синдром Дауна.

Основним методом діагностики у визначенні вади було ехокардіографічне (ЕхоКГ) обстеження. Особливу увагу приділяли анатомії та функції атріовентрикулярних клапанів. При проведенні ЕхоКГ оцінювали анатомію дуги аорти, вимірюючи кожний сегмент. Крім сегментарного під-

ходу для виявлення гіпоплазії дуги аорти, використовували калькулятор Z-score (Standard score – стандартна оцінка), оцінюючи вираженість гіпоплазії дуги аорти за відхиленнями від нормальних показників. Гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score становило менше $-2,0$. Розподіл відхилень від нормальних значень за шкалою Z-score в досліджуваній групі був таким: сегмент А: $(-2,6 \pm 1,0)$ мм (Z-score: $-4,1 \pm 1,7$); сегмент В: $(-3,6 \pm 1,7)$ мм (Z-score: $-2,6 \pm 1,4$); сегмент С: $(-4,1 \pm 1,7)$ мм (Z-score: $-3,4 \pm 1,6$). Середній градієнт тиску в місці гіпоплазії становив $(37,6 \pm 13,8)$ мм рт. ст.

У 17 пацієнтів застосували двохетапне лікування (1-ша група). На першому етапі виконували пластику дуги аорти та звуження ЛА доступом через ліву задньообову торакалтомію. Мобілізували дугу аорти до брахіоцефального стовбура, ліву підключичну артерію, ліву загальну сонну артерію, проксимальний відділ низхідної аорти. Відкрити артеріальну протоку або артеріальну зв'язку перев'язували та відсікали. Для кращої мобілізації низхідної аорти прошивали та відсікали 1 – 3 пари міжреберних артерій. Ділянку звуження видаляли з ретельним висіченням дуктальних тканин. Гіпоплазовані сегменти дуги аорти розширювали по малій кривизні. Потім накладали розширений анастомоз за допомогою безперервного обвивного шва. На другому етапі лікування застосовували дебандаж та пластику ЛА і корекцію АВСД, виконуючи пластику тристулкової та мітральної порцій загального атріовентрикулярного клапана, пластику дефекту міжшлуночкової та первинного дефекту міжпередсердної перегородок.

Одноетапну корекцію виконали у 4 пацієнтів через середню стернотомію (2-га група). Канюляцію висхідної аорти виконували в зоні відходження брахіоцефального стовбура, канюляцію порожнистих вен проводили за стандартною методикою. Після початку штучного кровообігу (ШК) здійснювали охолодження пацієнта до $24 - 25$ °С. Після цього артеріальну канюлю проводили в брахіоцефальний стовбур і починали селективну антеградну церебральну перфузію, знижуючи об'ємну швидкість перфузії до 30 – 40% від нормативної (50 – 60 мл/кг/хв). У всіх пацієнтів для захисту міокарда використовували кардіоплегічний розчин Бредшнайдер (кустодіол) із розрахунку 30 – 40 мл/кг. Для попередження повітряної емболії церебральних судин під час основного етапу герметизували турнікетом аортальну канюлю та перетискали ліву сонну та підключичну артерії. Розрізали дугу аорти в повздовжньому напрямку від низхідної до висхідної ділянки по малій кривизні. Пластику дуги аорти виконували розширеним анастомозом кінець в кінець або кінець у бік за методикою «aortic arch advancement». У 2 пацієнтів 1-ї групи пластику дуги аорти виконували латкою з аутоперикарда з попередньою фіксацією в 0,6% розчині глютаральдегіду протягом 1 – 2 хв. Після реконструкції дуги аорти і профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводили з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти, при цьому відновлювали розрахункову системну перфузію і починали зігрівання па-

цієнта. На цьому етапі здійснювали корекцію АВСД. При корекції використовували як дволаткову, так і однолаткову методику, в тому числі «австралійську».

Результати

Госпітальна летальність становила 14,2%. Померли 3 немовлят: 2 – після першого етапу корекції через виражену серцево-судинну недостатність, 1 – після другого етапу корекції, причиною смерті був сепсис. Як бачимо, причини смерті не були пов'язані з методикою реконструкції дуги аорти. Всі пацієнти, яким виконали одномоментну корекцію, вижили.

Показники періопераційного періоду представлені в *табл. 1*.

За даними ЕхоКГ перед випискою градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому становив $(13,6 \pm 6,8)$ мм рт. ст. Середнє значення фракції викиду (ФВ) лівого шлуночка становило $(68 \pm 2,1)\%$. Неврологічних ускладнень, стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому післяопераційному періоді не спостерігали.

Як видно з *табл. 2*, після хірургічної корекції дуги аорти відзначалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти.

Тривалість періоду спостереження становила від 3,5 міс до 8,8 року, у середньому $(5,0 \pm 2,8)$ року. Смертності у віддаленому періоді не було. Повторно оперували 2 пацієнтів 2-ї групи. У 1 пацієнта виконали ендоваскулярну балонну дилатацію рестенозу на дузі аорти через 7 міс після пластики дуги аорти з бокового доступу. Цьому ж пацієнту через 11 міс після радикальної корекції АВСД виконали повторну пластику мітрального клапана, а через рік – його протезування. Ще 1 пацієнту через 7 міс після радикальної корекції АВСД виконали повторну пластику міт-

рального клапана. Неврологічних ускладнень, компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено. За даними аналізу Каплана – Мейєра кумулятивна частка пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік становила 92,9%. Через 2 роки та в наступні 8 років цей показник лишився сталим і становив 85,7%.

Обговорення

У літературі можна знайти лише невелику кількість публікацій, присвячених виключно лікуванню пацієнтів з АВСД і гіпоплазією дуги аорти. Враховуючи невеликі кількісно досліджувані групи в кожній серії, провести мета-аналіз неможливо. Відповідно обґрунтовані висновки можуть бути використані із серій найбільших досліджуваних груп пацієнтів. Клінічний стан пацієнтів багато в чому залежить від ступеня обструкції дуги аорти, наявності відкритої артеріальної протоки та супутніх внутрішніх вад серця. При значній обструкції на рівні дуги аорти пацієнти мають тяжкий, іноді навіть критичний стан, що потребує призначення простагландину E1 для підтримки адекватної системної перфузії, інотропної підтримки, ШВЛ і виконання невідкладного хірургічного втручання. Крім того, якщо є значний ступінь регургітації атріовентрикулярного клапана, слід виконувати первинну одноетапну корекцію як гіпоплазії дуги аорти, так і внутрішньосерцевої патології незалежно від віку пацієнта. Тактика хірургічного лікування багато в чому залежить від протяжності та вираженості гіпоплазії, а також анатомії АВСД. Вважається, що кращим варіантом лікування новонароджених та дітей раннього віку з компетентними атріовентрикулярними клапанами є етапний підхід, коли на першому етапі виконують пластику дуги аорти, після чого через відпо-

Таблиця 1.	Середні значення ($\pm$ SD) періопераційних показників		
Показники	одноетапна	Корекція	
		двоетапна	
		I етап	II етап
Тривалість			
операції, хв	302 $\pm$ 121,2	148,5 $\pm$ 44,8	251,2 $\pm$ 74,7
ШК, хв	165,3 $\pm$ 89,5	-	117,8 $\pm$ 25
перетискання аорти, хв	80,6 $\pm$ 31,9	-	60,3 $\pm$ 27,3
селективної антеградної церебральної перфузії, хв	19,6 $\pm$ 7,2	-	-
ШВЛ, год	26,5 $\pm$ 16,9	43,4 $\pm$ 23,4	31,8 $\pm$ 20,5
перебування у ВРІТ, діб	4,6 $\pm$ 2,3	9,5 $\pm$ 7,1	8,0 $\pm$ 4,6
Примітка.	ШВЛ-штучна вентиляція легень, ВРІТ – відділення реанімації та інтенсивної терапії.		

Таблиця 2. Показники ЕхоКГ на різних етапах лікування		
Термін спостереження	Середні значення	
	градієнта тиску на дузі аорти, мм рт. ст.	ФВ лівого шлуночка, %
Перед операцією	31,8 $\pm$ 16,2	57,9 $\pm$ 14,1
Безпосередньо після операції	20,5 $\pm$ 4,9	67 $\pm$ 5,7
Через 1 рік після операції	18 $\pm$ 10,2	66 $\pm$ 9,1

відний проміжок часу корегують АВСД [2, 5]. Як альтернативу класичному двохетапному лікуванню було запропоновано на першому етапі виконувати «гібридне лікування». При цьому з серединного доступу виконували білатеральне звуження ЛА, а потім стентування відкритої артеріальної протоки [6].

Висновки

Для пацієнтів із повною формою АВСД у поєднанні з гіпоплазією дуги аорти більш прийнятною є двохетапна корекція, яка має добрі безпосередні і віддалені результати. Двохетапний підхід у лікуванні показаний немовлятам із гіпоплазією дистальної дуги аорти і компетентними атріовентрикулярними клапанами або з невеликою регургітацією. Одноетапна корекція показана при гіпоплазії дистальної дуги аорти, вираженій регургітації на загальному атріовентрикулярному клапані і вираженій серцевій недостатності.

Підтвердження

Фінансування. Дослідження проводились в рамках фінансування науково-дослідної роботи «Організувати систему надання екстреної та невідкладної кардіохірургічної допомоги пацієнтам з критичними вродженими вадами серця» ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України».

Інформація про внесок кожного учасника. Труба Я. П. – концепція і дизайн дослідження, аналіз результатів і статистичне опрацювання даних, підготовка статті; Довгалоюк А. А. – створення бази даних, статистичне опрацювання даних; Дзюрий І. В., Данченко П. А., Головенко О. С. – аналіз результатів і статистичне опрацювання даних, участь у підготовці статті; Лазоришинець В. В. – концепція і дизайн дослідження; аналіз результатів і статистичне опрацювання даних, підготовка статті.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність потенційних конфліктів інтересів.

Згода на публікацію. Всі автори дали згоду на публікацію цього рукопису.

References

1. Hraska V, Walters HL 3rd. Management of complete atrioventricular canal defect with aortic arch obstruction: an unresolved debate. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2010;1(2):199–205. doi: 10.1177/2150135110371136. PMID: 23804821.
2. Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M, Hatai Y, Park IS, Kikuchi T. Single-stage repair of complete atrioventricular septal defect and coarctation of the aorta in neonate. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;52(8):383–5. doi: 10.1007/s11748-004-0016-0. PMID: 15384714.
3. Shuhaiber J, Shin AY, Gossett JG, Wypij D, Backer CL, Hanley FL, et al. Surgical management of neonatal atrioventricular septal defect with aortic arch obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2013;95(6):2071–7. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.11.069. Epub 2013 Feb 14. PMID: 23415240.
4. Devlin PJ, Jegatheeswaran A, McCrindle BW, Karamlou T, Blackstone EH, Williams WG, et al. Pulmonary artery banding in complete atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;159(4):1493–503.e3. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.09.019. Epub 2019 Sep 24. PMID: 31669019.
5. Alsoufi B. Commentary: Pulmonary artery banding in infants with atrioventricular septal defect, valid strategy or backward move? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020;159(4):1504–6. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.10.013. Epub 2019 Oct 15. PMID: 31761350.
6. Zelik M, Gukdemir M, Cendek N, Cizkan M. Hybrid approach: an alternative prior to corrective surgery in a patient with arch hypoplasia and complete atrioventricular septal defect. *Turk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Derg.* 2018;26(3):473–5. doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2018.15417. PMID: 32082782; PMCID: PMC7018266.

Надійшла 18.04.20